

## VOLUME 45 – NÚMEROS 3 e 4 de 1995

**Responsável:** Suzanmeire Negro Minatti-Hannuch<sup>(1)</sup>  
**Colaboradores:** Rúben Silvano de Araújo<sup>(2)</sup>  
 Elaine Cristina dos Santos Lima<sup>(3)</sup>  
 José Renato Felix Bauab<sup>(4)</sup>  
 Pedro Antonio Pereira de Jesus<sup>(5)</sup>  
 George Jales Leitão<sup>(6)</sup>  
 Clélia Maria Ribeiro Franco<sup>(7)</sup>  
 Ana Cláudia Piccolo<sup>(8)</sup>  
 Meire Argenton<sup>(9)</sup>

Nesta edição estão os resumos de 86 artigos publicados em março e abril de 1995. Foi mantida a sistemática da referência bibliográfica com o título do artigo em inglês, seguido do volume, fascículo, página inicial e final, primeiro autor, número de referências bibliográficas e número do responsável pelo resumo. A classificação dos artigos foi feita de acordo com o tema principal, em ordem alfabética, em diversos subtítulos.

TEMA	Nº ART.	PÁG.
Cefaléias / Algas Craniofaciais / Dor	3	26
Degenerativas	6	26
Distúrbios do Sono	1	26
Efeitos Colaterais / Toxicologia / Farmacologia / Terapêutica	8	27
Desmielinizantes / Esclerose Múltipla	5	27
Emergência / UTI	2	28
Epilepsias / Crises Epiléticas	5	28
Ética / Ed. Médica / Gerais / Metodologia / História	6	28
Imagem / Anatomia	1	29
Inflamatórias / Infecciosas	3	29
Metabólicas / Genéticas	9	29
Manifestações Neurológicas das Doenças Sistêmicas	7	30
Moléstias Extrapiramidais	10	31
Neuromuscular	1	32
Propedêutica / Laboratório	8	32
Sida / HTLV-1	1	33
Tumores	1	33
Doenças Cerebrovasculares / Isquemia	9	33

- (1) ..... Prof. Adjunto de Neurologia pela UNIFESP-EPM  
 (2) ..... Médico Neurologista  
 (3)(5)(7) ..... R3 de Neurologia da UNIFESP-EPM  
 (4)(6) ..... E2 de Neurologia da UNIFESP-EPM  
 (8)(9) ..... Pós-graduandas de Neurologia da UNIFESP-EPM

### Abreviaturas:

TC ..... tomografia computadorizada  
 AVC ..... acidente vascular cerebral  
 DP ..... Doença de Parkinson  
 SIDA ..... Síndrome da imunodeficiência adquirida  
 LCR ..... Líquido cefalorraquidiano  
 DMD ..... Distrofia muscular de Duchenne

RM ..... Ressonância magnética  
 DA ..... Doença de Alzheimer  
 ELA ..... Esclerose lateral amiotrófica  
 FSC ..... Fluxo Sanguíneo Cerebral  
 SNC ..... Sistema Nervoso Central

## Cefaléias / Algias Craniofaciais / Dor

- 1 • **SAFETY AND EFFICACY OF ERGOTAMINE TARTRATE AND DIHYDROERGOTAMINE IN THE TREATMENT OF MIGRAINE AND STATUS MIGRAINOSUS S. D**  
45(3):577-584, 1995 Stephen D e cols (181 ref) (1)

- 2 • **PRACTICE PARAMETER: APPROPRIATE USE OF ERGOTAMINE TARTRATE AND DIHYDROERGOTAMINE IN THE TREATMENT OF MIGRAINE AND STATUS MIGRAINOSUS**  
45(3):585-587, 1995 (1)

Nos artigos que se seguem faz-se extensa revisão sobre os derivados ergotamínicos no tratamento da crise de cefaléia, procurando deixar claros os padrões de uso principalmente em enxaqueca, afecção que compromete mais de 23 milhões de americanos.

- 3 • **PERSISTENT POSITIVE VISUAL PHENOMENA IN MIGRAINE**  
45(4):664-668, 1995 Liu, G. T. e cols (19 ref) (1)

Os autores avaliam 10 pacientes com fenômenos visuais persistentes positivos com duração de meses a anos. Envolviam todo o campo visual e, usualmente, caracterizavam-se por partículas difusas como estática de TV, linhas, sinais de chuva. A RM foi normal na quase totalidade dos casos e a possibilidade de recuperação muito pequena.

## Degenerativas

- 1 • **THE CONSORTIUM TO ESTABLISH A REGISTRY FOR ALZHEIMER'S DISEASE (CERAD) PART X NEUROPATHOLOGY CONFIRMATION OF THE CLINICAL DIAGNOSIS OF ALZHEIMER'S DISEASE**  
45(3):461-466, 1995 M. Gearing e cols (43 ref) (1)

Este estudo apresenta os achados neuropatológicos das 106 primeiras autópsias do CERAD diagnosticados clinicamente como tendo DA. Em 87%, os patologistas confirmaram DA como doença demencial primária. Coexistência de DP foi observada em 21% dos casos e lesões vasculares em 28% dos pacientes com DA. Os 14 casos nos quais a DA não foi a doença demencial primária foram divididos em 4 grupos: DP e patologias relacionadas; Esclerose hipocámpica; miscelânea de distúrbios neurodegenerativos e outros distúrbios (degeneração ganglionar cortico-basal, glicose talâmica e hipotalâmica, doença difusa do corpo de Lewy) e o grupo de alterações não significantes.

- 2 • **CYTOCHROME C OXIDASE IN ALZHEIMER'S DISEASE BRAIN PURIFICATION AND CHARACTERIZATION**  
45(3):482-486, 1995 W. Davis e cols (35 ref) (1)

Distúrbio mitocondrial tem sido descrito em várias doenças degenerativas sugerindo que um defeito bioenergético possa ser o evento primário na patogênese destes distúrbios. Há deficiência de citocromo c oxidase (COX) tanto central como periféricamente na DA. Através da caracterização cinética e espectral da enzima sugere-se que ela pode ser estruturalmente anormal nos pacientes com DA e possa contribuir no defeito bioenergético da DA.

- 3 • **SYNERGIST EFFECTS OF TRAUMAT HEAD INJURY AND APOLIPOPROTEIN-E4 IN PATIENTS WITH ALZHEIMER'S DISEASE**  
45(3):555-557, 1995 R. Mayeux (10 ref) (2)

Roberts e cols encontraram aumento da expressão do precursor da proteína beta amiloide após traumatismo craniano e interpretaram este fato como decorrência de agressão cerebral aguda. Consideraram estas observações compatíveis com o maior papel da deposição de amiloide na patogênese da DA (porque a deposição de beta amiloide cerebral é considerado passo chave na cascata neurotóxica que leva a placas neuríticas e morte cerebral). Em função de que os indivíduos homo ou heterozigotos para apolipoproteína-4 têm risco significativamente mais elevado para DA que indivíduos com outros genótipos, os autores hipotetizaram que história de traumatismo craniano e a presença de Apo-4 poderiam ter efeito

sinérgico no risco de desenvolver DA entre pessoas idosas da comunidade. Observaram risco 10 vezes mais elevado de desenvolver DA se os dois fatores estivessem associados e de duas vezes se apenas a apolipoproteína estivesse presente.

- 4 • **PHYSIOLOGY OF FATIGUE IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS**  
45(4):733-740, 1995 K R SHARMA e cols (51 ref) (3)

Para explicar a fadiga na ELA os estudos têm focado as propriedades contráteis e eletromiográficas das unidades motoras, a eficiência da junção mioneural e os estudos histoquímicos do músculo. Os estudos de espectroscopia por RM têm mostrado aumento do fosfato inorgânico/fosfocreatina e do pH intracelular em pacientes com ELA e com neuropatia periférica quando comparados a controles. Neste estudo os autores avaliam a fadiga em pacientes com ELA através de medida da força muscular, metabolismo energético através de espectroscopia por RM e ativação muscular usando diversas medidas neurofisiológicas. Concluem que grande parte da fadiga em pacientes com ELA resulta de comprometimento da ativação devida em parte a alterações distais à membrana muscular.

- 5 • **ELEVATION OF MICROTUBULE-ASSOCIATED PROTEIN TAU IN THE CEREBROSPINAL FLUID OF PATIENTS WITH ALZHEIMER'S DISEASE**  
45(4):788-793, 1995 C VIGO- PELFREY e cols (18 ref) (1)

Neste estudo os autores utilizam anticorpos monoclonais específicos para a proteína tau para confirmar a presença de tau no líquor e definir sua utilidade no diagnóstico da DA. Concluem pela utilidade deste teste no diagnóstico in vivo da DA.

- 6 • **AUTOPSY-PROVEN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS, WALDENSTRÖM'S MACROGLOBULINEMIA, AND ANTI-BODIES TO SULFATED GLICURONIC ACID PARAGLOBOSIDE**  
45(4):827-829, 1995 L P ROWLAND e cols (06 ref) (1)

Estão em debate o significado de 4 anormalidades imunológicas em pacientes com doenças do neurônio motor: 1) paraproteinemia monoclonal, que parece ser mais freqüente entre pessoas com doença do neurônio motor que na população geral 2) o bloqueio de condução nos nervos motores que é raro em pacientes com sinais do neurônio motor central 3) atividade anti-GM1 em elevados títulos parece ser mais freqüente em doenças do neurônio motor inferior e neuropatia periférica 4) doença linfoproliferativa que é um concomitante incomum na doença do neurônio motor. Neste estudo os autores relatam um paciente com ELA que, com comprovação, à autópsia de ELA, tinha elevados títulos de ácido glicurônico sulfatado paraglobosídeo com níveis de glicoproteína associada a mielina normais. Discutem as anormalidades imunológicas da ELA com mais esta variável não explicada.

