

VOL 44- NÚMEROS 7, 8, 9 e 10 de 1994

Responsável: Suzanmeire Negro Minatti-Hannuch⁽¹⁾
Colaboradoras: Meire Argenti⁽²⁾
 Ana Claudia Piccolo⁽³⁾

Nesta edição estão os resumos referentes a 160 artigos publicados de julho a outubro de 1994. Foi mantida a sistemática do número anterior, com o título do artigo em inglês, logo seguido do volume, fascículo, página inicial e final, primeiro autor, número de referências bibliográficas e número do responsável pelo resumo. Deve ser observado que os artigos de 1994 estão numerados.

A classificação dos artigos foi feita de acordo com o tema principal, em ordem alfabética, em 20 subtítulos.

TEMA	Nº ART	Nº ART/ANO	PÁG.
Cefaléias/algias crâniofaciais/dor	6	20	40
Congênitas	1	2	41
Degenerativas	15	48	41
Distúrbios do sono/sist. nerv. autônomo	1	3	42
Doenças cerebrovasculares/isquemia	22	33	42
Ef. colat. /toxicologia/farmacologia	2	22	44
Epilepsia/crises epiléticas	11	29	44
Esclerose múltipla/desmíelinizantes	6	28	45
Ética/ed. médica/gerais/história	5	16	45
Imagem/anatomia	5	12	46
Inflamatórias/infecciosas	12	18	46
Man. neurológicas das doenças sistêmicas	4	20	47
Metabólicas/genéticas	13	35	47
Moléstias extrapiramidais	22	51	48
Neurofisiologia clínica	5	9	50
Neuromuscular	8	19	51
Propedêutica/laboratório	9	24	51
SIDA/HTLV-I	5	11	52
Trauma/uti	0	1	--
Tumores	8	10	52

- (1) Doutora em Neurologia pela Escola Paulista de Medicina
 (2) Pós-Graduada em Neurologia pela Escola Paulista de Medicina
 (3) Pós-Graduada em Neurologia pela Escola Paulista de Medicina

Cefaléia / Algias Crâniofaciais / Dor

15 • THE UTILITY OF NEUROIMAGING IN THE EVALUATION OF HEADACHE IN PATIENTS WITH NORMAL NEUROLOGIC EXAMINATIONS.

44(7): 1191-1197, 1994 Frishberg, B. M. & M. D. (27 ref) (3)

Nesta revisão considera-se o pequeno percentual de alterações à CT e ou RM nos pacientes com quadros típicos de enxaqueca e nos pacientes com cefaléias em geral cujo exame neurológico é normal. São discutidas também as situações colaterais dos exames: reações ao iodo, claustrofobia.

16 • PRACTICE PARAMETER: THE UTILITY OF NEUROIMAGING IN THE EVALUATION OF HEADACHE IN PATIENTS WITH NORMAL NEUROLOGIC EXAMINATIONS. (SUMMARY STATEMENT).

44(7): 1353-1354, 1994 Report of the Quality Standards Subcom. of the Amer. Acad. of Neurology. (1)

Em suma as recomendações feitas por este subcomitê são: pacientes com cefaléias de padrão atípico, história de crises epiléticas, sinais ou sintomas neurológicos focais têm indicação de TC ou RM.

17 • SUBCUTANEOUS SUMRIPTAN DURING THE MIGRAINE AURA.

44(9): 1587-1592, 1994 Bates, D. e cols (23 ref) (1).

Os autores concluem que o sumatriptan administrado durante a aura não prolonga nem altera a natureza da aura enxaquecosa e nem previne ou adia significativamente o desenvolvimento de cefaléia. Como consequência, não há benefício em administrar esta substância antes da instalação de cefaléia moderada ou intensa.

18 • ASPARTAME INGESTION AND HEADACHES: A RANDOMIZED CROSSOVER TRIAL.

44(10): 1787-1793, 1994 Van Den Eeden, S. K. e cols (33 ref) (1)

Através de estudo duplo cego e cruzado os tumores investigaram a ocorrência de cefaléia em associação ao uso de aspartame. As doses utilizadas foram de 30mg/kg/dia por períodos experimentais de 7 dias intercalados a períodos sem esta substância. Os autores concluíram que o aspartame parece causar cefaléia em um grupo de indivíduos com cefaléias auto-identificadas como em associação ao aspartame.

19 • HEADACHE IN STROKE: THE COPENHAGEN STROKE STUDY.

44(10): 1793-1797, 1994 Jorgensen, H. S. e cols (22 ref) (1)

Através de estudo prospectivo, baseado na comunidade, incluindo 1128 pacientes consecutivos com AVC, 77% dos quais com capacidade de comunicação, 28% deles relatava associação de cefaléia com o AVC. As cefaléias estavam mais relacionadas ao comprometimento do sistema vértebro-basilar que ao sistema carotídeo.

20 • BENIGN FAMILIAL NOCTURNAL ALTERNATING HEMIPLEGIA OF CHILDHOOD.

44(10): 1812-1814, 1994 Andermann, E. e cols (11 ref) (1)

É discutida a entidade nosológica hemiplegia alternante da infância a propósito de dois irmãos que apresentavam crises recorrentes de hemiplegia alternante ou bilateral que ocorriam exclusivamente em associação com o sono. A evolução demonstrou que as duas crianças tiveram desenvolvimento normal. Os pais tinham história de enxaqueca. As crises responderam muito bem à flunarizina.

Congênitas

2 • CLOMIPRAMINE AMELIORATES ADVENTITIOUS MOVEMENTS AND COMPULSIONS IN PREPUBERTAL BOYS WITH AUTISTIC DISORDER AND SEVERE MENTAL RETARDATION.

44(7): 1309-1312, 1994 Brasic, J. R. e cols (19 ref) (2).

O autismo está associado a movimentos repetitivos, comportamento estereotipado, auto-agressão e desordens do movimento. A clomipramina é usada para melhorar o comportamento estereotipado e ritualístico em autistas. Os autores realizaram estudo aberto, não cego, usando clomipramina para reduzir movimentos involuntários e compulsivos, em 5 pacientes, em idade pré-puberal, com autismo e intenso retardo mental.

Degenerativas

33 • AGE AT ONSET OF ALZHEIMER DISEASE: RELATION TO PATTERN OF COGNITIVE DYSFUNCTION AND RATE OF DECLINE.

44(7): 1215-1220, 1994 Jacobs, D. e cols (32 ref) (3)

Um grupo de 127 pacientes com diagnóstico de DA provável foi examinado separando-se em 2 subgrupos: início precoce e tardio, utilizando-se o mini-mental (mMMS) e Blessed Dementia Rating Scale-Part 1 (BDRS). Repetidamente a análise de variância mostrou um significativo declínio mais rápido nos indivíduos com início precoce em um período de 2 anos. A análise com regressão linear multivariada indicou que a idade de início dos sintomas tinha valor preditivo para o declínio no mMMS e BDRS. Quanto ao desempenho no mMMS, o grupo com início precoce tinha score significativamente menor com relação à atenção, enquanto no grupo com início tardio os escores menores relacionavam-se com a memória e nomeação.

34 • RELIABILITY OF NINDS-AIREN CLINICAL CRITERIA FOR THE DIAGNOSIS OF VASCULAR DEMENTIA.

44(7): 1240-1245, 1994 Lopez, O. L. e cols (25 ref) (1).

Este estudo demonstrou baixa reprodutibilidade e os autores atribuem isto a variáveis que incluem o paciente, os médicos, bem como diferenças entre os vários centros de pesquisa.

35 • TEMPORAL FREQUENCY DEFICIT IN PATIENTS WITH SENILE DEMENTIA OF THE ALZHEIMER TYPE A VISUAL EVOKED POTENTIAL STUDY.

44(7): 1260-1263, 1994 Tobimatsu, S. e cols (41 ref) (1)

Para estudar o processamento visual na DA os autores utilizaram cinco diferentes frequências temporais em pacientes com DA e controles, bem como 14 pacientes com demência vascular. Havia diferença estatisticamente significativa na amplitude dos 3 grupos para as frequências de 15, 20 e 30 Hz mas não para 5 e 10Hz. Testes de comparação múltipla mostraram que pacientes com DA têm amplitude significativamente menor que controles normais.

36 • ARE EXPLICIT MEMORY DISORDERS OF PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY RELATED TO DAMAGE TO STRIATOFRONTAL CIRCUITS? COMPARISON WITH ALZHEIMER'S, PARKINSON'S, AND HUNTINGTON'S DISEASES.

44(7): 1264-1270, 1994 Pillon, B. e cols (44 ref) (3)

O síndrome cognitiva da paralisia supranuclear progressiva consiste de esquecimento, lentificação do processo de pensamento, disfunção do lobo frontal e é considerado o protótipo da demência frontal subcortical por: 1) não estar associada à verdadeira afasia, apraxia ou agnosia que são os dados característicos da doença do lobo frontal e 2) a perda neuronal envolve predominantemente estruturas subcorticais, tais como os ganglios basais, parte superior do mesencéfalo e núcleos cerebelares. Assim, o síndrome cognitiva da PSP é atribuído a danos no complexo estriato-palidal, resultando em deafferentação frontal. Neste estudo os autores testam a hipótese de que os distúrbios de memória dos pacientes com este tipo de demência resultam principalmente da ineficiência dos processos de recuperação da informação estocada. Concluem que os padrões de memória são muito similares aos da DP e DH e muito diferentes dos da DA.

38 • EPIDEMIOLOGY OF VASCULAR AND ALZHEIMER'S DEMENTIA AMONG AFRICAN AMERICANS IN CHICAGO, IL: BASELINE FREQUENCY AND COMPARISON OF RISK FACTORS.

44(8): 1391-1396, 1994 Gorelick, P. B. e cols (47 ref) (1)

Os afro-americanos são um segmento em expansão na população idosa dos EUA. Neste estudo são comparados pacientes com DA e D. vascular, procurando identificar fatores de risco e padrões básicos. Comenta-se da escassez de estudos com esta população e que, sendo esta parte da população em evidente crescimento, da necessidade de estudá-la em maior profundidade.

39 • PARIETAL PICK'S DISEASE MIMICKING CORTICAL-BASAL GANGLIONIC DEGENERATION.

44(8): 1436-1440, 1994 Lang, A. E. e cols (19 ref) (1)

Discute-se os achados patológicos de um paciente com doença de Pick que desenvolveu parkinsonismo, mioclonia e outros distúrbios motores mais típicos de degeneração ganglionar basal. Este é o segundo relato na literatura. Discute-se as fontes de dificuldade diagnóstica.

40 • REDUCED APOLOPOPROTEIN E4 ALLELE FREQUENCY IN THE OLDEST OLD ALZHEIMER'S PATIENTS AND COGNITIVELY NORMAL INDIVIDUALS.

44(8): 1513-1516, 1994 Rebeck, G. W. e cols (10 ref) (1)

O alelo E4 do gene da apolipoproteína E (ApoE-e4) está associada a elevado risco de desenvolver DA em qualquer das duas formas. Há 3 maiores alelos do gene da apolipoproteína E na população geral: e2, e3 e e4. Na população geral a frequência do e4 é o, 14 mas, nos pacientes com DA é 2 a 4 vezes maior. Os autores pressupõem que o alelo ApoE-e4 é um forte fator de risco para DA e que a frequência destes alelos seria muito baixa em indivíduos idosos cognitivamente normais. Examinando esta hipótese concluíram que existe marcada redução na frequência do alelo ApoE-4 com o avançar da idade tanto em pacientes com DA quanto em normais.

41 • IF WE LIVE LONG ENOUGH, WILL WE ALL BE DEMENTED?

44(9): 1563-1565, 1994 Drachman, D. A. (19 ref) (1)

Trata-se de um editorial onde se discute a questão acima com conotações epidemiológicas.

42 • PREVALENCE AND TYPES OF DEMENTIA IN THE VERY OLD: RESULTS FROM THE CANADIAN STUDY OF HEALTH AND AGING.

44(9): 1593-1600, 1994 Ebly e cols (33ref) (1)

O objetivo deste estudo é o de verificar se a prevalência de demência continua a aumentar entre os mais idosos bem como definir os tipos de demência encontrados. A prevalência de demência de 85 anos ou mais, foi duas vezes maior que no grupo de 75 a 84 anos. Os percentuais foram de 23% de 85 a 89 anos, aumentaram para 40% entre os 90 e 94 anos entre os mais velhos de 95 chegou a 58%. A proporção de pacientes diagnosticados como DA em relação às demências vasculares aumentou significativamente após os 65 anos e foi ainda maior em pacientes com 85 anos.