## Distúrbios do Sono

- 1 • **INCIDENTAL LEWY BODY DISEASE IN A PATIENT WITH REM SLEEP BEHAVIOR DISORDER**  
45(4):709-712, 1995 M UCHIYAMA e cols (24 ref) (4)

Um novo tipo de parassonia, caracterizado por comportamento semelhante ao sonambulismo, ocorre em relação estreita com o sono REM. Schenck e colaboradores denominaram este distúrbio de "rapid eye movement behavior disorder (RBD)". Polissonograficamente, RBD é marcado pela existência de aumento da atividade EMG durante o sono. Alguns estudos anteriores têm documentado várias doenças cerebrais orgânicas subjacentes a este fenômeno tais como: DP, degeneração espinocerebelar, doença de Shy-Drager, degeneração talâmica, tumor de tronco cerebral e danos microvasculares da ponte. Os estudos animais indicam que o mecanismo de aparecimento de RBD inclui a desinibição descendente da REM provavelmente relacionada à ponte ou malfunção intrínseca relacionada ao centro pontino do REM. Pacientes idosos sem nenhum problema neurológico ou psiquiátrico podem ter RBD. Neste trabalho os autores apresentam um paciente com RBD sem nenhum distúrbio neuropsiquiátrico de base.

O exame histopatológico deste paciente revelou que ele tinha doença difusa do corpo de Lewy com acentuada diminuição dos neurônios pigmentares no locus ceruleus e substância negra. Sugerem que esta doença possa explicar a síndrome de RBD idiopática na velhice.

## Efeitos Colaterais / Toxicologia / Farmacologia / Terapêutica

### 1 • VALPROATE AS A CAUSE OF HYPERAMMONEMIA IN HETEROZYGOTES WITH ORNITHINE-TRANSCARBAMYLASE DEFICIENCY

45(3):593-594, 1995 Miguel Leão e cols (07 ref) (5)

A deficiência de ornitina-transcarbamilase (OTC) é a causa mais comum de hiperamonemia hereditária. No sexo masculino a deficiência de OTC frequentemente leva à morte no período neonatal mas, ocasionalmente, os sintomas começam mais tarde e mesmo no início da idade adulta. Os autores relatam o caso de uma paciente com deficiência de OTC heterozigota que desenvolveu hiperamonemia após o uso de valproato de sódio, para crises generalizadas tônico-clônicas, na dose de 20mg/kg/dia. Segundo os autores este é o terceiro relato desta condição que pode ser suspeitada quando há mortes não explicadas na infância, aversão a proteínas ou episódios de disfunção cortical aguda tais como crises, vômitos episódicos, letargia, sonolência, estupor ou coma particularmente desencadeados por situações estressantes.

### 2 • SUCCESSFUL TREATMENT OF SEIZURES AND PORPHYRIA WITH GABAPENTIN

45(3):594-595, 1995 Gregory L e cols (07 ref) (6)

A maioria dos anticonvulsivantes pode desencadear crises de porfiria clinicamente latente por induzir o metabolismo hepático e aumentar a síntese do heme hepático. Devido a esta interação, recomenda-se o uso de benzodiazepínicos ou baixas doses de outros anticonvulsivantes nos pacientes porfíricos. Os autores relatam tratamento bem-sucedido de crises parciais complexas com gabapentin em paciente com porfiria tarda desencadeada por outros anticonvulsivantes. A dose utilizada foi de 1200 mg/dia.

### 3 • REVERSIBLE MAGNETIC RESONANCE IMAGING FINDINGS IN METRONIDAZOLE-INDUCED ENCEPHALOPATHY

45(3):588-589, 1995 Ansar Ahamed (07 ref) (1)

Metronidazol é um 5-nitroimidazol para o tratamento de tricomoníase, giardíase, amebíase e infecções anaeróbicas, que pode ocasionar vários quadros neurológicos, entre eles: encefalite, neuropatia periférica, disfunção cerebelar e crises. Trata-se do primeiro relato de encefalite por esta causa com RM. A dose utilizada foi de 750 mg/dia e o quadro desenvolveu-se duas semanas após o início da terapêutica. As lesões, à RM, incluíam: envolvimento da substância branca supratentorial e dos núcleos cerebelares profundos. As alterações em nível de T2 decorrem provavelmente de aumento no conteúdo de água decorrente do insulto tóxico agudo. O diagnóstico diferencial inclui: doenças desmielinizantes, infecções, distúrbios metabólicos e inflamatórios. Toxicidade a drogas deve ser incluída no diagnóstico diferencial de RM com doença multifocal com pouco ou nenhum efeito de massa. As anormalidades à RM podem ser reversíveis.

### 4 • APLASTIC ANEMIA IN A PATIENT RECEIVING FELBAMATE FOR COMPLEX PARTIAL SEIZURES

45(3):456-460, 1995 Page B Pennel e cols (25 ref) (1)

Trata-se do décimo relato de anemia aplástica após o uso de felbamato para tratamento de crises parciais complexas.

### 5 • THE IMPACT OF NEW PHARMACEUTICAL AGENTS ON THE COST OF NEUROLOGIC CARE

45(3):579-572, 1995 Gundersson, C. (21ref) (7)

O autor pondera que desde o início da Neurologia, a especialidade trabalhava com uma lista restrita de medicamentos de baixo custo. Nos últimos anos esta situação se modificou consistentemente, em função

das novas e onerosas prescrições para DA (tacrina), Enxaqueca (sumatriptano), Esclerose múltipla (betaseron) e DP (deprenil), Felbamato. Os autor discute as implicações disto no custo do trabalho do neurologista bem como as características do nosso relacionamento com laboratórios farmacêuticos.

### 6 • BOTULINUM TOXIN A FOR SPASTICITY, MUSCLE SPASMS, AND RIGIDITY

45(4):712-717, 1995 MARYBETH A e cols (21 ref) (1)

Os autores estudaram os efeitos da toxina botulínica A em 12 pacientes com espasticidade e 8 com rigidez com bons resultados nos dois casos.

### 7 • BOTULINUM TOXIN TREATMENT OF ESSENTIAL HEAD TREMOR

45(4):822-824, 1995 R PAHWA e cols (07 ref) (1)

O tratamento foi eficaz para pacientes que tinham obtido pouco benefício com o tratamento através de medicamentos por via oral.

### 8 • GINSENG-ASSOCIATED CEREBRAL ARTERITIS

45(4):829-830, 1995 SHAN-JIN RYU e cols (10 ref) (1)

É relatado o caso de um paciente que apresentava dor de cabeça intensa após ingerir grande quantidade de ginseng extraído com etanol. A angiografia mostrou achados consistentes com arterite cerebral e, devido ao estrito relacionamento temporal, atribuiu-se a arterite ao ginseng.

## Desmielinizantes / Esclerose Múltipla

### 1 • A MAGNETIZATION TRANSFER IMAGING STUDY OF NORMAL APPEARING WHITE MATTER IN MULTIPLE SCLEROSIS

45(3):478-482, 1995 M Filippi e cols (29 ref) (1)

Mais recentemente vários estudos de RM quantitativos têm demonstrado anormalidades na EM, seja através da técnica da "magnetization decay analysis", "MR proton spectroscopy" ou "magnetization transfer imaging (MTI)". Estas técnicas de RM informam indiretamente sobre a destruição dentro dos tecidos cerebrais por medir diferentes variáveis possivelmente envolvendo aspectos da EM (desmielinização e perda axonal). A MTI é baseada nas interações entre prótons em estado relativamente livre e aqueles em estado de movimento restrito, correspondendo a moléculas de água em estreita associação a macromoléculas. Atualmente existem discrepâncias entre a extensão das lesões vistas na RM convencional e o estado clínico dos pacientes. Neste estudo os autores querem avaliar o potencial da MTI na avaliação da aparência normal da substância branca dos pacientes com EM; avaliar se estas alterações estão mais intensas na substância branca adjacente às lesões e avaliar se a substância branca dos pacientes mais comprometidos também está mais afetada. Concluem pela utilidade do método, bem como pela associação das hipóteses formuladas nos dois últimos objetivos.

### 2 • CURRENT STATUS OF COMPUTERIZATION OF MULTIPLE SCLEROSIS DATA FOR RESEARCH IN EUROPE AND NORTH-AMERICA: THE EDMUS/MS-COSTAR

45(3):573-576, 1995 Confaveus, C. & Paty, D. W. (18 ref) (1)

O artigo apresenta os parâmetros para um banco de dados clínicos em esclerose múltipla e discute os dois bancos mais utilizados: MS-COSTAR e EDMUS.

### 3 • IDENTIFYING MULTIPLE SCLEROSIS PATIENTS WITH MILD OR GLOBAL COGNITIVE IMPAIRMENT USING THE SCREENING EXAMINATION FOR COGNITIVE IMPAIRMENT

45(4):718-723, 1995 W W BEATTY e cols (30 ref) (1)

O comprometimento cognitivo afeta 40 a 50% dos pacientes com EM, mas esta ocorrência não pode ser predita individualmente pela idade do paciente, nível de comprometimento físico, duração ou tipo da doença ou mesmo pela performance em testes padrões de estado mental. Neste

trabalho os autores querem avaliar a utilidade de um teste rápido, o SEFCI (screening examination for cognitive impairment) em pacientes com EM e controles normais. Concluem que o SEFCI identificou corretamente 86% dos pacientes com comprometimento. Desta forma foi considerado teste sensível, específico e de fácil administração.

#### 4 • MULTIPLE SCLEROSIS CAN CAUSE VISUAL PROCESSING DEFICITS SPECIFIC TO TEXTURE-DEFINED FORM

45(4):809-815, 1995 D REGAN e cols (56 ref) (8)

A avaliação da textura através da visão tem sido pouco estudada na EM. Os autores desenvolveram um método simples para a avaliação destes parâmetros em consultório. Concluíram que os mecanismos neurais subjacentes ao reconhecimento da definição da textura, movimento e luminância podem ser diferencialmente danificados na EM. Sugerem que a detecção de déficit da textura possa decorrer de interrupção por desmielinização de conexões horizontais entre neurônios do córtex estriado.

#### 5 • PLASMAPHERESIS IN FLUMINANT ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS

45(4):824-827, 1995 D S KANTER e cols (10 ref) (1)

Os autores descrevem dois pacientes com encefalomielite aguda disseminada tratados com plasmaférese após baixa resposta a esteróides, com bons resultados.

### Emergência / UTI

#### 1 • DO-NOT-RESUSCITATE ORDERS IN ACUTE STROKE

45(4):634-640, 1995 ANDREI V e cols (39 ref) (1)

O objetivo deste trabalho é o de desenvolver orientações específicas para usar em pacientes com AVC. Os autores avaliaram prospectivamente 450 pacientes com AVC hemisférico agudo, 83 % dos quais foram a óbito. A indicação ocorreu geralmente pela gravidade dos déficits neurológicos. Mais da metade dos pacientes teve a decisão de não ser reanimado já à admissão. Os autores concluem que, de maneira geral, as normas para não reanimar são satisfatórias, e alguns parâmetros como idade e a possibilidade cirúrgica em hemorragias intraparenquimatosas possam ser revistos.

#### 2 • ELECTIVE INTUBATION FOR NEUROLOGIC DETERIORATION AFTER STROKE

45(4):640-644, 1995 J GROTTA e cols (9 ref) (1)

Os grandes infartos cerebrais frequentemente são acompanhados por extenso edema cerebral que é responsável pela deterioração neurológica por AVC e a principal causa de morte nas primeiras horas que seguem o ictus. A intubação e ventilação mecânica com hiperventilação e oxigenação adequada é a principal medida terapêutica nesta situação. No presente artigo os autores fazem uma análise descrita por 20 pacientes, com 06 sobreviventes, que foram entubados eletivamente após AVC, com ênfase no curso clínico e neurológico, bem como os aspectos financeiros, psicológicos e sociais dos sobreviventes.

### Epilepsias / Crises Epiléticas

#### 1 • PROLACTIN SECRETION FOLLOWING REPETITIVE SEIZURES

45(3):448-452, 1995 D. E. Malkowicz e cols (34 ref) (1)

Elevação de prolactina tem sido observada após crise generalizada tônico-clônica, crise parcial complexa e, menos frequentemente, crise parcial simples. A prolactina é liberada no início das crises, com pico aos 15-20 minutos e declínio 60 minutos após o ictus. Muitos fatores são requeridos para liberação de prolactina. Neste estudo autores investigam os efeitos de crises repetitivas na liberação de prolactina e o relacionamento entre o intervalo de crises e a resposta da prolactina. Concluíram que a quantidade de prolactina é limitada, depletada pelas crises ou talvez inibida pelo feedback da prolactina.

#### 2 • SIGNIFICANCE OF SPONTANEOUS EPILEPTIFORM ABNORMALITIES ASSOCIATED WITH A PHOTOPAROXYSMAL RESPONSE

45(3):453-456, 1995 Frank G. e cols (14 ref) (1)

Anormalidades epileptiformes espontâneas são referidas em 65% dos pacientes com resposta fotoparoxística. Embora esta resposta seja classicamente relacionada a epilepsia generalizada primária, outras formas de epilepsia também ocorrem em pessoas com resposta fotoparoxística. O significado exato das anormalidades epileptiformes espontâneas focais ou generalizadas em relação à resposta fotoparoxística permanece incerto. Neste estudo os autores analisaram EEG e crises de um grupo de 115 pacientes consecutivos com resposta fotoparoxística para determinar a correlação do tipo de descarga epileptiforme com a classificação da crise. Hipotetizaram que as descargas epileptiformes focais poderiam correlacionar-se com as crises parciais mesmo que a resposta fotoparoxística fosse sugestiva de generalizada. A resposta fotoparoxística foi a única anormalidade epileptiforme em 47 pacientes; 27 tinham descargas focais e 41 tinham descargas generalizadas. A classificação das crises esteve fortemente associada com o tipo de descarga epileptiforme. A maioria dos pacientes com resposta fotoparoxística e anormalidades epileptiformes focais tinha crises parciais.

#### 3 • A POPULATION-BASED STUDY OF NEONATAL SEIZURES IN FAYETTE COUNTY, KENTUCKY

45(4):724-732, 1995 e cols (51 ref) (1)

As crises neonatais são a mais frequente manifestação de distúrbios neurológicos neonatais e diversas são as possíveis causas. Neste trabalho os autores relatam os resultados de um estudo de cohort, populacional e retrospectivo, desenvolvido sobre crises neonatais no período de 1985 a 1989 em Kentucky. As crises ocorreram em 58 de 16.428 neonatos (3,5 sobre 1.000 nascidos vivos). O risco de ocorrência das crises neonatais variou inversamente ao peso de nascimento. O risco variou também de hospital para hospital, sendo o maior risco encontrado no hospital universitário. Não havia diferenças por sexo ou raça.

#### 4 • THE SYNDROME OF FRONTAL LOBE EPILEPSY: CHARACTERISTICS AND SURGICAL MANAGEMENT

45(4):780-787, 1995 DANIEL T e cols (28 ref) (1)

Ao avaliar os dados de história, avaliações pré-cirúrgicas, procedimento operatório e evolução pós-cirúrgica em pacientes com epilepsia refratária do lobo temporal os autores concluem que a investigação deve ser ativa e agressiva no sentido de seleção correta dos pacientes, uma vez que a evolução cirúrgica é favorável.

#### 5 • VERBAL MEMORY IMPAIRMENT AFTER RIGHT TEMPORAL LOBE SURGERY: ROLE OF CONTRALATERAL DAMAGE AS REVEALED BY H MAGNETIC RESONANCE SPECTROSCOPY AND T2 RELAXOMETRY

45(4):797-802, 1995 A INCISA e cols (12 ref) (1)

Neste estudo os autores avaliam a performance de pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico em testes selecionados de memória verbal em relação ao lado da cirurgia do lobo temporal e presença ou ausência de anormalidades no lobo temporal contralateral não operado revelado pela espectroscopia do Hidrogênio por RM. Observaram que: os déficits de memória verbal estavam presentes em pacientes com excisão do lado esquerdo independentemente de haver ou não lesões no lado não operado. Os pacientes com cirurgia do lado direito também tinham déficits de memória verbal, mas só o grupo com lesões contralaterais.

### Ética / Ed. Médica / Gerais / Metodologia / História

#### 1 • AN ESSAY ON WILHELM VON HUMBOLDT AND THE SHAKING PALSY: FIRST COMPREHENSIVE DESCRIPTION OF PARKINSON'S DISEASE BY A PATIENT

45(3):565-568, 1995 R Horowski e cols (22 ref) (1)

Trata-se de revisão histórica com relação à descrição original da DP feita por James Parkinson em 1817 e de outra descrição, ainda mais pre-

cisa, feita por Wilhelm von Humboldt, autor também da primeira descrição de micrografia. Discute-se também a interpretação destes dados à época como doença ou extrema variação do processo de envelhecimento.

## 2 • WHITER CLINICAL RESEARCH?

45(4):607-608, 1995 Whisnant (1)  
Este editorial discute os principais pontos da pesquisa em neurologia, a propósito do artigo à página 839.

## 3 • STATUS OF CLINICAL RESEARCH IN NEUROLOGY

45(4):839-845, 1995 Clinical Research Subcommittee of the Scientific Issues Committee of the American Academy of Neurology e cols (15 ref) (1)

A pesquisa clínica em neurologia é tratada de forma mensurável, abordando inclusive fontes financiadoras e números da produção científica nos EUA.

## 4 • NEUROREALITY I. DEDICATED DEMOLITION OF THE DECADE OF THE BRAIN: THE GENUINE THREAT TO NEUROLOGIC RESEARCH FROM THE ANIMAL RADICAL RIGHT

45(4):609-610, 1995 WM LANDAU e cols (1)  
O artigo discute a influência dos extremismos na defesa dos direitos dos animais sobre a produção científica.

## 5 • HUGHLINGS JACKSON'S THEORY OF RECOVERY

45(4):834-838, 1995 GEORGE K YORK e cols (42 ref) (1)

Os autores revêem a hipótese de Hughlings Jackson quanto à recuperação de lesões e demonstram que os estudos recentes, através da tomografia por emissão de pósitrons, confirmam esta hipótese.