43 • NEUROPSYCHOLOGICAL TEST PERFORMANCE IN PATIENTS WITH DOMINANTLY INHERITED SPINOCEREBELLAR ATAXIA: relationship to ataxia severity.

44(9): 1738-1746, 1994 Kish e cols (45ref) (1)

A ataxia espinocerebelar hereditária dominante (DSCA) é um grupo de ataxias cerebelares caracterizadas clinicamente por ataxia de membros e marcha e histologicamente por degeneração neuronal progressiva em áreas cerebrais incluindo o sistema olivopontocerebelar e a medula espinal. Os autores relataram primeiramente um padrão frontal subcortical de comprometimento cognitivo em 11 pacientes de uma família. Avaliando os padrões cognitivos destes pacientes os autores concluíram que a DSCA é um grupo heterogêneo com relação ao estado cognitivo e que a intensidade do comprometimento neurológico é o maior fator.

44 • ELIMINATING C-FOS AS A CANDIDATE GENE FOR EARLY-ONSET FAMILIAL ALZHEIMER'S DISEASE.

44(9): 1762-1764, 1994 Morris & St. Clair (7ref) (1)

Os autores concluem que não há evidências que c-fos seja o locus para a DA no braço curto do cromossomo 14. Concluem também que não há mutações em c-fos no sequenciamento direto do DNA proveniente de membros do pedigree de DA ligados ao cromossomo 14.

45 • DISSOCIATION BETWEEN THE DETECTION AND PERCEPTION OF MOTION IN ALZHEIMER'S DISEASE.

44(10): 1814-1818, 1994 Silverman, S. E. e cols (22 ref) (1)

Há uma gama de distúrbios visuais na DA, incluindo defeitos na visão para cores, contraste e estereocuidade. Além disso, os pacientes com DA têm comprometimento das funções visuais complexas tais como orientação espacial, localização visual, orientação ambiental, coordenação mão-olho e leitura. Neste estudo os autores desenvolveram um sistema para avaliar separadamente a percepção consciente e a detecção inconsciente do movimento em pacientes com DA. Observaram que os limiares de percepção estavam significativamente elevados na DA comparados a controles mas o limiar para a detecção do movimento estava normal. Esta dissociação sugere desconexão entre os córtex visuais primário e secundário.

46 • ARE PATIENTS WITH ALZHEIMER'S DISEASE SURVIVING LONGER IN RECENT YEARS?

44(10): 1869-1871, 1994 Beard, C. M. e cols (12 ref) (1)

Os dados destes trabalhos sugerem que a resposta seja, no geral, negativa.

47 • FAMILIAL AGGREGATION OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS, DEMENTIA, AND PARKINSON'S DISEASE: EVIDENCE OF SHARED GENETIC SUSCEPTIBILITY.

44(10): 1872-1877, 1994 Majoor-Krakauer, D. e cols (54 ref) (1)

Através de estudos epidemiológicos, os dados indicaram que ELA e DA e talvez também DP co-ocorram em famílias mais frequentemente que o esperado por acaso, sugerindo que haja maior suscetibilidade genética a estas desordens.

48 • THE APOLOPOPROTEIN E ALLELE E4 IS OVERREPRESENTED IN PATIENTS WITH THE LEWY BODY VARIANT OF ALZHEIMER'S DISEASE.

44(10): 1950-1951, 1994 Galasko, D. e cols (10 ref) (1)

Os autores estudaram os genótipos de ApoE em 122 pacientes autopsiados, com demência. Observaram que a frequência do alelo ApoE-4 foi de 39, 6% na DA, 29% na variante da DA com corpúsculos de Lewy e 6, 25% na doença de Lewy difusa. Para os pacientes com DA e LBD a frequência deste alelo foi significativamente maior que nos pacientes não demenciados. Concluíram que LBD e DA têm no ApoE-4 um possível marcador genético.

Distúrbios do Sono / Sistema Nervoso Autônomo

3 • IDIOPATHIC AUTONOMIC NEUROPATHY: clinical, neurophysiologic, and follow-up on 27 patients.

44(9): 1675-1682, 1994 Suarez e cols (29ref) (1)

Trata-se de uma revisão da história natural, características eletrofisiológicas e espectro do envolvimento autonômico, patológico e laboratorial em 27 pacientes com neuropatia autonômica idiopática que foram seguidos, na média por 32 meses. Os dados são discutidos minuciosamente e conclui-se pela opção de plasmaferese ou outros recursos imunossuppressores como intervenção terapêutica em pacientes com distúrbios progressivos.

Doenças Cerebrovasculares / Isquemia

12 • SERIAL ANGIOGRAPHY IN ISOLATED. ANGIITIS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM.

44(7): 1221-1226, 1994 Alhalabi, M. e cols (50 ref) (3)

A evolução dos achados angiográficos na vasculite do SNC foi investigada em 19 pacientes com este diagnóstico através da angiografia seriada. Os achados angiográficos anormais incluíam: estreitamento arterial segmentar e dilatações, oclusões vasculares, formação colateral e prolongamento do tempo de circulação. A anormalidade mais freqüente foi o estreitamento arterial, ocorrendo em múltiplos territórios, sendo estenoses únicas em múltiplos vasos mais freqüentes que estenoses múltiplas ao longo de um único seguimento de um vaso. Em alguns pacientes as oclusões vasculares foram os únicos achados e acometiam pequenas artérias. Os estudos seriados demonstraram progressão das alterações angiográficas antes do tratamento e melhora ou estabilização nos casos onde houve resposta clínica à terapêutica. A angiografia foi normal em 2 casos onde houve confirmação por biópsia, sendo que 4 pacientes tinham RM normal com angiografia e biópsia evidenciando vasculite do SNC.

13 • PREDICTIVE FACTORS OF IN-HOSPITAL CNS COMPLICATIONS FOLLOWING LIVER TRANSPLANTATION.

44(7): 1226-1230, 1994 Pujol, A. e cols (29 ref) (3)

Um estudo prospectivo foi realizado em 84 pacientes adultos com hepatopatia crônica, sendo avaliados consecutivamente antes e após transplante de fígado, para definir os tipos e a frequência das complicações neurológicas pós-transplante e tentando estabelecer as possíveis variáveis pré-transplante e peroperatórias associadas às complicações. Vinte e cinco pacientes (30%) apresentaram 23 complicações neurológicas relacionadas ao SNC e 6 ao sistema nervoso periférico, com 75% das complicações ocorrendo no primeiro mês pós-transplante. As complicações mais freqüentes do SNC incluíam: encefalopatia anóxica (6), séptica (5) e hemorragia cerebral (5). Os pacientes que apresentaram complicações no SNC tiveram maior mortalidade (55%, p=0.002). A análise com regressão logística mostrou que o exame neurológico pré-transplante alterado, sugerindo encefalopatia hepática crônica (hepatopatia não colestatística), estava independentemente associado às complicações intra hospitalares do SNC.

14 • ATHEROMATOUS EMBOLISM IN BRAIN: A CLINICOPATHOLOGIC ANALYSIS OF 15 AUTOPSY CASE.

44(7): 1231-1237, 1994 Masuda, J. e cols (34 ref) (3)

Os autores estudaram 15 autópsias de casos com embolismo cerebral ateromatoso (14 homens e 1 mulher, idade entre 57 e 76 anos), analisando os achados patológicos. A cirurgia cardiovascular ou a cateterização desencadeou embolismo ateromatoso cerebral em 6 casos, nos outros 9, não evidenciou-se claramente o evento desencadeante do embolismo. O exame histopatológico dos cérebros revelou em 9 casos infartos corticais hemorrágicos únicos ou múltiplos e ocorrendo em "border zones", entre 2 ou mais territórios arteriais. Muitas artérias leptomeníngicas subjacentes a estes infartos estavam ocluídas por êmbolo ateromatoso constituído principalmente por cristais de colesterol. Infartos de territórios arteriais específicos ocorreram em 6 casos, 3 cujo tromboembolismo continha cristais de colesterol ocluído grandes artérias ou seus maiores ramos, e 3 casos com infartos hemorrágicos cujo embolismo ateromatoso estava presente em pequenas artérias leptomeníngicas e compostos principalmente por cristais de colesterol.

15 • DEFICIENCY OF BOTH PROTEIN C AND PROTEIN S IN A FAMILY WITH ISCHEMIC STROKES IN YOUNG ADULTS.

44(7): 1238-1240, 1994 Koller, H. e cols (11 ref) (3)

A deficiência da proteína C e da proteína S aumenta o risco de trombose venosa e tromboembolismo pulmonar, entretanto, sua relação com a trombose ou embolismo arterial é bastante controversa. A deficiência destas proteínas pode ter padrão

hereditário, autossômico dominante (herdadas de forma independente) ou podem ser adquiridas: pacientes usando warfarim, doença hepática ou CIVD. Permanece incerto se existe ou não associação entre a deficiência das proteínas C e S e a ocorrência de isquemia cerebral. Neste artigo os autores descrevem 2 jovens mulheres (irmãs) de uma família com deficiência hereditária das proteínas C e S e que tiveram isquemia cerebral.

16 • WHAT IS A 'NORMAL ANATOMIC VARIANT'? TRANSIENT LEFT LATERAL MEDULLARY ISCHEMIA IN A PATIENT WITH A FENESTRATED LEFT VERTEBRAL ARTERY.

44(7):1358-1359, 1994 Small, S. L. e cols (7 ref) (1).

As variantes anatômicas são assim chamadas porque não se associam a manifestações clínicas. Neste caso ocorreu isquemia transitória da parte lateral esquerda do bulbo em um paciente com uma duplicação segmentar de uma porção da artéria vertebral esquerda. Os sintomas recorreram e o paciente foi anticoagulado.

17 • NEUROLOGIC DETERIORATION IN NONCOMATOSE PATIENTS WITH SUPRATENTORIAL INTRA-CEREBRAL HEMORRHAGE.

44(8):1379-1384, 1994 Mayer, S. A e cols. (35 ref) (1)

Concluíram que a deterioração neurológica ocorre em um terço dos pacientes não comatosos com hemorragia cerebral supratentorial e está associada a mau prognóstico. A identificação de hematoma volumoso à CT parece ser o melhor indicador de mau prognóstico.

18 • CEREBELLAR INFARCTS IN THE NEW ENGLAND MEDICAL CENTER POSTERIOR CIRCULATION STROKE REGISTRY

44(8):1385-1390, 1994 Chaves, C. J. e cols. (27 ref) (1)

Trata-se de análise dos dados do mecanismo de AVC em 63 pacientes estudados no New England medical center. Minuciosa revisão anatômica, clínica e discussão crítica são efetuados.

19 • DELAYED SEQUELAE OF VERTEBRAL ARTERY DISSECTION AND OCCULT CERVICAL FRACTURES.

44(8):1397-1399, 1994 Tulyapronchote, R. e cols. (26 ref) (1)

São relatados os casos de 3 pacientes que desenvolveram sintomas tardios (mais de uma semana) de isquemia vertebrobasilar depois de acidentes automobilísticos. Havia evidências de dissecação da artéria vertebral. Após a avaliação foram detectadas fraturas ocultas de C2, evidenciadas após politomografia ou tomografia para o diagnóstico.

20 • MRI DIFFUSION MAPPING OF REVERSIBLE AND IRREVERSIBLE ISCHEMIC INJURY IN FOCAL BRAIN ISCHEMIA.

44(8):1484-1490, 1994 Hasegawa, Y. e cols (28 ref) (1)

A Diffusion-weighted magnetic resonance image (DWI) é baseada no movimento translacional ou difusão da água e pode detectar rapidamente e localizar a lesão cerebral focal como uma região hiperintensa. Em poucos minutos após o início da isquemia. Estas alterações hiperintensas observadas no estágio agudo da isquemia refletem um declínio no coeficiente de difusão aparente da água no tecido cerebral isquêmico. Este declínio ocorre logo após um insulto isquêmico e está relacionado ao acúmulo de água intracelular (edema citotóxico) ou mudanças na permeabilidade da membrana causadas por falha rápida no metabolismo energético. A reversão precoce desta hiperintensidade pela restauração do fluxo sanguíneo ocorre nos modelos de isquemia focal temporária. Através deste método, ainda disponível apenas para animais de experimentação, pode-se analisar parâmetros que capacitarão o médico a diferenciar entre lesões reversíveis e irreversíveis antes da reperfusão.

21 • REVIEW CRITERIA FOR HOSPITAL UTILIZATION FOR PATIENTS WITH CEREBROVASCULAR DISEASE.

44(8):1531-1532, 1994 Lanska, D. J. e cols (01 ref) (1)

Os autores revisam os critérios para a hospitalização de pacientes com AVC considerando o quadro instalado, os ataques isquêmicos transitórios e a ocorrência de aneurisma, malformações arteriovenosas e angioma.

22 • EOGRAPHIC DISTRIBUTION OF HOSPITALIZATION RATES CASE FATALITY, AND MORTALITY FROM STROKE IN THE UNITED STATES.

44(8):1541-1550, 1994 Lanska, D. J. & Kryscio, R. (113 ref) (1)

São discutidos aspectos epidemiológicos regionais cuja aplicação às nossas condições podem ser em parte consideradas.

23 • HUNGER AND THE TEMPORAL LOBE.

44(9):1577-1579, 1994 Fisher, C. M. (17 ref) (1).

É relatado o caso de um menino de 11 anos que apresentou dois episódios de hemorragia intracerebral na região do lobo temporal anterior direito. Nas duas ocasiões o sangramento foi denunciado por sensação de intensa fome. Neste trabalho discute-se modelo do sistema neural relacionado à fome bem como a possibilidade de localização temporal do centro desta função.

24 • TRANSESOPHAGEL ECHOCARDIOGRAPHY AND CONTRAST-TCD IN THE DETECTION OF A PARENT FORAMEN OVALE: EXPERIENCES WITH 111 PATIENTS.

44(9):1603-1606, 1994 JanBen, G. & P. Berlitz. (23 ref) (1).

Forame oval patente (FOP) encontrado com frequência em paciente com AVC da etiologia desconhecida. Neste estudo os aa documentaram a presença de FOP em 31 de 40 parentes com AVC de etiologia desconhecida. O método considerado "gold standart" para o diagnóstico, desta condição é a ecocardiografia transesofágica (ETE). Com o transcranial Doppler com contraste (contraste-TCD) a sensibilidade do segundo foi de 91,3%, a especificidade de 93,8% e a eficiência diagnóstica de 92,8%. Comparando os métodos, o contraste TCD é de menor custo em relação ao ETE. Os aa discutem os dois métodos bem como a possibilidade da existência de trombose venosa subclínica como fonte embolígena nos casos evidência de FOP nos casos de TVC de etiologia desconhecida.

25 • ESPONTANEOUS DISSECTIONS OF CERVICOCEPHALIC ARTERIES IN CHILDHOOD AND ADOLESCENCE.

44(9):1607-1612, 1994 Schievink, W. I e cols (60 ref) (1).

Estas disseções são relativamente raras em crianças e adolescentes. Neste trabalho os autores encontraram 18 pacientes com 18 anos ou menos, entre 263 pacientes consecutivos com disseções arteriais espontâneas. Em 11 pacientes o sistema envolvido foi o das artérias cervicais e, em 7, das artérias intracranianas. Intracranialmente só a circulação anterior foi afetada. Recuperação completa ocorreu em 10 dos 11 pacientes com comprometimento cervical e em 4 dos 7 com comprometimento intracraniano.

26 • ANTI-ICAM-1 ANTIBDY REDUCES ISCHEMIC CELL DAMAGE AFTER TRANSIENT MIDDLE CEREBRAL ARTERY OCCLUSION IN THE RAT.

44(9):1747-1751, 1994 Zhang e cols (39ref) (1)

O dano celular isquêmico após a oclusão da artéria cerebral média pode ser mediado por muitos fatores entre eles os processos inflamatórios. Neste estudo os autores testam a hipótese de que a administração de anticorpos anti-ICAM-1 reduz o dano cerebral isquêmico após 2 horas de oclusão da artéria cerebral média no rato, confirmando a hipótese.

27 • SELECTIVE ACALCULIA WITH SPARING OF THE SUBTRACTION PROCESS IN A PATIENT WITH LEFT PARIETOTEMPORAL HEMORRHAGE.

44(9):1759-1761, 1994 Lampl e cols (10ref) (1)

É descrito o caso de um paciente com hemorragia parietotemporal esquerda com acalculia seletiva para adição, multiplicação e divisão mas não para subtração. Este caso sugere que hajam sistemas de processamento diferentes para cada uma das operações aritméticas básicas.

28 • A TRANSIENT FIT OF LAUGHTER AS THE INAUGURAL SYMPTOM OF CAPSULAR-THALAMIC INFARCTION.

44(9):1762, 1994 Ceccaldi & Milandre (7ref) (1)

O riso pode ocorrer em várias lesões focais e o mecanismo patogênico é incerto. No caso relatado, de uma mulher de 47 anos, um episódio isolado de riso, sem fator que o provocasse foi o sintoma inaugurou o infarto talâmico. São discutidos os conhecimentos subjacentes a esta função.

29 • SUBCORTICAL APHASIA: THE CORE PROFILE OF CAPSULOSTRIAL INFARCTIN.

44(10):1824-1829, 1994 Mega & Alexander (39 ref) (1)

Tem havido desacordo a respeito das precisas características da afasia subcortical. Este trabalho, efetuado a partir dos dados de 14 pacientes, discute as vias e interpretações deste síndrome.

30 • PREDICTIVE FACTORS FOR DETERIORATION FROM HYDROCEPHALUS AFTER SUBARACHNOID HEMORRHAGE.

44(10):1851-1855, 1994 Vermeij, F. H. e cols (35 ref) (1)

Os autores avaliam os fatores prognósticos para o desenvolvimento de hidrocefalia após hemorragia subaracnóide por aneurisma em um modelo de regressão multivariada. Concluem que há grande quantidade de sangue após a hemorragia subaracnóide e a demora na reabsorção do sangue cisternal e ventricular cursam com maior risco de desenvolvimento de hidrocefalia.

31 • RISK OF DEMENTIA AFTER STROKE IN A HOSPITALIZED COHORT: RESULTS OF A LONGITUDINAL STUDY.

44(10):1885-1891, 1994 Tatemichi, T. K. e cols (33 ref) (1)

Os autores concluem que o AVC isquêmico em pessoas idosas aumenta o risco de desenvolvimento de demência em aproximadamente 5 vezes em comparação com pacientes sem AVC. A idade, educação e função intelectual de base contribuem de modo independente para este risco.

32 • MORNING REDUCTION OF CEREBRAL VASOMOTOR REACTIVITY.

44(10):1907-1909, 1994 Ameriso, S. F. e cols (15 ref) (1)

Através de estudo da vasoreatividade motora os autores concluíram que a redução da resposta à hipercapnia durante a manhã pode relacionar-se ao maior risco de AVC durante estes períodos do dia.

33 • EFFECT OF A STROKE PROTOCOL ON HOSPITAL COSTS OF STROKE PATIENTS.

44(10):1961-1964, 1994 Bowen, J. e cols (9 ref) (1)

Os autores concluem pela validade do uso de um protocolo de internação que, em última análise, reduz o tempo de internação e os custos.

Efeitos Colaterais / Toxicologia / Farmacologia

21 • VALPROATE-MEDIATED DISTURBANCES OF HEMOSTASIS: RELATIONSHIP TO DOSE AND PLASMA CONCENTRATION.

44(8):1418-1422, 1994 Gidal, B. e cols (22 ref) (1)

Diversas alterações têm sido descritas em pacientes fazendo uso de valproato de sódio: alongamento do tempo de sangramento, diminuição no número de plaquetas, alterações relacionadas ao fator de von Willebrand e aos níveis de fibrinogênio e sangramentos significantes. Entre os mecanismos aventados para explicar estes fatos estão a produção de um anticorpo antiplaquetário, efeito direto sobre a membrana ou mesmo supressão direta da medula óssea.

22 • MEASUREMENT OF CARBAMAZEPINE AND CARBAMAZEPINE EPOXIDE IN THE HUMAN BRAIN USING IN VIVO MICRODIALYSIS.

44(8):1469-1472, 1994 Scheyer, R. D. e cols (30 ref) (1)

Através deste método se obtém que o "steady-state" extracelular espelha as concentrações séricas livres. Este estudo farmacodinâmico usando microdialise intracerebral, ilustra a utilidade deste método para a clínica.

Epilepsia / Crises Epiléticas

19 • MEDICAL INTRACTABILITY IN CHILDREN EVALUATED FOR EPILEPSY SURGERY.

44(7):1341-1343, 1994 Gilman, J. T. e cols (9 ref) (2)

Os autores avaliaram o valor da reavaliação terapêutica e farmacoterapia adicional, em crianças candidatas à cirurgia de epilepsia por ineficiência do tratamento medicamentoso. Em 21 crianças, no total de 72 candidatos à cirurgia, não preenchiam o critério de intratabilidade, havia negligência no tratamento medicamentoso, sendo que somente dois pacientes apresentaram controle das crises com a adequação da terapêutica (alta dose de carbamazepina, em monoterapia). A reavaliação terapêutica está indicada em todas as crianças com epilepsia intratável, antes da cirurgia de epilepsia.

20 • THE ROLE OF EPILEPSY CENTERS IN DELIVERING CARE TO PATIENTS WITH INTRACTABLE EPILEPSY.

44(7):1347-1352, 1994 Lesser, R. P. & M. D. (64 ref) (1)

São discutidos os prós e contras deste tipo de centro e conclui-se que, embora os custos sejam elevados, os custos de não efetua-los são ainda maiores.

21 • HIGH-DOSE INTRAVENOUS LORAZEPAM FOR THE TREATMENT OF REFRACTORY STATUS EPILEPTICUS.

44(8):1400-1403, 1994 Labar, D. R. e cols. (14 ref) (1)

Os autores utilizaram de 0,3 a 9 mg/hora de lorazepam para interromper status epiléticos. Todos os pacientes sobreviveram, não ocorreu hipotensão postural. A recuperação foi completa em 2 casos, parcial em 7 sendo que em três o comprometimento foi intenso. Propõe um protocolo para tratamento do status, incluindo, nesta ordem, fenitoina, fenobarbital e lorazepam.

22 • THE SECONDARILY GENERALIZED TONIC-CLONIC SEIZURE: A VIDEOTAPE ANALYSIS.

44(8):1403-1407, 1994 Theodore, W. H. e cols (38 ref) (1)

Analisando através de vídeo-EEG 120 crises generalizadas tônico-clônicas os autores encontraram: duração média de 62 segundos, sem tendência a prolongamento do tempo de crise com a redução das drogas antiepiléticas. Observou-se marcada heterogeneidade na fenomenologia. Somente 27% das crises continham as cinco fases: início da generalização, pre-tonicoclônica, tônica, tremulosidade e clônica. Os fenômenos clínicos indicam o envolvimento de múltiplas vias corticais e subcortais. Indicam também que quando as crises duram mais de 2 minutos, tratamento endovenoso deve ser iniciado.

23 • MAGNETIC RESONANCE SPECTROSCOPY IN TEMPORAL LOBE EPILEPSY.

44(8):1411-1417, 1994 Connelly, A. e cols (36 ref) (1)

A esclerose hipocampal encontrada em 65% dos casos de epilepsia do lobo temporal é caracterizada por perda de neurônios, atrofia e gliose. Estes achados podem ser reconhecidos por várias técnicas de RM. Para a detecção de comprometimento mais difuso do lobo temporal bem como de comprometimentos deste tipo bilaterais, a espectroscopia por RM é um método não invasivo através do qual, se investiga o metabolismo cerebral e através do qual se pode demonstrar vários parâmetros de interesse pré-operatório, contribuindo para a lateralização e detecção de anormalidades bilaterais. Neste trabalho são discutidos estes fatos a propósito de 25 pacientes com epilepsia intratável.

24 • DEZINAMIDE FOR PARTIAL SEIZURES: RESULTS OF AN N-OF-1 DESIGN TRIAL.

44(8):1453-1458, 1994 Privitera, M. D. e cols (12 ref) (1)

A desinamida é uma droga antiepilética em potencial que se liga aos canais de sódio voltagem-sensitivos e não parece ter atividade no receptor GABA. Bloqueia as crises induzidas elétrica e quimicamente em ratos, lembrando assim o valproato e o fenobarbital. Trata-se de estudo duplo-cego, controlado com placebo, de 15 pacientes com epilepsia focal intratável, cujo tratamento foi feito em associação à fenitoina. Conclui-se pela baixa toxicidade da droga bem como pela significativa eficácia da mesma em baixas concentrações plasmáticas.

25 • FLUNARIZINE FOR TREATMENT OF PARTIAL SEIZURES: RESULTS OF A CONCENTRATION-CONTROLLED TRIAL.