## 6 • BEYOND DNR: FINE-TUNING END-OF-LIFE DECISION-MAKING

45(4):615-616, 1995 STUAD J e cols (12 ref) (1)  
A decisão de não reanimar pacientes com AVC é tratada neste editorial procurando ponderar aspectos éticos, de custo, da responsabilidade de tomar esta decisão e suas implicações.

## Imagem / Anatomia

### 1 • BRAIN MORPHOMETRIC ANALYSIS IN ACHONDROPLASIA

45(3):519-524, 1995 Francis J e cols (18 ref) (1)

Através de RM foram feitas análises morfométricas para investigar a relação entre o cérebro, o crescimento da base do crânio e as manifestações clínicas de pacientes com acondroplasia em comparação a controles. A acondroplasia é uma doença autossômica dominante, caracterizada por um defeito na ossificação endocondral em todos os ossos endocondrais. As complicações neurológicas ocorrem em função de compressão de estruturas nervosas decorrentes de formação anormal do osso e crescimento do tecido conectivo. Zonas críticas de comprometimento neuronal existem na base do crânio, canal espinal e coluna vertebral. A macrocefalia presente nesta condição parece ter mecanismos independentes, sendo secundárias a hidrocefalia obstrutiva ou comunicante, megaencefalia ou hematomas subdurais. Diversas implicações existem atribuíveis à pressão nos seios venosos, veia jugular decorrentes de alterações ao nível do forame magno. Neste estudo de 11 pacientes concluiu-se que as pessoas acondroplásicas experimentam mudanças dinâmicas na morfometria cerebral resultando em deslocamento rostral do tronco com compressão gradual dos lobos frontais devido a alargamento dos espaços ventriculares supratentoriais associados a aumento na distensão dos seios venosos.

## Inflamatórias / Infeciosas

### 1 • CLINICAL AND IMMUNOLOGIC FOLLOW-UP STUDY OF PATIENTS WITH NEUROCYSTICERCOSIS AFTER TREATMENT WITH PRAZIQUANTEL

45(3):532-538, 1995 A. Rolfs e cols (27 ref) (1)

Estudo de 17 pacientes brasileiros com neurocisticercose parenquimatosa ao longo de 12 meses, após tratamento com praziquantel. Os parâmetros avaliados foram anticorpos específicos para *Tenia solium*, interleucina 1, fator de necrose tumoral alfa, neopterin, receptor solúvel de interleucina 2. Foram medidos no sangue e no liquor antes do início do tratamento, no último dia do tratamento, 5 dias após o tratamento e 3, 6 e 12 meses após o tratamento. Seis meses após o início da terapêutica 13 dos 17 pacientes estavam sem sintomas. A normalização clínica esteve paralela a decréscimo significante na quantidade de anti-*T. solium* IgG produzida intratecalmente um ano após o tratamento.

### 2 • IN VIVO PRONTON MAGNETIC RESONANCE SPECTROSCOPY IN A CASA OF INTRACRANIAL HYDATID CYST

45(3):562-564, 1995 A Kohli e cols (07 ref) (1)

O diagnóstico diferencial de lesões císticas intracranianas inclui abscessos, neoplasias, cistos parasitas e cistos congênitos. Embora as imagens sejam sugestivas para cada um destes, pode haver incertezas. Desde que o conteúdo bioquímico de cada lesão provavelmente é diferente, principalmente com respeito aos aminoácidos envolvidos e metabólitos do ciclo respiratório, uma avaliação in vivo pode contribuir para diferenciar estas lesões císticas. Neste estudo os autores fizeram espectroscopia por RM em um paciente com cisto hidático, sendo o primeiro relato desta natureza nesta condição. Identificaram lactato, alanina, acetato e grande ressonância para piruvato. Estes dados foram confirmados posteriormente, com a evacuação do cisto bem como pela aspiração do fluido contido em cisto similar no fígado. O padrão de RM parecia ser diferente daquele visto em outras lesões císticas do SNC. Além disto a RM pode contribuir para a monitorização da terapêutica.

### 3 • CEREBRAL OCULAR WHIPPLE'S DISEASE: A 62-YEAR ODYSSEY FROM DEATH TO DIAGNOSIS

45(4):617-625, 1995 D L KNOX e cols (37 ref) (8)

Os autores reestudaram o material patológico de uma mulher de cor branca, com quadro de demência, oftalmoplegia supranuclear, mioclonia ocular e crises faciais, à qual se atribuiu o diagnóstico de doença de Whipple. Neste artigo é feita revisão desta doença descrita antes da era antibiótica.

## Metabólicas / Genéticas

### 1 • HEREDITARY LATE-ONSET CHOREA WITHOUT SIGNIFICANT DEMENTIA: GENETIC EVIDENCE FOR SUBSTANTIAL PHENOTYPIC VARIATION IN HUNTINGTON'S DISEASE

45(3):443-447, 1995 J. M. Britton e cols (30 ref) (1)

Há diversas outras formas de coreia familiar além da DH. Entre elas: coreia familiar benigna, caracterizada por início na infância e curso relativamente benigno cuja evolução contrasta-se com a da DH. A atrofia dentato-rubro-pálido-luisiana, autossômica dominante pode mimetizar a DH. Outras formas de coreia existem. Os autores encontraram duas famílias não relacionadas de 11 membros afetados por coreia de início na idade adulta. Cada pedigree indicava padrão autossômico dominante. Baseados em diversos achados inclusive de genética médica os autores concluíram que tratava-se de forma distinta da DH. O reexame dos dados destas famílias indicaram entretanto que trata-se de variação fenotípica da DH.

**2 • ACANTHOCYTOSIS, RETINITIS PIGMENTOSA, AND PALLIDAL DEGENERATION: A REPORT OF THREE PATIENTS, INCLUDING THE SECOND REPORTED CASE WITH HYPOPREBETALIPOPROTEINEMIA (HARP SYNDROME)**

45(3):487-492, 1995 R. W. Creel e cols (25 ref) (1)

A doença de Hallervorden-Spatz (HSD) é caracterizada clinicamente pelo início precoce de distonia e demência e patologicamente pela degeneração do globo pálido e pars reticulata da substância negra, associada à deposição de ferro nas regiões afetadas e a presença de esteróides axonais neuronais. Retinopatia pigmentar, coreoatetose, rigidez, crises, sinais piramidais e atrofia óptica podem também ocorrer; acredita-se que seja herança autossômica recessiva. Recentemente, a revisão de alguns casos de HSD foi cunhado o termo HARP (hipoprebetalipoproteinemia, acantocitose, retinite pigmentosa e degeneração palidal) para descrever estes casos. Neste estudo é relatado um caso de síndrome HARP com distonia orobucolingual, comprometimento cognitivo menos intenso, acantocitose e hipoprebetalipoproteinemia familiares. Relatam também dois pacientes com dados clínicos similares aos do primeiro paciente mas sem anormalidades lipídicas.

**3 • A NEW MUTATION IN THE HEXA GENE ASSOCIATED WITH A SPINAL MUSCULAR ATROPHY PHENOTYPE**

45(3):539-543, 1995 R. Navon e cols (30 ref) (1)

As gangliosidoses GM2 são usualmente causadas por comprometimento da atividade de beta-hexosaminidase (HEX) A com ou sem deficiência concomitante da Hex B. O tipo B da GMG é então designado por causa da Hex B ser normal nestes pacientes. A deficiência Hex A no GMG tipo B pode ser grave como na doença de Tay Sacs letal infantil ou parcial como em várias outras formas da doença. Em alguns pacientes do tipo B Hex A parece normal quando sua atividade no soro ou nas células é avaliada com o 4-MUG, um achado que tem trazido confusões diagnósticas. Neste trabalho os autores relatam manifestações neurológicas suaves não usuais em dois gêmeos adultos B1 nos quais foi identificada uma nova mutação HEXA.

**4 • HEREDITARY SENSORI NEUROPATHY WITH SENSORINEURAL DEAFNESS AND EARLY ONSET DEMENTIA**

45(3):560-562, 1995 Alan Wringth e cols (09 ref) (1)

Os autores relatam uma família com neuropatia sensorial associada a perda auditiva, com padrão autossômico dominante, associada a perda auditiva e demência de início precoce. Este relato reforça a idéia de heterogeneidade genética entre famílias com neuropatia sensorial hereditária.

**5 • GENETIC AND BIOCHEMICAL NORMALIZATION IN FEMALE CARRIERS OF DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: EVIDENCE FOR FAILURE OF DYSTROPHIN PRODUCTION IN DYSTROPHIN-COMPETENT MYONUCLEI**

45(4): 677-690, 1995 E PEGORARO e cols (51 ref) (1)

Os autores estudaram 19 mulheres portadoras sintomáticas do gene da distrofia muscular. A maioria destas pessoas tinha diagnóstico errôneo ou ambíguo antes do teste de imunofluorescência da distrofina. Observaram que os pacientes poderiam ser separados em 2 grupos: um com igual número de distrofina normal e mutante e outro preferencialmente com distrofina mutante. Através deste e de diversos outros dados concluem que, com esta técnica, há condições de avaliação prognóstica mais acurada de mulheres com distrofinopatia e provê importante dado para a terapia genética na DMD.