44(10):1830-1836, 1994 Pledger, G. W. e cols (27 ref) (1)

Ao utilizar flunarizina em associação a fenitoina ou carbamazepina para tratamento de epilepsia, os autores analisaram a eficácia desta substância como coadjuvante do tratamento. Administraram uma dose de ataque de 30mg de flunarizina e depois mantiveram doses que permitiam manter nível terapêutico de 60ng/ml de plasma. Concluíram, neste estudo paralelo, que o percentual de redução das crises foi estatisticamente maior no grupo tratado com flunarizina que no grupo tratado com placebo.

26 • THE TREATMENT OF REFRACTORY GENERALIZED STATUS EPILEPTICUS WITH CONTINUOUS INFUSION OF MIDAZOLAM.

44(10):1837-1840, 1994 Parent & Lowenstein (23 ref) (1)

Midazolam é um 1,4, benzodiazepínico, agente do grupo dos benzodiazepínicos anelados, composto solúvel em água com rápida penetração no sistema nervoso central e meia vida de eliminação de 1,5 a 3,5 horas. Neste estudo se propõe o uso de midazolam como recurso para o status epilético generalizado refratário. A administração foi feita inicialmente em bolo (200ug/kg) e mantida depois a infusão contínua de 0,75 a 11ug/kg/min. A resposta foi favorável nos quatro pacientes utilizados.

27 • ASSOCIATION OF HIPPOCAMPAL SCLEROSIS WITH CORTICAL DYSGENESIS IN PATIENTS WITH EPILEPSY.

44(10): 1841-1845, 1994 Raymond, A. A. e cols (12 ref) (1)

A causa da esclerose hipocampal é desconhecida e pode ser multifatorial. A disgenesia cortical é, no momento, causa bem conhecida de epilepsia, cuja prevalência é desconhecida. As anormalidades morfológicas associadas à disgenesia cortical podem ser detectadas somente na histologia (microdisgenesias) a anormalidades dos giros (agria, macrogria, polimicrogria, esquizencefalia) e substância cinzenta ectópica. Os autores revisaram sistematicamente 100 pacientes de um cohort com esclerose hipocampal diagnosticada pela RM, histologia ou ambos para estabelecer a frequência mínima de degeneração cortical. Encontraram evidências deste dado em 15 pacientes, sendo: em 6, heterotopia subependimária, em 2 forma frusta de esclerose tuberosa, macrogria focal em 2, displasia cortical focal em 1, heterotopia laminar em 1, esquizencefalia bilateral em 1 e padrão de giro simplificado em 2.

28 • MRI MONITORING OF VIGABATRIN-INDUCED INTRAMYELINIC EDEMA IN DOGS.

44(10): 1944-1949, 1994 Weiss, K. L. e cols (27 ref) (1)

O vigabatrin é um inibidor da Gaba transaminase, a enzima que é responsável pelo catabolismo do GABA, o neurotransmissor inibitório mais proeminente no sistema nervoso dos mamíferos. O valor clínico do vigabatrin é potencialmente limitado pela evidência de edema intramielínico (vacuolização) no cérebro de diversos animais de experimentação. Neste estudo pôde-se evidenciar alterações de sinal à RM congruentes com edema intramielínico e sugere que a RM provê um método útil, não invasivo, para monitorizar esta condição.

29 • RECTAL ADMINISTRATION OF FELBAMATE IN A CHILD WITH LENNOX-GASTAUT SYNDROME.

44(10): 1979, 1994 Grossmann, R. e cols (5 ref) (1)

A administração de Felbamato por via retal, foi efetuada em uma criança de 2 anos com diagnóstico de síndrome de Lennox-Gastaut. O relato deve-se à inexistência de relatos anteriores por esta via com esta medicação.

Esclerose Múltipla / Desmielinizantes

23 • CYTOKINE mRNA LEVES IN MONONUCLEAR BLOOD CELLS FROM PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS.

44(8): 1523-1526, 1994 Rieckmann, P. e cols (10 ref) (1)

Através de método de PCR os autores determinaram o padrão de expressão do mensageiro RNA da citoquina em 40 pacientes com a forma "relapsing-remaining" da EM. Encontraram níveis significativamente mais elevados do fator alfa de necrose tumoral e da linfotóxina RNAm nos doentes com esta forma em comparação àqueles com doença estável. O fator de crescimento beta e a interleucina 10 RNA estavam mais elevadas em pacientes com doença estável.

24 • PRACTICE ADVISORY ON SELECTION OF PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS FOR TREATMENT WITH BETASERON.

44(8): 1537-1540, 1994 Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. (15 ref) (1)

São apresentados os parâmetros para o tratamento da EM com betaseron.

25 • HEAT SHOCK PROTEIN IMMUNOREACTIVITY IN CSF: correlation with oligoclonal banding and demyelinating disease.

44(9): 1644-1648, 1994 Prabhakar e cols (25 ref) (1)

As "heat shock proteins" (HSPs), constituintes da maioria das células, representam um grupo de proteínas evolucionárias altamente conservadas que apresentam maior expressão em resposta a diferentes tipos de stress tais como calor, infecção ou hipóxia. As HSPs são altamente imunogênicas e têm sido implicadas como antígenos alvo para as células T. Em algumas instâncias, principalmente naquelas em que as HSPs poder ser aberrantemente expressadas sobre os tecidos alvo, a interação com o sistema imune pode potencialmente resultar em doença autoimune, como o sugerido no diabetes mellitus juvenil ou na artrite reumatóide. No caso da EM não se sabe ainda a que antígeno os anticorpos da EM estão direcionados. Neste estudo procura-se estudar a imunorreatividade do sistema nervoso às HSPs e discute-se a possibilidade de que elas contribuam na patogênese da EM e de outras doenças do sistema nervoso imunomediadas.

26 • HIGH PREVALENCE OF VITAMIN D DEFICIENCY AND REDUCED BONE MASS IN MULTIPLE SCLEROSIS.

44(9): 1687-1692, 1994 Nieves e cols (37 ref) (1)

Pacientes com EM podem ter elevado risco de osteoporose e fraturas patológicas. Tanto a EM quanto a osteoporose são mais prevalentes em mulheres. Existe um relacionamento entre osteoporose e imobilidade. A terapêutica com glicocorticóides também favorece a osteoporose. Os autores estudaram as condições do esqueleto de pacientes com EM através de densitometria e parâmetros bioquímicos. Concluíram que a densidade óssea está significativamente reduzida em pacientes com EM do sexo feminino o que pode aumentar o risco de fraturas em duas ou três vezes. Existe também deficiência de vitamina D com hiperparatireoidismo secundário. Conclui-se pela administração de suplementos de vitamina B12 em pacientes do sexo feminino com EM.

27 • THE EFFECTS OF 4-AMINOPYRIDINE ON COGNITIVE FUNCTION IN PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS: a pilot study.

44(9): 1701-1705, 1994 Smits e cols (22 ref) (1)

A 4-aminopiridina é um bloqueador do canal de potássio que pode recuperar a condução nervosa em nervos desmielinizados através do prolongamento da fase de repolarização do potencial de ação. Neste estudo os autores procuraram testar a eficácia desta substância sobre as funções cognitivas, sem resultados positivos.

28 • SURVIVAL OF PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS IN DENMARK: A NATIONWIDE, LONG-TERM EPIDEMIOLOGIC SURVEY.

44(10): 1901-1907, 1994 Bronnum-Hansen, H. e cols (23 ref) (1)

Os autores concluíram que a sobrevida desde o início da doença foi de 28 anos no homem, em comparação a 40 na população geral pareada e 33 anos na mulheres (versus 46 nos pares). O excesso de mortalidade tem diminuído na última década e parece ser maior nos casos com sintomas cerebelares de início.

Ética / Gerais / História / Educação Médica

12 • JOHN HUGHLINGS JACKSON'S OBSERVATIONS ON 'LOWER LEVEL,' OR 'PONTOBULBAR,' FITS AND THEIR RELEVANCE TO CURRENT CONCEPTS OF SEIZURES AND MYOCLONUS.

44(8): 1527-1530, 1994 Krumholz, Allan. e cols (16 ref) (1)

São discutidas as assertivas de Hulings Jackson, considerando-se aspectos da terminologia, do conhecimento do sistema nervoso tanto sobre crises epiléticas quanto sobre mioclonias.

13 • THE CHALLENGES OF HEALTH SYSTEM REFORM: WHERE SHOULD NEUROLOGY BE GOING?

44(9): 1580-1582, 1994 Menken, M. (15 ref) (1)

É feita discussão comparativa entre os sistemas de saúde do Canadá e dos Estados Unidos quanto à neurologia.

14 • THE SLIPPERY SLOPE IN MEDICINE.

44(10): 1775-1776, 1994 Kurtzke & Houff (7 ref) (1)

Trata-se de um editorial refletindo sobre a evolução natural da medicina na Alemanha durante o período do nazismo, as influências do sistema de saúde sobre a atividade médica.

15 • CRITICISM IN NEUROLOGY AND MEDICINE.

44(10): 1781-1783, 1994 Aminoff, M. J. (10 ref) (1)

O editorial discute o efeito da crítica sobre a medicina e a comunicação na área médica.

16 • BACILLUS EPILEPTICUS: TREATMENT OF EPILEPSY BY COLECTOMY AND VACCINES.

44(10): 1965-1969, 1994 Korczyn, A. D. e cols (25 ref) (1)

São discutidas as hipóteses vigentes no início do século para explicar a patogênese da epilepsia.

Imagem / Anatomia

8 • CEREBRAL WHITE MATTER LESIONS, VASCULAR RISK FACTORS, AND COGNITIVE FUNCTION IN A POPULATION-BASED STUDY: THE ROTTERDAM STUDY.

44(7): 1246-1252, 1994 Breteler, M. M. B. e cols (44 ref) (3).

A RM cerebral frequentemente mostra lesões da substância branca em pessoas idosas. A frequência destas lesões aumenta com a idade e com a presença de fatores de risco cardiovasculares. O significado destas lesões permanece controverso. Os autores estudaram estes sinais em 111 pacientes com idades entre 65 e 84 anos. Vinte e sete por cento deles tinha estas alterações. História de AVC, infarto do miocárdio, atividade do fator VII e nível de fibrinogênio estavam significativamente associados com a lesão de substância branca. Este trabalho sugere que os fatores de risco cardiovasculares clássicos bem como fatores trombotogênicos estão associados a lesões da substância branca em pessoas com mais de 65 anos de idade na população geral e estas lesões podem estar relacionadas às funções cognitivas.

9 • VOLUMETRIC MRI ANALYSIS OF THE AMYGDALA AND THE HIPPOCAMPUS IN SUBJECTS WITH AGE-ASSOCIATED MEMORY IMPAIRMENT: correlation to visual and verbal memory.

44(9): 1660-1668, 1994 Soininen e cols (57ref) (1)

As estruturas do lobo temporal medial estão envolvidas no processamento da memória declarativa em humanos e primatas. A contribuição de estruturas como a formação hipocámpica complexa amigdalóide e os córtices peririnal e parahipocámpica nas funções de memória normais é ainda controversa. A RM é um método útil para a medida do volume hipocámpico. Este trabalho é parte de um estudo sobre comprometimento da memória associado à idade com o objetivo de melhor caracterizar esta condição e comparar com o envelhecimento normal. Os autores conseguiram demonstrar que alterações estruturais menores estão presentes tanto na amígdala quanto no hipocampo dos indivíduos com declínio cognitivo comparados a indivíduos normais. Sugerem que o seguimento destes pacientes seja necessário para determinar se estas anormalidades estruturais menores podem prever o desenvolvimento de demência ou apenas refletem a variabilidade da performance cognitiva em idosos.

10 • ABNORMAL CONNECTIVITY OF THE VISUAL PATHWAYS IN HUMAN ALBINOS DEMONSTRATED BY SUSCEPTIBILITY-SENSITIZED MRI.