**6 • AUTOSOMAL DOMINANT DISTAL SPINAL MUSCULAR ATROPHY IN FOUR GENERATIONS**

45(4):699-704, 1995 K. B. BOYLAN e cols (25ref) (1)

A atrofia muscular espinal distal é uma rara forma de distúrbio do neurônio motor inferior que é difícil distinguir da doença de Charcot-Marie-Tooth. Os autores relatam dados clínicos e patológicos de 13 membros de 4 gerações de uma família com esta doença. Demonstraram que o distúrbio genético não está ligado ao cromossoma 5q11.2-13.3 do locus da atrofia muscular espinal.

**7 • HIGH LEVELS OF MITOCHONDRIAL DNA WITH AN UNSTABLE 260-BB DUPLICATION IN A PATIENT WITH A MITOCHONDRIAL MYOPATHY**

45(4): 762-768, 1995 G MANFREDI e cols (22 ref) (1)

Neste estudo os autores não conseguiram detectar o polimorfismo previamente relatado em 30 pacientes com detecções do DNA mitocondrial. Encontraram duplicações 260-bp em níveis relativamente elevados em um paciente com miopatia mitocondrial lentamente progressiva.

**8 • LINKAGE OF MIYOSHI MYOPATHY (DISTAL AUTOSOMAL RECESSIVE MUSCULAR DYSTROPHY) LOCUS TO CHROMOSOME 2P12-14**

45(4):768-772, 1995 K BEJAOU e cols (30 ref) (1)

A miopatia Miyoshi (MM) é uma distrofia muscular distal autossômica recessiva que afeta os flexores plantares. Os autores analisaram 12 pacientes com MM, 5 com casamentos consanguíneos, para linkage cromossomal usando marcadores de DNA polimórficos para mapear o gene MM.

**9 • HAS SPINOCEREBELLAR ATAXIA TYPE 2 A DISTINCT PHENOTYPE? GENETIC AND CLINICAL STUDY OF AN ITALIAN FAMILY**

45(4):793-796, 1995 A FILLA e cols (14 ref) (1)

O gene da ataxia spinocerebelar tipo 2 (SCA2) está mapeado no cromossoma 12q23-24.1. Usando análise de linkage em 9 indivíduos afetados de uma família, com D12S79 e D12S105, os autores excluíram SCA1 por análise direta de mutação. O quadro clínico era homogêneo, mostrando ausência de sinais corticospinais na presença de neuropatia periférica. Este estudo sugere que esta família de SCA2 é clinicamente diferente da maioria das famílias SCA1.

## Manifestações Neurológicas das Doenças Sistêmicas

**1 • HEPATITIS C INFECTION CRYOGLOBULINEMIA, AND VASCULITIC NEUROPATHY WITH INTERFERON ALFA: CASE**

45(3):407-411, 1995 Khella, S. L. e cols (42 ref) (7)

Freqüentemente associada às vasculites e algumas vezes com crioglobulinemia, a hepatite pelos vírus C parece ser a causa mais comum de crioglobulinemia mista essencial. Os autores descrevem o caso de um paciente com hepatite C, crioglobulinemia mista e mononeuropatia múltipla com degeneração axonal na ENMG e vasculite dos vasos epineurais, na biópsia do nervo sural. Realçam a melhora do sistema e o desaparecimento do vírus da hepatite C e crioglobulinas do sangue após o tratamento interferon alfa e discutem o mecanismo envolvido na neuropatia e na ação do interferon alfa.

**2 • NEUROLOGIC ASPECTS OF INFLAMMATORY BOWEL DISEASE**

45(3):416-421, 1995 Lossos, A. e cols (73 ref) (9)

A associação de distúrbios neurológicos com doença inflamatória do intestino é incomum e a citação mais comum é a de doenças cerebrovasculares. A freqüência desta manifestações varia de 0,2 a 35,7% nas várias revisões. Os autores acreditam que estas manifestações sejam mais freqüentes que o que se sabe e sugerem estudo prospectivo.

**3 • MAGNETIC RESONANCE IMAGING IN BRACHIAL PLEXOPATHY OF CANCER**

45(3):421-427, 1995 Dominic Thyagarajan e cols (29 ref) (1)

Plexopatia braquial em pacientes com câncer é mais comum devido à infiltração tumoral mas pode ocorrer também por irradiação do plexo, incluindo-se nas lesões progressivas por radiação; ou ser a neurite braquial parálitica aguda reversível do início da radioterapia e, mais tardiamente, ser a plexopatia reversível por radiação. Mais raramente outras causas de plexopatia ocorrem no câncer tais como

a isquêmica, devida à oclusão da artéria subclávia, aos efeitos de agentes quimioterápicos, efeitos paraneoplásicos e síndromes compressivas associadas ao linfedema pós-mastectomia. A distinção destes quadros requer considerável julgamento clínico e a EMG e a TC podem ser úteis nesta diferenciação. A TC tem várias limitações devidas aos artefatos ósseos. A RM é superior à TC, permitindo distinguir estruturas vasculares de neuronais além de prover vários detalhes multiplanares. Neste trabalho os autores avaliaram 10 pacientes com plexopatia braquial na Mayo Clinic, à RM. Os dados indicam que a RM seja superior à TC nestas avaliações mas estudos posteriores são necessários.

#### 4. • **PARANEOPLASIC ENCEPHALOMYELITIS ANTIGENS BIND TO AU-RICH ELEMENTS OF MRNA**

45(3):544-550, 1995 J. Liu e cols (45 ref) (1)

A encefalomielite paraneoplásica e a neuropatia sensorial são distúrbios neurológicos associados ao câncer de pulmão de pequenas células nas quais o sistema nervoso afetado mostra extensiva perda neuronal e linfócitos infiltrantes, sugerindo patogênese imunológica. Esta hipótese imune tem sido consubstanciada pela descoberta de anticorpos séricos que reagem cruzadamente com o tumor e antígenos neuronais. Os antígenos HU são compostos por uma família de proteínas ligadas ao RNA, neuronais específicas, codificadas por pelo menos 3 genes distintos. Todos os três produtos genéticos: HuD, HuC/ple21 e Hel-N1 são homólogos humanos do Elav, uma proteína da *Drosophila* requerida para a manutenção e desenvolvimento neuronal. Embora estas 3 proteínas sejam muito similares em estrutura, elas podem ser diferenciadas pelo seu RNA. Os autores relatam que antígenos HU ligam-se avidamente a elementos ricos em AU em muitos RNA que regulam a proliferação celular. Esta interação sugere que os antígenos HU promovem diferenciação neuronal por suprimir o ciclo da célula neuroblástica. Este mecanismo provê um modelo plausível para o papel dos antígenos HU na tumorigênese, na diferenciação neuronal e nos distúrbios neurológicos paraneoplásicos.

#### 5. • **SYSTEMIC NON-HODGKIN'S LYMPHOMA MANIFESTING AS NEUROGENIC RESPIRATORY FAILURE**

45(3):589-590, 1995 G I Wolfe (07 ref) (1)

A invasão do sistema nervoso central por linfoma não Hodgkin ocorre em 10% dos pacientes, geralmente nos estágios avançados da doença. Subtipos histológicos difusos e de grandes células contribuem para a invasão do SNC e difusão para as leptomeninges. Lesões intraparenquimatosas são infrequentes, ocorrendo em 1 a 3% dos pacientes com esta condição e em um quarto a um terço dos pacientes com envolvimento do SNC. A maioria das massas é supratentorial e lesões focais do tronco baixo são incomuns. Os autores relatam o caso de uma paciente com lesão na parte baixa do tronco que induziu insuficiência respiratória. À autopsia observou-se depósitos de células beta grandes nos rins, ovário, baço, parede atrial direita, tecido subcutâneo.

#### 6. • **MRI DEMONSTRATES DORSAL COLUMN INVOLVEMENT OF THE SPINAL CORD IN SJÖGREN'S SYNDROME-ASSOCIATED NEUROPATHY**

45(3):592-593, 1995 G Sobue e cols (07 ref) (1)

A síndrome de Sjögren está ocasionalmente associada a ataxia sensitiva crônica e neuropatia autonômica, com ganglionite da raiz dorsal com invasão de células T e possível ganglionite simpática e ciliar. Há perda dos grandes neurônios do gânglio da raiz dorsal e perda secundária dos axônios nos ramos centrais dos neurônios sensoriais. Nos casos relatados, os achados de RM de áreas de elevado sinal em T2 no corno posterior sugere o fato de que os neurônios do gânglio foram primária e extensivamente envolvidos nas lesões da medula espinal. Há poucos estudos de RM que demonstram lesões da medula espinal na coluna dorsal ocorrendo somente em pessoas com neuropatia sensorial e autonômica e neuropatia sensorial crônica carcinomatosa. Com os dados deste trabalho sugere-se que a RM da medula espinal possa informar bastante sobre o envolvimento do SNC na neuropatia ganglionar sensorial observada na neuropatia associada à síndrome de Sjögren.

#### 7. • **NEUROPATHY PROFILE OF DIABETIC PATIENTS IN A PANCREAS TRANSPLANTATION PROGRAM**

45(4):773-780, 1995 WILLIAM R e cols (56 ref) (1)

Os autores examinaram desde 1978 todos os pacientes que se dirigiam ao programa de transplante de pâncreas, constituindo grupo homogêneo quanto ao tipo e duração do diabetes e à idade. Neste trabalho, de posse de casuística com estas características os autores descrevem os resultados do exame neurológico, estudos de condução, função autonômica e testes térmicos, bem como os perfis neuropáticos encontrados e o relacionamento entre as anormalidades em diferentes segmentos funcionais do nervo (motor, sensitivo e autonômico) e em diferentes classes de fibras nervosas periféricas.

### **Moléstias Extrapiramidais**

#### 1. • **LOW-DOSE CLOZAPINE IN THE TREATMENT OF LEVODOPA-INDUCED MENTAL DISTURBANCES IN PARKINSON'S DISEASE**

45(3):432-434, 1995 J. M. Rabey e cols (36 ref) (1)

Efeitos colaterais do uso crônico de dopaminérgicos na DP incluem delírio, alucinações visuais e paranóia em pacientes demenciados. A utilização de clozapina, um agente neuroleptico atípico, é um derivado dibenzodiazepínico com alta afinidade pelo receptor dopaminérgico D4. É também potente agente anti-serotoninérgico, antiadrenérgico, antimuscarínico e anti-histaminico e parece também bloquear locais do receptor dopaminérgico D1 na área límbica. Neste estudo os autores usaram baixas doses de clozapina (12 a 75 mg por dia) no manuseio de pacientes com DP e avaliam a utilidade desta droga a longo prazo (média de 18 meses) nestes pacientes. Concluem pela efetividade desta droga nos pacientes com DP e alucinações e ilusões induzidas por medicamento.

#### 2. • **PATTERNS OF ASYMMETRY DO NOT CHANGE OVER THE CAUSE OF IDIOPATHIC PARKINSONISM: IMPLICATIONS FOR PATHOGENESIS**

45(3):435-439, 1999 C. S. Lee e cols (27 ref) (1)

A Neurologia tradicional tem enfatizado o valor de estudar a distribuição temporal e espacial dos sinais e sintomas. Os autores recentemente observaram que, no parkinsonismo idiopático, os escores de bradicinesia derivados da UPDRS correlacionam-se inversamente mas linearmente com a captação de fluorodopa medida pelo PET. A constante de captação da fluorodopa também se relaciona linearmente com o número de neurônios dopaminérgicos nigrais. Desta forma, pode-se estimar o grau de integridade da patologia nigroestriatal através da avaliação da bradicinesia. Na análise de 238 pacientes os autores concluíram que: 1) o curso de evolução da lesão nigral no parkinsonismo idiopático inclui-se em um modelo de patogênese no qual um evento transitório mata alguns neurônios e danifica outros que podem sobreviver em estado funcional por vários anos mas finalmente sofrerão morte prematura 2) alternativamente, a observação dos autores pode ser explicada em termos de um evento que inicia um processo que compromete e mata neurônios saudáveis em uma taxa constante ao longo do tempo. Neste estudo os autores investigam qual dos dois tipos de mecanismos deve estar ocorrendo, utilizando evidências relativas ao tempo de curso da assimetria de focalidade da bradicinesia no Parkinson idiopático, procurando determinar se a hipótese é de um "evento" ou de um "processo". Os autores analisaram a evolução do processo de doença em 198 pacientes (dos 238 já citados) cujos sintomas evoluíram em 1 a 15 anos. Não observaram nenhuma alteração significativa na assimetria ou focalidade neste período, sendo que o déficit progrediu mais rapidamente no início e então aproximou-se da taxa de declínio linear relacionado à idade. Os dados apontam mais para a hipótese de "evento" que danifica (tóxico ou viral) o genoma.

#### 3. • **PEDUNCULAR 'RUBRAL' TREMOR AND DOPAMINERGIC DENERVATION: A PET STUDY**

45(3):472-477, 1995 P. Remy e cols (43 ref) (1)

O tremor rubral tem sido associado a AVC mesencefálico, traumatismo craniano fechado e tumores. O tremor é predominantemente unilateral e pode apresentar componentes de repouso, postural e cinético. O termo

"rubral" deve-se ao dano do núcleo rubro ou do pedúnculo cerebelar superior. A fisiopatologia é incerta. Neste estudo os autores usaram PET e 18 F-fluorodopa em 6 pacientes com lesão peduncular e tremor contralateral. Concluíram que há importante envolvimento do sistema dopaminérgico nigral nos tremores pedunculares que parece ser independente dos receptores dopaminérgicos posinápticos.

#### 4 • WESTERN NEBRASKA FAMILY (FAMILY D) WITH AUTOSOMAL DOMINANT PARKINSONISM

45(3):502-505, 1995 Z. Q. Wszolek e cols (14 ref) (1)

Os autores relatam famílias com DP cujos afetados desenvolveram parkinsonismo responsivo a levodopa com padrão de herança autossômica dominante e patologia do corpo de Lewy. Os autores consideram tratar-se de doença neurodegenerativa lembrando muito diretamente, senão idêntica, a doença de Parkinson idiopática.

#### 5 • COMPARISON OF THERAPEUTIC EFFICACY OF TYPE A AND BOTULINUM TOXIN FOR BLEPHAROSPASM: A DOUBLE-BLIND, CONTROLLED STUDY

45(3):506-508, 1995 T. Mezaki e cols (15 ref) (1)

A toxina botulínica tipo F pode ser utilizada em pacientes com distonia que se tornaram refratários à distonia tipo A. Os autores examinaram 9 pacientes com blefaroespasmos em estudo autocontrolado e duplo cego, comparando a eficácia dos dois tipos de toxina. Observaram padrão similar de resposta entre as duas toxinas, inclusive quanto às reações adversas. A toxina F demonstrou entretanto efeito de curta duração, o que limita seu uso.

#### 6 • TREMOR AND LONGEVITY IN RELATIVES OF PATIENTS WITH PARKINSON'S DISEASE, ESSENTIAL TREMOR, AND CONTROL SUBJECTS

45(4):645-648, 1995 J. JANKOVIC e cols (23 ref) (1)

O tremor postural é a apresentação típica em pacientes com tremor essencial e freqüentemente ocorre na DP. Em alguns casos o tremor postural precede o início do parkinsonismo em vários anos. Alguns estudos têm sugerido que o tremor postural ocorre mais freqüentemente em pais e gêmeos de pacientes com DP clinicamente diagnosticada. Estes fatos sugerem que o tremor essencial e a DP sejam patologicamente relacionadas. Os autores compararam a história familiar de tremor em pacientes com DP, tremor essencial e ambas com história de tremor postural em parentes com paralisia supranuclear progressiva e controles normais. Concluíram que o tremor essencial e a DP são patogenticamente relacionados.

#### 7 • MORTALITY AND HALLUCINATIONS IN NURSING HOME PATIENTS WITH ADVANCED PARKINSON'S DISEASE

45(4):669-671, 1995 CHRISTOPHER e cols (14 ref) (1)

Os autores monitorizaram 11 pacientes com DP avançada para: 1) avaliar a evolução da mortalidade em pacientes sob cuidados domiciliares e na comunidade 2) a estabilidade dos comportamentos alucinatórios 3) dentro dos pacientes com DP na comunidade a associação entre alucinações e a internação domiciliar tardia.

#### 8 • THE INFLUENCE OF DEPRESSION ON COGNITION IN PARKINSON'S DISEASE: A PATTERN OF IMPAIRMENT DISTINGUISHABLE FROM ALZHEIMER'S DISEASE

45(4):672-676, 1995 A. I. TROSTER e cols (33 ref) (1)

Neste estudo concluiu-se que a depressão tem impacto negativo na cognição (em particular na memória) de pacientes com DP e que o padrão deste déficit de cognição é distinguível do padrão de pacientes com DA.

#### 9 • DEMENTIA IN PARKINSON'S DISEASE: A POPULATION-BASED STUDY IN AMBULATORY AND INSTITUTIONALIZED INDIVIDUALS

45(4):705-708, 1995 F. TISON e cols (36 ref) (1)

Os autores avaliaram a freqüência de demência e sintomas depressivos na DP em 60 pacientes, identificados como parcela significativa de amostra da população de 65 anos ou mais, que moravam em casa ou em instituições em Grionde, França. Demência, de acordo com o DSM-III R, estava presente em 17,6% dos pacientes com DP e sintomas depressivos em

32,7%. A freqüência de demência aumentava significativamente com a idade e era maior em pacientes que viviam em instituições.

#### 10 • STEREOTACTIC VENTRAL PALLIDOTOMY FOR PARKINSON'S DISEASE

45(4):753-761, 1995 M. DOGALI e cols (68 ref) (1)

Dezoito pacientes foram submetidos a palidotomia ventral. Os pacientes eram previamente refratários a medicação e, após a cirurgia, toleravam maiores doses de medicação sem desenvolver discinesia, em comparação a controles. A cirurgia, de grande eficácia, sem mortalidade ou morbidade, é feita em período de hospitalização curto.