44(10): 1921-1926, 1994 Hedera, P. e cols (25 ref) (1)

A ativação neuronal causa um não pareamento focal entre o fluxo sanguíneo cerebral regional e o consumo de oxigênio. Um efeito líquido do aumento da atividade neuronal é a redução na concentração de desoxihemoglobina venosa. A hemoglobina reduzida tem propriedades paramagnéticas e variações nas concentrações de desoxihemoglobina causam uma mudança de sinal à RM, um fenômeno conhecido como efeito dependente do nível de oxigenação (BOLD). Ativações do córtex visual, córtex motor primário, córtex auditivo e córtex frontal tem sido demonstrado em humanos usando o fenômeno BOLD. Neste trabalho os autores estudaram a ativação do córtex visual humano usando RM de 1, 5 Tesla. Os participantes do estudo eram 3 albinos e seis controle normais submetidos a séries de estimulação fônica mono e binocular. A estimulação monocular em albinos causou ativação predominantemente contralateral em uma área pequena, bem delimitada na parte anterior do córtex visual no hemisfério ipsilateral. Todos os controles tinham padrões de ativação simétricos durante estimulação monocular. Este achado é compatível com anomalia no cruzamento do quiasma. RM funcional representa um método promissor para a avaliação das vias visuais no homem.

11 • DETECTION OF CORTICAL NEURON LOSS IN MOTOR NEURON DISEASE BY PROTON MAGNETIC RESONANCE SPECTROSCOPIC IMAGING IN VIVO.

44(10): 1933-1938, 1994 Pioro, E. P. e cols (37 ref) (1)

Através de espectroscopia do Hidrogênio por RM (1H-MRSI) é possível avaliar de modo não invasivo patologia regional do cérebro humano, in vivo. Os autores utilizaram este método em pacientes com doença do neurônio motor para avaliar a distribuição e a extensão do dano neuronal cortical ou perda refletida por diminuição da relação N-acetil/creatina. Conseguiram detectar redução nesta relação em pacientes com lesões do neurônio motor, colocando o método como válido tanto para diagnóstico quanto para prognóstico.

12 • BRAIN SINGLE-PHOTON EMISSION COMPUTED TOMOGRAPHY*.

44(10): 1970-1977, 1994 Masdeu, J. C. e cols (1)

Trata-se de uma revisão sobre os aspectos técnicos e a utilidade do SPECT em neurologia clínica e pesquisa.

Inflamatórias / Infecciosas

7 • COMPARISON OF INTRAVENOUS PENICILLIN G AND ORAL DOXYCLINE FOR TREATMENT OF LYME NEUROBORRELIOSIS.

44(7): 1203-1207, 1994 Karlsson, M. e cols (32 ref) (3)

Um estudo randomizado foi realizado em 54 pacientes com diagnóstico de neuroborreliose (D. Lyme) confirmado por imunologia do LCR, sangue ou cultura do LCR. Vinte e três receberam Penicilina G IV (3g cada 6 horas vo) 31 pacientes, doxicilina (200mg cada 24 horas) durante 14 dias. Todos os pacientes melhoraram durante o tratamento e não houveram diferenças significantes entre os 2 grupos quanto à evolução clínica, achados líquidos ou sorológicos, durante 1 ano de seguimento. Deste modo, a doxicilina constitui-se uma droga alternativa efetiva e barata em relação à penicilina G IV para o tratamento da D. Lyme.

8 • MAGNETIC RESONANCE IMAGING OF THE CAUDA EQUINA IN GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME.

44(7): 1334-1336, 1994 Crino, P. B. e cols (9 ref) (2)

Os autores relatam o estudo de RM da medula lombar e cauda equina, em três pacientes, duas crianças e um adulto, com diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré. Os três pacientes apresentavam paresia simétrica ascendente com arreflexia, e dois (um adulto e uma criança) com alteração do esfíncter urinário. Os três exames evidenciaram uma imagem com realce anormal, após a administração endovenosa de gadolínio, em topografia da cauda equina e raízes lombossacrais. Estes achados radiológicos também foram descritos em pacientes com polineuropatia desmielinizante inflamatória crônica (PDIC).

9 • POLYMERASE CHAIN REACTION FOR RAPID DIAGNOSIS OF TUBERCULOUS MENINGITIS IN AIDS PATIENTS.

44(7): 1336-1338, 1994 Folgueira, L. e cols (9 ref) (2)

O comprometimento do SNC pela tuberculose (Tbc) é cinco vezes maior em pacientes com HIV, do que em pacientes sem HIV. O diagnóstico pode ser feito através de cultura, que leva várias semanas e em fluidos orgânicos (pleural, peritonal e cerebrospinal) em que o número de bacilos é muito pequeno, tem sensibilidade menor que 40%. Os autores realizaram o exame de reação da cadeia de polimerase (PCR), para detecção de DNA da M. tuberculosis, em 11 amostras de LCR, de 10 pacientes com HIV soropositivos com suspeita de meningite tuberculosa. Foram usados como controle 14 amostras de LCR de 6 pacientes HIV soropositivos e 8 HIV soronegativos sem Tbc. PCR foi positiva em 9 amostras de 8 pacientes com Tbc, sendo a cultura positiva em cinco destes pacientes (somente em um foi observado a micobactéria corada). O diagnóstico de Tbc foi feito em dois pacientes com PCR negativa. PCR foi negativa nas 14 amostras controles.

10 • ALBENDAZOL IN SINGLE CT RING LESIONS IN EPILEPSY.

44(7): 1344-1346, 1994 Padma, M. V. e cols (9 ref) (2)

Os autores realizaram um estudo duplo cego, randomizado, de 75 pacientes com alterações no exame de tomografia computadorizada de crânio, pequena lesão com realce, sendo administrado albendazol na dosagem de 15 mg/Kg/dia por 7 dias e placebo. Foram realizados estudos tomográficos 1 semana, 1 e 3 meses após a administração. Trinta e cinco dos 40 pacientes que receberam albendazol, mostraram resolução das lesões, e em 33 de 35 pacientes que receberam placebo. Os autores concluíram que não houve benefício com administração de albendazol.

11 • CLOSTRIDIUM PERFRINGENS SUBDURAL EMPYEMA AND MENINGITIS.

44(7): 1357-1358, 1994 Meschia, J. F. e cols (7 ref) (1)

Os autores trataram 75 pacientes com crises e anormalidades tomográficas compatíveis com 15mg/Kg/dia de albendazol e placebo por 7 dias e obtiveram CT de controle ao final de 1 semana, 1 mês e 3 meses. 35/40 dos pacientes que receberam albendazol e 33/35 dos que receberam placebo mostraram resolução. Concluíram que o albendazol não é efetivo nestes casos.

12 • ANTINEURONAL ANTIBODIES IN ACUTE CEREBELLAR ATAXIA FOLLOWING EPSTEIN-BARR VIRUS INFECTION.

44(8): 1506-1507, 1994 Ito, H. e cols (10 ref) (1)

As complicações neurológicas das infecções pelo vírus de Epstein Barr incluem meningoencefalite, meningite asséptica, mielite, neuropatia periférica, ataxia cerebelar aguda e disfunção autonômica aguda. É relatado o caso de um paciente que desenvolveu ataxia cerebelar aguda e tinha tanto anticorpos nucleares quanto de elementos citoplasmáticos dos neurônios.

13 • INTRAVASCULAR MALIGNANT LYMPHOMATOSIS MANIFESTING CLINICALLY AS BILATERAL SUDDEN HEARING LOSS AND CYTOMEGALOVIRUS ENCEPHALITIS.

44(8): 1518-1520, 1994 Nagayama, M. e cols (10 ref) (1)

Linfomatoses malignas intravasculares (LMI) também chamada angioendoteliose e um distúrbio raro. Neste relato descreve-se o achado de LMI em um paciente com linfoma maligno manifestando-se clinicamente como surdez súbita e encefalite por CMV.

14 • THE RISK OF DEVELOPING CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE IN SUBJECTS WITH THE PRNP GENE CODON 200 POINT MUTATION.

44(9): 1683-1686, 1994 Chapman e cols (21 ref) (1)

A doença de CJ é uma das encefalopatias espongiformes associadas ao acúmulo de uma proteína resistente à proteinase, potencialmente infecciosa, formadora da amiloide, conhecida como proteína priônica. Recentes avanços na compreensão da biologia molecular das encefalopatias espongiformes tem revelado que muitos e possivelmente todos os casos familiares de CJ segregam mutações no gene PRNP, que codifica esta proteína. Neste estudo os autores estudaram a penetração da mutação do gene PRNP 200Lys em um grande grupo de pacientes com doença de CJ. Através disto concluíram que a probabilidade de desenvolver CJ aumenta com a idade. A penetração acumulada alcança 50% aos 60 anos e 80% aos 80 anos. A penetração da mutação é alta e embora a idade possa ser um fator influente o sexo também pode ter certa participação.

15 • PROGNOSTIC FACTORS FOR SEIZURE RECURRENCE AFTER WITHDRAWAL OF ANTI-EPILEPTIC DRUGS IN PATIENTS WITH NEUROCYSTICERCOSIS.

44(9): 1706-1709, 1994 Del Bruto, O. H. (20 ref) (1)

Avaliando a evolução da epilepsia associada a neurocisticercose o autor concluiu que o prognóstico da epilepsia devido a neurocisticercose não é tão benigno quanto antigamente se pensava. Pacientes com calcificações residuais e aqueles com crises recorrentes e múltiplos cistos antes do albendazol têm a maior taxa de recorrência após a retirada das drogas antiepilépticas.

16 • VARICELLA-ZOSTER VIRUS MYELITIS: AN EXPANDING SPECTRUM.

44(10): 1818-1823, 1994 Gilden, D. H. e cols (17 ref) (1)

Mielite é uma das complicações neurológicas menos caracterizadas do vírus da varicela Zoster. Os autores relatam 4 pacientes adultos com mielopatia associada à varicela zoster. Discutem dados clínicos e de RM. Comentam que a mielopatia após o vírus da varicela zoster pode ser "emitting-exacerbating" além de aguda e crônica. A detecção do DNA viral no LCR meses após o rash é útil para o diagnóstico e sugere um papel para o vírus na patogênese da mielopatia.

17 • A RABBIT MODEL OF LYME NEUROBORRELIOSIS: CHARACTERIZATION BY PCR, SEROLOGY, AND SEQUENCING OF THE OspA GENE FROM THE BRAIN.

44(10), 1938-1943, 1994 Pachner, A. R. e cols (25 ref) (1)

O modelo foi desenvolvido em coelhos e pós 2 a 3 meses, após a infecção, os órgãos foram removidos para a análise. O órgão mais afetado foi o SNC. Os dados obtidos sugerem que este possa ser um bom modelo de Lyme neuroborreliose.

18 • HERPES SIMPLEX MYELITIS AS A CAUSE OF ACUTE NECROTIZING MYELITIS SYNDROME.

44(10), 1955-1957, 1994 Folpe, A. e cols (10 ref) (1)

É relatado o caso de um paciente com quadro medular de progressão rápida e extensa necrose da medula espinal lombossacra à autópsia. O agente etiológico era o HSV tipo 2. A similaridade do quadro clínico com a mielite necrotizante aguda faz lembrar este diagnóstico diferencial em vida, para o qual há proposta terapêutica.

Manifestações Neurológicas das Doenças Sistêmicas

17 • PARANEOPLASTIC TEMPORAL LOBE EPILEPSY WITH TESTICULAR NEOPLASM AND ATYPICAL AMNESIA.

44(7): 1270-1274, 1994 Ahern, G. L. e cols (17 ref) (3)

É relatado o caso de um paciente de 38 anos que manifestou crises do lobo temporal e distúrbio de memória atípico 3 anos antes da descoberta de um tumor testicular. O exame neurológico mostrava um síndrome quase puramente amnésica.

co. Os estudos sorológicos mostraram a presença de um autoanticorpo circulante que demonstrou afinidade não usual pelo nucléolo dos neurônios cerebrais corticais. Análises de Western Blot revelaram que este anticorpo reagia com proteínas diferentes das identificadas em outras síndromes paraneoplásicas (Hu, Yo, Ri).

18 • THE PROLONGED QT SYNDROME PRESENTING AS EPILEPSY: A REPORT OF TWO CASES AND LITERATURE REVIEW.

44(8): 1408-1410, 1994 Pacia, S. V. e cols (21 ref) (1)

O síndrome do QT longo está associado a taquiarritmias ventriculares e morte súbita. Pode apresentar-se também como epilepsia. A etiologia deste síndrome inclui distúrbios hereditários e não hereditários. Este síndrome, embora raro, quando diagnosticado é tratado com beta bloqueadores que reduzem significativamente a mortalidade dos pacientes. O diagnóstico deve ser suscitado sempre que houver o relato de palpitações, sensação presíncope antes da crise.

19 • HU ANTIGENS AND ANTI-HU ANTIBODIES IN A PATIENT WITH MYXOID CHONDROSARCOMA.