### Neuromuscular

#### 1 • THE Y-SUBUNIT OF THE ACETYLCHOLINE RECEPTOR IS NOT EXPRESSED IN THE ELEVATOR PALPEBRAE SUPERIORIS

45(3):516-518, 1995 Henry J e cols (13 ref) (1)

A mistenia grave é produzida por resposta imune direta sobre o receptor de acetilcolina dos mamíferos. Duas isoformas dos receptores de acetilcolina são conhecidas: o tipo fetal, encontrado no músculo imaturo, que é composto de duas subunidades alfa e uma cópia de cada uma das três outras subunidades. Com a maturidade, a forma adulta substitui a fetal. A substituição das subunidades confere propriedades eletrofisiológicas características ao receptor. Diferindo de outros músculos estriados esqueléticos a musculatura extra-ocular expressa a subunidade do RNAm no estado maduro. Os autores hipotetizaram que as fibras multiterminais da musculatura extra-ocular são a fonte de expressão da subunidade. A MG afeta preferencialmente a musculatura extra-ocular no curso da doença mas as razões deste envolvimento ainda não são conhecidas. Neste estudo investiga-se a expressão do gene da subunidade no elevador da pálpebra superior, obtendo-se assim uma oportunidade de testar a hipótese de que a expressão da subunidade esteja associada ao envolvimento diferencial feito pela MG e a presença de fibras multiterminais. Concluem que a suscetibilidade do elevador da pálpebra à mistenia grave não é mediada pela expressão da subunidade e sugere que as fibras multiterminais na musculatura ocular extrínseca podem ser o lugar da expressão da subunidade.

### Propedêutica / Laboratório

#### 1 • CONVERGENT-DIVERGENT PENDULAR NYSTAGMUS: POSSIBLE ROLE OF THE VERGENCE SYSTEM

45(3):509-515, 1995 L. Averbuch e cols (29 ref) (1)

Autores estudaram o nistagmo pendular convergente-divergente em três pacientes, através de mensuração por técnica de pesquisa magnética em espiral avaliando de forma precisa os componentes horizontal, vertical e de torção binocular. Eles mostram que visualizar em alvo próximo aumenta as oxilações, triplicando em um paciente e aumentando em 60%, em um segundo paciente. Quando a freqüência predominante do nistagmo era baixa (1,8Hz), a oxilação da vergência visualmente mediada pode ter sido responsável; quando a freqüência era alta (6Hz), o nistagmo pode surgir de uma instabilidade interna nas conexões entre o núcleo reticular do segmento da ponte e o núcleo interpósito cerebelar, os quais são importantes para o controle das convergências.

#### 2 • HEMISPATIAL AND DIRECTIONAL PERFORMANCE BIASES IN MOTOR NEGLECT

45(3):525-531, 1995 Ely S. e cols (41 ref) (1)

Os autores descrevem 3 pacientes com duas síndromes discretas de negligência motora isolada diferenciadas primeiramente por sua performance em questões motoras comandadas dentro ou em direção ao hemiespaço contralateral. As lesões nestes pacientes provavelmente interrompiam interações atencionais com dois subsistemas separados de processamento sensoriomotor. Dados fisiológicos suportam a existência de circuito premotor parietal lateral que processa a informação codificada na coordenação es-

pacial referenciada ao ambiente extrapessoal e de um circuito premotor basal gangliônico mesial que processa a informação codificada principalmente nas coordenadas egocêntricas esquelomotoras. A correlação de lesões isquêmicas resultantes em vieses hemiespaciais e direcionais na negligência motora com interrupção dos subsistemas fisiológicos conhecidos pode prover a base para reabilitação cognitiva racional destes déficits motores de elevada ordem. Estas observações são confirmadas pelos estudos atuais de PET que documentam a presença de interações atencionais-motoras específicas com discretos componentes de processamento de uma rede atencional de distribuição sensoriomotora.

### 3 • SECTORANOPIA AFTER HEND TRAUMA. EVIDENCE OF LATERAL GENICULATE BODY LESION ON MRI

45(3):590-592, 1995 F. X. Borat e cols (07 ref) (1)

Sectoranopia é um defeito horizontal do campo visual, homônimo, com formato de ponte e que é atribuído a lesão no corpo geniculado lateral. Há relatos recentes que falam de lesões pós-geniculadas. Em função do tamanho da lesão e de sua localização foi difícil demonstrá-las antes da RM. Neste relato apresenta-se uma paciente com este distúrbio decorrente de trauma craniano grave. A RM revelou lesão contralateral do corpo geniculado lateral.

### 4 • AGE-ASSOCIATED MEMORY IMPAIRMENT. SORTING OUT THE CONTROVERSIES

45(4): 611-614, 1995 GLENN J e cols (36 ref) (1)

Este editorial discute os dados apresentados em artigo neste mesmo número em relação ao que é conhecido como AAMI (age-associated memory impairment). Comenta os recursos disponíveis para a investigação dos AAMI e suas variantes.

### 5 • PREVALENCE OF AGE-ASSOCIATED MEMORY IMPAIRMENT IN A RANDOMLY SELECTED POPULATION FROM EASTERN FINLAND

45(4):741-747, 1995 K KOIVISTO e cols (41 ref) (1)

Neste trabalho os autores revêm os critérios propostos pelo grupo de trabalho em saúde mental do instituto nacional para os AAMI e se propõe a avaliar a prevalência de AAMI através da aplicação destes critérios em uma população casualizada de 1.049 adultos. Concluem que comprometimento subjetivo da memória estava presente em 76,3% dos avaliados. O comprometimento da memória objetiva variou entre 31,9 e 78,4% dos pacientes em testes individuais. Consideram que os AAMI tenham elevada frequência na população idosa da Finlândia e parecem ser um fenômeno do envelhecimento normal mais do que um contínuo do envelhecimento normal para um estado patológico como a DA.

### 6 • MEDIAL TEMPORAL LOBE ATROPHY IN AN OPEN POPULATION OF VERY OLD PERSONS: COGNITIVE, BRAIN ATROPHY, AND SOCIOMEDICAL CORRELATES

45(4):747-752, 1995 L J LAUNER e cols (28 ref) (1)

As estruturas do lobo temporal medial são importantes para a memória. Neste estudo os autores examinam a atrofia cerebral, a cognição e os correlatos sócio-médicos da atrofia do lobo temporal medial em 59 indivíduos casualmente selecionados de um estudo de população incluído entre os classificados por idade e clínica como dementes pelo DSM-III-R. Trinta e três por cento da amostra mostraram atrofia temporal média, que esteve associada à gravidade da demência e com atrofia cortical e da substância branca.

### 7 • ALIEN HAND SYNDROME: INTERHEMISPHERIC MOTOR DISCONNECTION DUE TO A LESION IN THE MIDBODY OF THE CORPUS CALLOSUM

45(4):802-808, 1995 D H GESCHWIND e cols (35 ref) (1)

A síndrome da mão alienígena é uma entidade clínica controversa, descrita como tipo de apraxia por Goldstein em 1908. A característica clínica fundamental desta síndrome é a percepção que o paciente tem de alienação e perda do controle sobre uma ou ambas as extremidades superiores com movimentos involuntários complexos observáveis. Duas síndromes clínicas foram descritas: uma, comparável a síndrome de liberação frontal, envolvendo o membro dominante, é caracterizada por comportamentos exploratórios positivos, grasping, groping, e está associada a lesões frontais dominantes. A segunda corresponde a síndrome

caracterizada por apraxia do membro não dominante e conflito intermanual oposicional, sem sinais frontais. No segundo caso existe envolvimento da parte anterior do corpo caloso mas as lesões podem estender-se ao córtex motor suplementar ou ao corpo do corpo caloso. A lesão é geralmente vascular e circunscrita. Neste trabalho os autores relatam o caso de um homem de 68 anos com síndrome da mão alienígena arquetípica secundária a AVC embólico confinado aos dois terços posteriores do corpo caloso.

### 8 • BLINK- AND SACCAD-INDUCED SEESAW NYSTAGMUS

45(4):831-833, 1995 JASON J S BARTON e cols (10 ref) (1)

O nistagmo "seesaw" é uma rara forma de nistagmo comumente associada a lesões quiasmáticas ou diencefálicas. As oscilações são usualmente pendulares com fases torcionais conjugadas nas fases verticais desconjugadas. Neste estudos os autores relatam o caso de uma paciente com hemianopsia bitemporal persistente após germinoma supra-selar que havia sido ressecado 12 anos antes mas ainda mantinha este padrão semiológico.

## Sida / HTLV-1

### 1 • NEUROPSYCHOLOGICAL CHANGES IN A PROSPECTIVELY FOLLOWED COHORT OF HOMOSEXUAL AND BISEXUAL MEN WITH AND WITHOUT HIV INFECTION

45(3):467-472, 1995 Y. Stern e cols (22 ref) (1)

Avaliando a performance em testes neuropsicológicos em 168 homens homossexuais e bissexuais infectados ou não pelo HIV ao longo de um período de 4,5 anos, as principais conclusões foram: os homens HIV positivos tiveram desempenho pior nos testes de memória; no grupo HIV+, a esperada melhora com a repetição dos testes não foi observada nos itens de linguagem e atenção, nos pacientes com HIV+ e baixos níveis de CD4. Nos homens que morreram no grupo HIV+ houve declínio mais rápido nas funções de atenção, linguagem e executivas. Os autores concluem que o HIV infectando o SN leva a dano cognitivo progressivo que tem estreita relação com os déficits neurológicos.

## Tumores

### 1 • MEDULLOBLASTOMA/PRIMITIVE NEUROECTODERMAL TUMOR IN 45 ADULTS

45(3):440-442, 1995 Kendra Peterson e cols (14 ref) (1)

Meduloblastoma é um tumor maligno neuroepitelial que desenvolve-se no cerebelo a partir de células primitivas pluripotenciais. Um tumor histologicamente idêntico identificado em outras partes do cérebro é chamado de "tumor neuroectodermal primitivo" (PNET). Meduloblastoma/PNET é primariamente uma doença da infância, acometendo crianças com média de idade de 9 anos. Pode ocorrer em qualquer idade e sabe-se que 20% dos casos são diagnosticados em pessoas com mais de 15 anos. Devido à relativa infrequência de meduloblastoma/PINET em pessoas idosas, as características clínicas desta doença são menos definidas em adultos que em crianças. Neste estudo os autores descrevem os achados clínicos destes tumores em 45 adultos. Concluem pela semelhança de abordagem nas diversas faixas etárias.