44(8): 1551-1552, 1994 Verschuuren, J. e cols (7 ref) (1)

É relatado o caso de um paciente com a rara combinação de um condrossarcoma com anticorpos anti-Hu associado a neuropatia sensorial paraneoplásica. Este paciente melhorou após tratamento cirúrgico do tumor em combinação com o tratamento imunossupressor do síndrome paraneoplásica.

20 • PARANEOPLASTIC OPSOCLONUS-MYOCLOONUS ASSOCIATED WITH ANTI-HU ANTIBODY.

44(9): 1754-1755, 1994 Hersh e cols (10 ref) (1)

O quadro clínico relatado é de ocorrência de opsoclonus, mioclonia, ataxia e encefalopatia em uma paciente com câncer de pulmão de pequenas células e elevados títulos de anti-Hu no soro. À autópsia haviam infiltrados inflamatórios perivasculares no tronco, putamen e meninges subjacentes ao córtex orbitofrontal.

Metabólicas / Genéticas

22 • THE PHENOTYPE OF "PURE" AUTOSOMAL DOMINANT SPASTIC PARAPLEGIA.

44(7): 1274-1277, 1994 Durr, A. e cols (15 ref) (1)

A paraplegia espástica, descrita em 1880 por Strumpell é caracterizada por degeneração dos tratos corticospinais e comprometimento das colunas de Goll e tratos espinocerebelares. Duas formas da doença são geralmente distinguidas: a "pura" e a "complicada", compreendendo paraplegia espástica, associada a sintomas cerebelares, amiotrofia dos membros superiores, sinais extrapiramidais, oftalmoplegia, neuropatia óptica, degeneração pigmentar da retina, distúrbios cutâneos ou retardo mental. A forma "pura" pode ser autossômica dominante (70%), autossômica recessiva (30%) ou ligada ao X. A expressão clínica da forma "pura" é bastante variável, principalmente quanto à idade de início. Neste estudo conclui-se que há distribuição unimodal, com início recente (antes dos 29 anos) e início tardio (após os 20 anos), antecipação e "imprinting" não ocorrem. Não há dados clínicos que permitam diferenciar as famílias estudadas e apenas estudos de linkage poderão contribuir para a melhor classificação desta doença.

23 • MACHADO-JOSEF (AZOREAN) DISEASE IN A YEMENITE JEWISH FAMILY IN ISRAEL.

44(7): 1298-1301, 1994 Goldenberg-Stern, H. e cols (25 ref) (2)

A doença de Machado Josef (DMJ) é uma doença autossômica dominante, neurodegenerativa, multisistêmica, caracterizada pela combinação variável de ataxia cerebelar, oftalmoparesia externa progressiva, sinais piramidais, distonia, rigidez, amiotrofia e neuropatia periférica. DMJ tem sido descrita em descendentes portugueses no Estados Unidos, Ilha de Açores e Portugueses. Recentemente têm sido descritos famílias Japonesas, Indianas, Brasileiras, Africanas, Australianas e Chinesas. Os autores descrevem o primeiro caso de uma família israelense de Yemenite Jewish, afetando os membros de sete gerações, com o exame clínico de 4 pacientes.

24 • A CLINICAL AND PATHOLOGICAL STUDY OF A LARGE JAPANESE FAMILY WITH MACHADO-JOSEF DISEASE TIGHTLY LINKED TO THE DNA MARKER ON CHROMOSOME 14q.

44(7): 1302-1308, 1994 Takiyama, Y. e cols (39 ref) (2)

A doença de Machado Josef (DMJ) tem sido mapeada no cromossomo 14q usando estudo genético de uma grande família japonesa. Os autores estudaram a clínica e os achados neuropatológicos desta família japonesa com DMJ, comparando

com a ataxia espinocerebelar 1 (AEC1) e ataxia espinocerebelar 2 (AEC2). O pedigree desta família incluiu 30 afetados, entre 125 membros de 5 gerações. Em contraste com AEC1 e AEC 2, a degeneração do sistema subtalâmico e relativa integridade do sistema olivocerebelar são os achados neuropatológicos da DMJ.

25 • NEUROANATOMY OF FRAGILE X SYNDROME: THE TEMPORAL LOBE.

44(7): 1317-1324, 1994 Reiss, A. L. e cols (61 ref) (2)

A síndrome do X frágil é uma doença genética comum causada pela mutação específica localizada no cromossoma X, gene FMR-1. Está associada a um perfil particular de anomalia comportamental, linguagem, compreensão e memória, sugerindo alteração do lobo temporal. Os autores estudaram 15 pacientes com mutação do X frágil, através de neuroimagem quantitativa investigaram a neuroanatomia do lobo temporal. A análise mostrou que o volume hipocampal direito e esquerdo, foi significativamente maior no grupo X frágil comparado com controle, com diminuição do giro temporal superior, ambos correlacionados à idade.

26 • CLINICAL AND GENETIC ANALYSIS OF A TUNISIAN FAMILY WITH AUTOSOMAL DOMINANT CEREBELLAR ATAXIA TYPE 1 LINKED TO THE SCA2 LOCUS.

44(8): 1423-1426, 1994 Belal, S. e cols (14 ref) (1)

As ataxias cerebelares autossômicas (ADCA) dominantes são um grupo heterogêneo tanto clínica quanto geneticamente. Os autores relatam uma família tunisiana com ADCA tipo 1 e os estudos de linkage dest pedigree com marcadores ligados ao locus da ataxia espino cerebelar tipo 1 tipo 2.

27 • PROXIMAL MYOTONIC MYOPATHY: A NEW DOMINANT DISORDER WITH MYOTONIA, MUSCLE WEAKNESS, AND CATARACTS.

44(8): 1448-1452, 1994 Ricker, K. e cols (44 ref) (1)

Na miotonia congênita há envolvimento do cromossoma 7 caracterizado por mutações no gene para o canal de cloro do músculo esquelético. No caso de mutações no gene para a subunidade alfa do canal de sódio do músculo, o envolvimento do cromossoma 17 causa paramiotonia, paralisia periódica hipercalemica e miotonia flutuans. Uma região instável do cromossoma 19 produz expressão variável e anormal da repetição de nucleotídeos(CTG), caracterizando o defeito da Distrofia Miotônica. Neste trabalho são descritas 3 famílias que pareciam inicialmente ter um tipo suave de DM ou uma forma peculiar de miotonia congênita, manifestada como miotonia, fraqueza muscular proximal e catarata (PROMM). Este conjunto de dados parece representar uma nova entidade clínica.

28 • CEREBROSPINAL FLUID LEVELS OF AMYLOID B-PROTEIN PRECURSOR ARE LOW IN GERSTMANN-STRAUSSLER-SCHNEIDER DISEASE, INDIANA KINDRED.

44(8): 1508-1510, 1994 Farlow, M. e cols (10 ref) (1)

Os síndromes Gertsmann-Straussler-Schneider(GSS) é um distúrbio autossômico dominante caracterizado clinicamente por ataxia cerebelar e demência. A idade de início é da quarta à sétima década e, na variante indiana(GSS-K), ocorre também parkinsonismo. Uma das características do fenótipo da GSS-K é a coexistência de depósitos de proteína prion(PrP) e alterações neurofibrilares compostas de tau anormalmente fosforilada. Estudos neuropatológicos em pacientes afetados com GSS-K revelaram que neuritos anormais ao redor dos depósitos amiloides são fortemente imunoreativos com anticorpos aumentados contra os terminais N e C do precursor da proteína beta amiloide (BPP). Estas alterações neuríticas parecem muito similares às observadas na D. de Alzheimer, na qual os indivíduos gravemente afetados apresentam redução dos níveis de BPP de três a quatro vezes em relação a controles. Neste estudo avaliou-se os níveis de BPP em 4 pacientes com o síndrome de GSS, observando-se redução em todos os pacientes afetados.

29 • FAMILIAL PROGRESSIVE SUBCORTICAL GLIOSIS

44(9): 1633-1643, 1994 Lanska e cols (83ref) (1)

Gliose subcortical progressiva (GSP) é uma demência rara e progressiva que tem achados neuropatológicos distintos da doença de Pick. Os autores relatam duas famílias com vários membros afetados. A herança é autossômica dominante. Em uma das famílias o indivíduo mais precocemente afetado tinha 32 anos e, na outra, 41 anos. As manifestações mais precoces foram de alteração de personalidade, distúrbios da sociabilidade, sintomas psicóticos e comprometimento de memória. A progressão foi lenta, variando de 7 a 37 anos. Entre as manifestações tardias observou-se inclusive a síndrome de Klüver-Bucy. Os dados de autópsia demonstraram intensa atrofia cerebral generalizada envolvendo predominantemente a substância branca dos lobos frontal e temporal. A microscopia observou-se proeminentes astrócitos fibrilares na substância branca subcortical e nas camadas subpiais e corticais profundas próximas. Estas alterações foram mais evidentes no giro cíngulo

e na insula. Perda cortical discreta acompanhava a gliose mas não haviam evidências de perda de mielina. Não havia depósitos amiloides.

30 • AMINO-TERMINAL DELETION OF 53% OF DYSTROPHIN RESULTS IN AN INTERMEDIATE DUCHENNE-BECKER MUSCULAR DYSTROPHY PHENOTYPE.

44(9): 1648-1651, 1994 Takeshima e cols (24 ref) (1)

Mutações no gene da distrofina humana estão associadas às distrofias musculares de vários graus de intensidade, desde as formas mais leves de D. Becker até as mais graves de D. Duchenne. Neste trabalho é descrito o caso de um menino japonês com um tipo de deleção no gene da distrofina que causou uma forma intermediária de distrofia muscular.

31 • PIRIDOXINE-RESPONSIVE HYPER-B-ALANINEMIA ASSOCIATED WITH COHEN SYNDROME.

44(9): 1728-1732, 1994 Higgins e cols (23ref) (1)

A Beta alanina (BALA) é um metabolito intermediário de catabolismo da pirimidina, do qual não existem evidências de quantidades apreciáveis nos lípidios humanos. Há um relato antigo de um menino com letargia, crises, lipotonia, hiporreflexia e hiperBALA. Neste relato os autores documentam hiperBALA em uma menina de 4 anos com síndrome de Cohen e sugerem mecanismo para a propagação de crises e encefalopatia.

32 • CLINICAL CHARACTERISTICS OF A FAMILY WITH CHROMOSOME 17-LINKED DISINHIBITION-DEMENTIA-PARKINSONISM-AMYOTROPHY COMPLEX.

44(10): 1878-1884, 1994 Lynch, T. e cols (110 ref) (1)

Os autores estudaram uma família que apresentou o complexo: desinibição que evoluiu para demência, parkinsonismo e amiotrofia (DDPAC). A herança era autossômica dominante, a idade média de início, 45 anos. Ao exame, todos os membros afetados apresentavam rigidez, bradicinesia e instabilidade postural. O óbito sobreveio em torno dos 13 anos de evolução. Ao exame anatomopatológico havia atrofia e alterações espongiformes do córtex fronto-temporal com perda neuronal e gliose da substância negra e amígdala. Dois indivíduos tinham envolvimento do corno anterior da medula. Não haviam corpos de Lewy, alterações neurofibrilares nem placas amiloides. O cromossoma envolvido é o 17.

33 • A RIPPLING MUSCLE DISEASE GENE IS LOCALIZED TO 1q41: EVIDENCE FOR MULTIPLE GENES.

44(10): 1915-1920, 1994 Stephan, D. A. e cols (27 ref) (1)

A "rippling muscle disease" é uma doença autossômica dominante descrita em 1975. Acomete o músculo esquelético e, neste caso, a estimulação mecânica provoca contrações eletricamente silenciosas. Os sintomas são: câimbras musculares, dor e rigidez particularmente durante ou após exercícios. O exame pode demonstrar a contração após a percussão do músculo. Um estudo de linkage feito nesta família permitiu localizar o gene responsável na parte distal do braço longo do cromossoma 1.

34 • CONGENITAL MYOTONIC DYSTROPHY TRANSMITTED FROM AN ASYMPTOMATIC FATHER WITH A DM-SPECIFIC GENE.

44(10): 1958-1960, 1994 Ohya, K. e cols (10 ref) (1)

São relatados os primeiros casos de transmissão paterna de distrofia miotônica congênita. Os pacientes apresentavam repetições de CTG instáveis ao estudo pelo Southern blot. A mãe não apresentava expansão do gene da DM mas o pai, assintomático, as apresentava em pequena extensão.

Moléstias Extrapiramidais

29 • THE APOLIPOPROTEIN e4 ALLELE IN PARKINSON'S DISEASE WITH AND WITHOUT DEMENTIA.

44(7): 1330-1331, 1994 Marder, K. e cols (10 ref) (2)

A DP é terceira causa mais comum de demência precoce. Alguns estudos da patogênese atribuem isto à Doença de Alzheimer's concomitantemente. Os autores determinaram o genótipo Ape-E, que é um fator de risco genético da DA esporádica e familiar, em 79 pacientes com DP, 22 pacientes com demência e 44 controles da mesma comunidade. A frequência do alelo e4 para DP sem demência foi de 0,132, para DP com demência 0,068 e controle 0,102. Concluíram que não havia associação da Ape4 e demência em pacientes com DP.

30 • [11C] RACLOPRIDE AND POSITRON EMISSION TOMOGRAPHY IN PREVIOUSLY UNTREATED PATIENTS WITH PARKINSON'S DISEASE: INFLUENCE OF L-DOPA AND LISURIDE THERAPY ON STRIATAL DOPAMINE D2-RECEPTORS.

44(7): 1325-1329, 1994 Antonini, A. e cols (20 ref) (2).

A ligação receptor-D2 dopaminérgico estriatal é normal ou aumentada em paciente com DP não tratados. A ação das drogas dopaminérgicas é ativar os receptores D1 e D2. As alterações na densidade dos receptores D2, com administração das drogas dopaminérgicas ao longo do tempo, podem ser as responsáveis pelas complicações dos pacientes com DP. Os autores estudaram a ligação do receptor D2 dopamina no cérebro usando o [11C] raclopride e PET em 18 pacientes com DP não medicados e 14 voluntários controles. Os resultados sugerem que o lisuride bloqueia a ligação [11C] raclopride e receptor D2 dopaminérgico e demonstram que 3 a 4 meses de terapia oral com L-dopa ou lisuride não altera a densidade de receptores D2 dopaminérgicos em pacientes com DP.

31 • THE EFFECT OF ENTACAPONE (OR-611) ON BRAIN [18 F]-6-L-FLUORODOPA METABOLISM: IMPLICATIONS FOR LEVODOPA THERAPY OF PARKINSON'S DISEASE.

44(7): 1292-1297, 1994 Sawle, G. V. e cols (34 ref) (2).

O [18F]-6-L-fluorodopa([18F]dopa) é um análogo da levodopa, usado como marcador em PET do sistema dopaminérgico presináptico. Os autores usaram o [18F] dopa para medir o efeito do inibidor periférico da COMT, o entacapone, no metabolismo extracerebral e subsequentemente a disponibilidade estriatal do [18F] dopa. Foram estudados 4 pacientes com DP e 6 controles, foi administrado carbidopa e depois placebo e carbidopa e entacapone. Na fase sem entacapone somente 22% do sinal de [18F] plasmático, representado pelo seu metabólito 3-O-methyl [18F] dopa foi registrado. Após a administração do entacapone esta fração aumentou para 56%. O entacapone não alterou a razão oferta estriatal e descarboxilação do [18F] dopa, estimada pela curva correlacionada ao metabólito plasmático, calculada pela constante de influxo $K_i(p)$.

33 • LONGITUDINAL MONITORING OF THE LEVODOPA CONCENTRATION-EFFECT RELATIONSHIP IN PARKINSON'S DISEASE.

44(7): 1287-1292, 1994 Contin, M. e cols (23 ref) (2).

Os autores realizaram estudo longitudinal de 28 pacientes com PD idiopático estado moderado, com segmento de 4 anos, monitorizando a relação efeito-concentração de levodopa, após um teste padrão de levodopa oral. Outras drogas antiparkinsonianas eram usadas concomitantemente, bromocriptina e selegelina, assim como a dosagem de levodopa foi aumentada com a necessidade clínica do paciente. O início e a duração do efeito da droga diminuiu significativamente com os anos de evolução da doença. A cinética plasmática da levodopa permaneceu inalterada. O modelo farmacodinâmico indicou progressiva diminuição no equilíbrio de meia vida entre a concentração plasmática e efeito da droga, o qual foi correlacionado com o encurtamento da resposta motora. Não houve alteração na resposta máxima, mas houve necessidade de aumentar a dosagem da droga, para obter esta resposta. Provavelmente a alteração da cinética cerebral da levodopa é um importante fator para determinar a flutuação de resposta.

34 • THE NEUROGENETICS GENIE: TESTING FOR THE HUNTINGTON'S DISEASE MUTATION.

44(8): 1369-1373, 1994 Hersch, S e cols. (26 ref) (1)

Considera-se hoje que a DH seja um dos membros de uma mesma família de doenças neurogenéticas nas quais a mutação do DNA envolve a expansão de trinucleotídeos. Esta expansão ocorre em um gene localizado no braço curto do cromossoma 4 que codifica uma proteína desconhecida que tem sido chamada de "huntingtina". O gene desta proteína contém um segmento de DNA que contém cópias repetidas do trinucleotídeo citosina-adenina-guanina (CTG). Pessoas com menos de 32 cópias não desenvolvem clínica de HD. Pessoas com 40 cópias ou mais a desenvolvem. As pessoas com número de cópias intermediário têm sua evolução ainda incerta. Existe relação também entre o maior número de cópias e o início mais recente da DH. A expansão do DNA é instável e o comprimento das repetições varia entre os afetados e seus parentes. Este fato é especialmente importante em homens, nos quais a expansão do DNA ocorre marcadamente durante a espermatogênese, o que explica a associação de DH juvenil com a transmissão paterna. Discute-se neste editorial a indicação dos testes genéticos no estágio pré-sintomático e sintomático e o protocolo de teste recomendado. Comenta-se os cuidados ao conduzir clinicamente famílias com DH.

35 • DYSTONIA AFTER HEAD TRAUMA.

44(8): 1374-1378, 1994 Lee, MS e cols. (18 ref) (1)

Os traumatismos contribuem com 7 a 9% dos casos de hemidistonia sintomática. por outro lado, a distonia é uma rara consequência de TCE. Neste artigo os casos

relatam os dados obtidos com 10 pacientes de sua casuística e 19 da literatura com esta associação. Encontraram elevada frequência de lesões lenticulares ou talâmicas nestes pacientes. Sugerem que este fato possa ser atribuído a danos ao circuito neuronal putâmino-pálido-talâmico. Nos casos onde não se encontra lesões à CT ou RM, sugere-se a existência de danos microscópicos a regiões cerebrais críticas.

36 • MEIGE SYNDROME IN THE SPECTRUM OF LEWY BODY DISEASE.

44(8): 1433-1436, 1994 Mark, M. H. e cols (35 ref) (1)

Ao analisar os achados de necropsia de um paciente com síndrome de Meige observou-se corpos de Lewy típicos e atípicos na substância negra e locus ceruleus, no núcleo basal de Meynert e no núcleo âmbar. Dados de análise neuroquímica pós morte evidenciaram redução do turnover da dopamina na substância negra, núcleo accumbens e striatum. Os autores sugerem que alguns casos de Meige façam parte do espectro da doença de Lewy.

37 • B2-ADRENERGIC AGONIST AS ADJUNCT THERAPY TO LEVODOPA IN PARKINSON'S DISEASE.

44(8): 1511-1513, 1994 Alexander, G. M. e cols (10 ref) (1)

O sistema de transporte dos grandes aminoácidos neutros(LNAA) é responsável pela translocação dos aminoácidos aromáticos e dos ramificados do sangue para o cérebro. Há evidências de que o transporte dos LNAA, incluindo a Levodopa, está sob a regulação Beta2 adrenérgica. Há evidências de que o transporte de levodopa aumenta em alguns animais pela administração de agonista beta adrenérgico(isoproterenol). Administrando, em estudo aberto, albuterol a pacientes tratados com levodopa observaram redução dos sintomas parkinsonianos e, em alguns casos, redução da dose de levodopa. Sugerem que os agonistas beta2 possam ser úteis como terapêutica associada da DP.

38 • EFFECT OF PLASMA LEVELS OF LARGE NEUTRAL AMINO ACIDS AND DEGREE OF PARKINSONISM ON THE BLOOD-TO-BRAIN TRANSPORT OF LEVODOPA IN NAIVE AND MPTP PARKINSONIAN MONKEYS.

44(8): 1491-1499, 1994 Alexander, G. M. e cols (61 ref) (1)

Trata-se de estudo experimental efetuado em macacos procurando explorar aspectos da manipulação farmacológica do transporte de levodopa do sangue para o cérebro, concluindo por resultados favoráveis neste sentido.

39 • GUIDELINES FOR THE MOLECULAR GENETICS PREDICTIVE TEST IN HUNTINGTON'S DISEASE.

44(8): 1533-1536, 1994 "International Huntington Association and the World Federation of Neurology Research Group on Huntington's Chorea Committee. (1)

Trata-se de um conjunto de orientações para a avaliação genética da DH.

40 • MANGANISM AND IDIOPATHIC PARKINSONISM; SIMILARITIES AND DIFFERENCES.

44(9): 1583-1586, 1994 Calne, D. B. e cols (46 ref) (1).

Trata-se de uma comparação entre a DP e o manganismo. As conclusões são: 1. Há similaridades entre DP e manganismo notadamente pela presença de bradicinesia generalizada e rigidez difusa. 2. Há dissimilaridades entre as duas condições, notadamente as seguintes no manganismo: a) tremor de repouso menos frequentemente b) distonia mais frequente, c) particular propensão a cair para trás, d) falha em detectar redução na captação da fluorodopa pelo PET.

41 • LEVODOPA FAILURE IN CHRONIC MANGANISM.

44(9): 1600-1602, 1994 Huang, C. -C e cols (18 ref) (1).

Quatro pacientes com distonia e parkinsonismo após intoxicação com manganês não apresentaram melhora, em comparação ao placebo, após o tratamento com levodopa/ carbidopa.

42 • DO PARKINSONIAN SYMPTOMS AND LEVODOPA-INDUCED DYSKINESIAS START IN THE FOOT?

44(9): 1613-1616, 1994 Bonnet, A. M. e cols (24 ref) (1)

O relacionamento entre levodopa e distonias por ela induzidas, os sintomas iniciais da DP e o padrão dos distúrbios motores é incerto. De acordo com recentes estudos animais as projeções do córtex cerebral para o striatum são organizadas somatotopicamente, com a zona dorsolateral correspondendo à perna a zona ventromedial correspondendo à região orofacial e o território entre eles ao braço. Se a perda da inervação dopaminérgica para o striatum denerva a parte superior da estrutura correspondente somatotopicamente ao pé poderíamos prever que os sintomas parkinsonianos deveriam aparecer primeiro no pé. Se as discinesias resultam de hipersensibilidade dos receptores dopaminérgicos devido à denervação,

os autores hipotetizam que as discinesias deveriam começar pelo pé. Os autores estudaram a forma, topografia sequência e intensidade das discinesias após a administração de uma dose de levodopa. Concluíram que as discinesias começam no pé dos pacientes que respondem bem à levodopa, consistentemente com o fato de que a perda de dopamina é mais intensa no striatum dorsolateral.

43 • EFFECT OF BRIEF LEVODOPA HOLIDAYS ON THE SHORT-DURATION RESPONSE TO LEVODOPA: EVIDENCE FOR TOLERANCE TO THE ANTIPARKINSONISM-HEMIATROPHY SYNDROME.

44(9): 1617-1621, 1994 Carter, J. H. & Woodward, D. (360 ref) (1)

Não há concordância se a tolerância à Levodopa ocorre em seres humanos. Uma das evidências de tolerância é o aumento da resposta após a reintrodução da droga após um período de pausa. Através deste estudo os autores demonstraram progressivo encurtamento da resposta durante terapia a longo prazo.

44 • METABOLIC TOPOGRAPHY OF THE HEMIPARKINSONISM HEMIATROPHY SYNDROME.

44(9): 1622-1632, 1994 Pzedborski e cols (36ref) (1)

Hemiparkinsonismo com hemiatrofia é uma forma rara de parkinsonismo secundário. Entre os dados clínicos que caracterizam esta síndrome está a pequena resposta à levodopa e a elevada frequência de distonia ipsilateral. Neuroradiologicamente observa-se atrofia cortical e subcortical. A etiologia é desconhecida mas a presença de parkinsonismo e distonia frequentemente levanta a hipótese de envolvimento dos núcleos da base. Os autores avaliaram a taxa metabólica global e regional da glicose usando Fluorodesoxiglicose (FDG) e PET em seis pacientes com este síndrome. Concluíram que as manifestações clínicas do síndrome pode decorrer de disfunção dopaminérgica nigrostriatal pré e pós sináptica.