## Doenças Cerebrovasculares / Isquemia

### 1 • PROGNOSIS FOR PATIENTS FOLLOWING A TRANSIENT ISCHEMIC ATTACK WITH AND WITHOUT A CEREBRAL INFARCTION ON BRAIN

45(3):428-431, 1995 M. Eliaszin e cols (13 ref) (1)

A importância dos infartos cerebrais observados à TC em pacientes com AITs é desconhecida. Neste trabalho os autores procuram avaliar a

importância destes fatos no prognóstico dos pacientes com AIT e estenose intensa da artéria carótida definida angiograficamente (70 a 99%) e cujos infartos cerebrais localizavam-se ipsilateralmente à carótida estenosada, em comparação a pacientes com TC sem estes dados. Todos os pacientes foram recrutados pelo NASCET. Concluíram que a mera presença de infarto cerebral à TC não altera o prognóstico de AVC ipsilateral de pacientes com estenose acentuada.

**2 • FAMILIAL CEREBRAL CAVERNOUS ANGIOMAS: CLINICAL AND RADIOLOGIC STUDIES TRANSIENT CEREBRAL CIRCULATORY ARREST COINCIDES WITH FAINTING COUGH SYNCOPE**

45(3):492-497, 1995 Vivienne J e cols (18 ref) (1)

Angiomas cavernosos (AC) cerebrais são malformações vasculares bem circunscritas consistindo de espaços sinuosidais de paredes finas com endotélio, sem membrana elástica, tecido muscular ou tecido nervoso. Há deposição de hemossiderina dentro da malformação e nos tecidos glióticos circunja centes após a hemorragia. Estudos de autopsia sugerem que os AC contribuem com 15% de todas as malformações cerebrovasculares. Embora alguns estudos sugiram que os AC ocorrem esporadicamente há ocorrência familiar consistente com padrão de herança autossômico dominante de expressão variável. Os AC familiares parecem ocorrer mais em famílias hispânicas que em outros grupos (nos Estados Unidos). Pouco se conhece sobre a história natural dos AC e alguns estudos sugerem que estas malformações sejam frequentemente sintomáticas e necessitem remoção cirúrgica. Neste estudo os autores revisaram 5.000 RM de crânio feitas entre 1986 e 1993 e localizaram 29 pacientes cujas histórias e RM eram sugestivas de AC. Descrevem estes dados e sugerem que os AC possam ser mais benignos que o previamente pensado.

**3 • SNEDDON'S SYNDROME IS A THROMBOTIC VASCULOPATHY. NEUROPATHOLOGIC AND NEUROLOGIC EVIDENCE**

45(3):557-560, 1995 Daniel H e cols (10 ref) (1)

A síndrome de Sneddon é a associação de doença vascular cerebral e livedo reticularis. Os autores relatam um caso não usual de uma mulher jovem com demência vascular progressiva devida a síndrome de Sneddon e discutem os resultados de sua avaliação clínica e laboratorial, incluindo angiografia cerebral no contexto dos achados histopatológicos de sua biópsia cerebral (primeiro relato). Os achados sugeriram que a síndrome de Sneddon não é uma vasculite mas os achados são mais compatíveis com as vasculopatias auto-imunes tais como a síndrome dos anticorpos antifosfolípidos. A trombose vascular e os êmbolos de origem cardíaca foram as causas mais comuns de AVC. Sugerem que a intervenção terapêutica com warfarin seja a mais apropriada no momento.

**4 • CLINICAL FEATURES AND PATHOGENESIS OF INTRACEREBRAL HEMORRHAGE AFTER RT-PA AND HEPARIN THERAPY FOR ACUTE MYOCARDIAL INFARCTION: THE THROMBOLYSIS IN MYOCARDIAL INFARCTION (TIMI) II PILOT AND RANDOMIZED CLINICAL TRIAL COMBINED EXPERIENCE WHITE CLINICAL RESEARCH?**

45(4):649-, 1995 JACK P e cols (1)

Hemorragia parenquimatosa intracerebral é uma complicação grave da terapia trombolítica para infarto do miocárdio. Neste estudo os autores concluem que ela ocorre em decorrência da terapia trombolítica e antitrombótica, quando houver angiopatia amiloide cerebral ou outras condições subjacentes, constituindo-se desta forma em síndrome distinta das demais complicações.

**5 • BISWANGER'S DISEASE - REVISITED**

45(4):626-633, 1995 e cols (58 ref) (1)

Trata-se de revisão detalhada desta encefalopatia em todos os seus aspectos.

**6 • RACE-ETHNIC DIFFERENCES IN STROKE RISK FACTORS AMONG HOSPITALIZED PATIENTS WITH CEREBRAL INFARCTION: THE NORTHERN MANHATTAN STROKE STUDY**

45(4):659-663, 1995 RALPH L e cols (35 ref) (1)

Existe inexplicado aumento da incidência e mortalidade por AVC entre afro-americanos. Para investigar as diferenças entre negros, hispânicos e brancos acima de 39 anos no norte de Manhattan, os autores avaliaram prospectivamente 430 pacientes hospitalizados. Negros e hispânicos eram mais jovens que brancos, hipertensão arterial era mais prevalente neles e frequentemente não tratada nos negros. Hipertrofia ventricular esquerda era mais frequente em negros e história de parada cardíaca menos prevalente em hispânicos e negros. Mulheres negras eram significativamente mais obesas que as brancas. O maior número de fatores de risco foi observado em negros e hispânicos. Se a raça-etnicidade é fator de risco, permanece indeterminado.

**7 • ULTRASSOUND FINDINGS IN CAROTID ARTERY DISSECTION: ANALYSIS OF 43 PATIENTS**

45(4):691-698, 1995 MATHIAS TURZENEGGER e cols (45 ref) (7)

Os autores analisam o valor da ultra-sonografia, para o diagnóstico prévio e segmento da dissecação da artéria carótida interna. Eles avaliaram artérias carótidas em 43 pacientes usando DOPPLER/DUPLEX (ultra-som extracraniano e transcraniano), em tempo médio de 7,7 dias após os primeiros sintomas referidos pelos pacientes. A observação vista à USG era confirmada subsequentemente por RM (16 pacientes); angiografia cerebral (13 pacientes), ou ambas (14 pacientes), no máximo, 4,4 dias depois. A sensibilidade do método combinado foi de 95% (93% para o Doppler extracraniano, 80% para o Doppler transcraniano e 79% para o Duplex). Observações ou extensões de alto grau eram detectadas em 100% dos pacientes e as extensões de moderado ou baixo grau em 80% dos casos para cada exame isoladamente, ou com três métodos combinados respectivamente. Como exame isolado, nos casos de estenose moderada ou leve, a sensibilidade é de 70% para o Doppler intracraniano, 40% para o Doppler transcraniano e 20% para o Duplex. Os autores ainda comentam os achados característicos da dissecação carotídea para cada método, comparando-os com achados de ressonância e angiografia cerebral e referem que o ultra-som é um bom método para acompanhamento repetitivo, na maioria dos casos sendo suficiente para monitorizar a evolução do quadro.

**8 • MONOCLONAL ANTIBODIES PREVENTING LEUKOCYTE ACTIVATION REDUCE EXPERIMENTAL NEUROLOGICAL INJURY AND ENHANCE EFFICACY OF THROMBOLYTIC THERAPY**

45(4):815-819, 1995 MARK P e cols (43 ref) (1)

Os autores avaliaram a habilidade dos anticorpos monoclonais diretamente contra as moléculas de adesão leucocitária (intercellular adhesion molecule-1 [ICAM-1], CD18) para aumentar a eficácia da trombólise em um modelo de AVC embólico em coelhos. O ativador do plasminogênio do tipo tecidual (tPA) e o anticorpo anti-CD18 (I-CD18) administrados 5 minutos após a embolização aumentaram a quantidade de coágulos requeridos para produzir o dano neurológico, embora a combinação de ambos não fosse superior a cada um isoladamente. Nem o I-CD18 nem anti-ICAM-1 (I-ICAM-1) puderam melhorar o quadro neurológico após demora isquêmica de 15 ou 30 minutos. A combinação de I-ICAM-1 (15 minutos após embolização) e tPA (2 horas após a embolização) melhoraram significativamente a evolução neurológica mesmo quando nenhuma substância sozinha era efetiva após estes tempos de demora. Concluem que a prevenção da adesão leucocitária aumenta a duração pós-isquêmica na qual a terapia trombolítica permanece efetiva.

**9 • CHEYNE-STOKES RESPIRATION IN ISCHEMIC STROKE**

45(4):820-821, 1995 A NACHTMANN e cols (10 ref) (1)

Os autores investigaram os padrões respiratórios de pacientes com AVC agudo e as alterações na oxigenação arterial em pacientes com infartos cerebrais de várias localizações para avaliar o possível prognóstico e as implicações terapêuticas da respiração. Concluíram que os conhecimentos disponíveis sobre o controle da respiração se confirmam neste estudo e observaram que este tipo de respiração prontamente se reverte com a administração de teofilina ou inalação de oxigênio.