45 • NIGRAL DEGENERATION IN NEUROACANTHOCYTOSIS.

44(9): 1629-1632, 1994 Rinne e cols (24ref) (1)

Neuroacantocitose é uma doença caracterizada por coréia, tics, discinesias oromandibulares, crises, demência e neuropatia periférica. Parkinsonismo pode ocorrer simultaneamente com a coréia ou tardiamente. A base fisiopatológica do parkinsonismo é desconhecida. Há evidências anatomopatológicas de degeneração do striatum e globo pálido. Neste trabalho pôde-se evidenciar que a região ventrolateral da substância negra estava mais afetada em obra em casos de neuroacantocitose a perda dos neurônios nigrais seja difusa.

46 • TREATMENT OF STIFF-MAN SYNDROME WITH INTRAVENOUS IMMUNOGLOBULIN.

44(9): 1652-1654, 1994 Amato e cols. (32ref) (1)

A síndrome do homem rígido é rara e caracteriza-se por rigidez progressiva, e espasmos intermitentes da musculatura axial e, ocasionalmente, da musculatura das extremidades. A etiologia é desconhecida mas há evidências de base imunológica. Os autores utilizaram imunoglobulina EV (0,4g/kg/dia por 5 dias e duas doses adicionais de 0,5 a 2,0/kg com intervalo de 3 ou 4 semanas) em três pacientes com este diagnóstico com resultados favoráveis nos três casos.

47 • THE EFFECT OF DEPRENYL AND TOCOPHEROL ON COGNITIVE PERFORMANCE IN EARLY UNTREATED PARKINSON'S DISEASE.

44(9): 1756-1759, 1994 Kieburtz e cols (10ref) (1)

A terapêutica antioxidativa feita com deprenyl e tocoferol para o parkinsonismo tem sido empregada em pacientes com quadro inicial, durante o qual ainda não há necessidade de drogas antiparkinsonianas. Hipotetiza-se que a introdução precoce destas drogas poderia retardar o aparecimento destes quadros. Os dados deste trabalho não confirmam este fato.

48 • ASSESSMENT OF FETAL TISSUE TRANSPLANTATION IN PARKINSON'S DISEASE: DOES PET PLAY A ROLE?

44(10): 1777-1780, 1994 Martin & Perlmuter (41 ref) (1)

Trata-se de avaliação crítica sobre a contribuição que os estudos de FD (fluorodopa), feitos através de Pet-scan podem prestar na avaliação da eficácia dos transplantes de tecido mesencefálico ventral fetal em pacientes com DP. Conclui-se pela cautela na interpretação dos dados em função das diversas controvérsias existentes.

49 • LONG-TERM THALAMIC STIMULATION IN PARKINSON'S DISEASE: POSTMORTEM ANATOMOClinical STUDY.

44(10): 1856-1860, 1994 Caparros-Lefevre, D. e cols (28 ref) (1)

O tremor parkinsoniano pode ser suprimido após estimulação talâmica. O paciente em estudo iniciou com tremores aos 44 anos e síndrome rígido-acinética 8

anos mais tarde. Aos 60 anos a estimulação intratálâmica foi feita por um período de 43 meses até a morte e foi eficiente sobre o tremor com baixa estimulação. Ao fazer a verificação anatômica observou-se que a lesão provocada pelo eletrodo era pequena. O local de estimulação foi a parte medio inferior do complexo intermédio, na entrada das fibras cerebello-talâmicas.

50 • MODULATION OF PARKINSONIAN TREMOR BY RADIAL NERVE PALS.

44(10): 1861-1864, 1994 Pullman, S. L. e cols (14 ref) (1)

Embora a modulação aferente sobre os tremores postural e de repouso ainda não seja completamente compreendida, muitos acreditam que o impulso periférico tem menos influência nos tremores parkinsonianos que em outros tremores. Neste estudo relata-se o caso de um paciente que teve paralisia radial direita e, apesar da completa paralisia de todos os extensores abaixo do cotovelo, a frequência dos tremores permaneceu inalterada e a amplitude aumentou. Desta observação concluiu-se que o tratamento periférico dos tremores com toxina botulínica, por exemplo, pode até piorar a amplitude dos tremores.

51 • ANTICIPATION OF ONSET AGE IN FAMILIAL PARKINSON'S DISEASE.

44(10): 1978-1979, 1994 Bonifati, V. e cols (7 ref) (1)

A importância dos fatores genéticos na DP tem sido revisada. Os casos familiares contribuem com 15 a 20% dos casos. Em várias famílias a transmissão é compatível com mecanismos autossômicos dominantes. Na análise crítica destes pacientes verifica-se antecipação, o que pode sugerir, entre outras coisas, a necessidade de revisão dos mecanismos genéticos da DP.

Neurofisiologia Clínica

5 • SOMATOSENSORY EVOKED FIELDS AND POTENTIALS FOLLOWING TIBIAL NERVE STIMULATION.

44(7): 1283-1286, 1994 Rogers, R. L. e cols. (12 ref) (2)

Os autores realizaram estudo de campo magnético evocado e potencial elétrico da estimulação do nervo tibial em um grupo de 24 pessoas normais. Ambos, registro elétrico e magnético, demonstraram uma série de padrão oscilatório, consistindo de 4 picos, 2 positivos e 2 negativos, ocorrendo entre 40 e 100 msec. A localização da fonte do campo magnético de todos os 4 picos, usando modelo esférico dipolar, indicou que estes originavam da mesma localização da superfície cortical, na fissura longitudinal, uma área tipicamente associada com função somatosensorial.

6 • INTER- AND INTRAEXAMINER RELIABILITY OF NERVE CONDUCTION MEASUREMENTS IN PATIENTS WITH DIABETIC NEUROPATHY.

44(8): 1459-1462, 1994 Chaudhry, V. e cols (17 ref) (1)

Os estudos de condução nervosa normalmente são utilizados para definir a extensão e a intensidade de uma neuropatia periférica, identificando populações específicas de fibras envolvidas e determinar se o processo patológico é axonal ou desmielinizante. Além disto são utilizadas também para avaliação de evolução e prognóstico. A variabilidade intra e interexaminador poderia interferir na interpretação destes resultados. Através deste estudo concluíram que as medidas de condução nervosa longitudinais devem ser feitas pelo mesmo observador para evitar variabilidade de interpretações.

7 • COMPUTERIZED EEG IN THE COURTROOM.

44(9): 1566-1569, 1994 Epstein, C. M. (30 ref) (1)

Este editorial discute a validade dos resultados oferecidos por este método, a complexa questão das interpretações e as implicações médico-legais.

8 • ANOSOGNOSIA FOR HEMIPLEGIA: A ELECTROPHYSIOLOGIC INVESTIGATION OF THE FEED-FORWARD HYPOTHESIS.

44(10): 1804-1808, 1994 Gold, M. e cols (22 ref) (1)

A causa da anosognosia na hemiplegia não é clara. Dois fatos já foram ressaltados por Babinski quando da descrição destes quadros: a elevada frequência de comprometimento sensorial e a predominância de pacientes com lesão no hemisfério cerebral direito. A hipótese de "feed-forward" preconiza que os pacientes com anosognosia por hemiplegia apresentem uma falha na detecção porque há perda da intenção motora e expectativa de movimento. Os dados deste trabalho reforçam esta idéia.

9 • THE ACOUSTIC STARTLE REFLEX IN STIFF-MAN SYNDROME.

44(10):1952-1955, 1994 Matsumoto, J. Y. e cols (10 ref) (1)

Esta síndrome foi descrita em 1956 e, à ocorrência de ruídos inesperados, podem ocorrer violentos abalos musculares resultando em queda. Estes abalos musculares parecem ser exagerados quanto à resposta. Neste estudo procura-se avaliar 8 pacientes com o síndrome do homem rígido para determinar o relacionamento de suas crises audiogênicas com o reflexo acústico procurando clarificar os locais de maior anormalidade fisiológica neste síndrome. Observaram que a resposta exagerada provavelmente reflete a hiperexcitabilidade dos motoneurônios segmentares axiais e lombares.

Neuromuscular

12 • RACE, SEX, AND PUBERTY INFLUENCE ONSET, SEVERITY, AND OUTCOME IN JUVENILE MYASTHENIA GRAVIS.

44(7): 1208-1214, 1994 Andrews, P. I. e col (40 ref) (3)

Os autores avaliaram a influência do sexo, raça, e da puberdade na evolução de 115 pacientes com diagnóstico de miastenia gravis autoimune juvenil (MGJ). Estas variáveis influenciaram não somente a ocorrência mas, também, a gravidade da doença, a resposta à terapia e o segmento. As remissões espontâneas foram mais comuns nos pacientes brancos com início pré-puberal da doença, sendo a timectomia precoce mais benéfica que a timectomia tardia em brancos e incerto o papel da timectomia nos pacientes mais jovens.

13 • SODIUM CHANNEL MUTATIONS IN ACETAZOLAMIDE-RESPONSIVE MYOTONIA CONGENITA, PARAMYOTONIA CONGENITA, AND HYPERKALEMIC PERIODIC PARALYSIS.

44(8): 1500-1503, 1994 Ptacek, L. J. e cols (21 ref) (1)

Tanto a paralisia periódica hipercalemica quanto a paramiotonia congênita são geneticamente mapeadas no cromossoma 17q e resultam de mutações no canal de sódio do músculo esquelético. Há nove distintas mutações identificadas em humanos com estes distúrbios. A miotonia congênita responsiva a acetazolamida é um outro distúrbio que é geneticamente ligado ao canal de sódio no cromossoma 17q mas nenhuma mutação no canal de sódio havia sido identificada nestes pacientes. Neste caso os pacientes apresentam miotonia sem fraqueza episódica ou sensibilidade à temperatura. Estes fatos distinguem este distúrbio da paralisia periódica hipercalemica e da paramiotonia congênita e sugerem que esta doença possa ser relacionada a um alelo do canal de sódio. Neste trabalho autores resumem a experiência clínica, fisiológica e genética de 26 famílias com miotonia, sem paralisia periódica e com uma única mutação no canal de sódio.

14 • INCLUSION BODY MYOSITIS: TREATMENT WITH INTRAVENOUS IMMUNOGLOBULIN.

44(8): 1516-1518, 1994 Amato, A. A. e cols (10 ref) (1)

A miose dos corpos de inclusão é caracterizada clinicamente por início insidioso, geralmente após os 50 anos, além de fraqueza e atrofia muscular proximal e distal lentamente progressiva. Diferentemente da dermatomiosite e da polimiosite estes pacientes não respondem a terapias imunossupressoras. Neste artigo os autores relatam os resultados do tratamento com imunoglobulina EV, relatada anteriormente como benéfica. Neste estudo, aberto, os benefícios não foram evidentes e os autores discutem este fato.

15 • SCIATIC NEUROPATHY. Clinical and prognostic features in 73 patients.

44(9):1669-1674, 1994 Yuen e cols (57ref) (1)

A escassez de grandes séries de pacientes estudados com a neuropatia do ciático e a elevada frequência desta afecção levou os autores a relatar a sua experiência. O artigo revê em detalhes fatores clínicos e prognósticos.

16 • TREATMENT OF MYASTHENIA GRAVIS WITH ANTI-cd4 ANTIBODY: Improvement correlates to decreased T-cell autoreactivity.

44(9):1732-1737, 1994 Ahlberg e cols (36ref) (1)

A causa do comprometimento da transmissão neuromuscular na Miastenia Grave é a presença de autoanticorpos que ligam-se ao receptor de acetilcolina (AChR), interferindo desta forma com o sinal do nervo para o músculo. As células T CD4+ estão presentes no sangue de miastênicos e as linhas celulares derivadas destas células T estimulam a formação de autoanticorpos contra o AChR. Os anticorpos monoclonais (mAbs) podem bloquear o reconhecimento do antígeno pelas células T CD4+. Os mAbs têm sido efetivos no tratamento da MG autoimune

experimental e outros modelos animais de doenças autoimunes. O tratamento anti-CD4 mAb tem beneficiado pacientes com artrite reumatóide, lupus eritematoso sistêmico, esclerose múltipla, vasculite sistêmica, psoríase, policondrite e doença inflamatória do intestino. Neste estudo é relatado o primeiro paciente tratado com anti-CD4 mAb com resultados favoráveis.

17 • HYPERTROPHIC BRANCHIAL MYOPATHY TREATED WITH TOXIN TYPE A.

44(9):1765-1766, 1994 Doyle & Jabbari (7ref) (1)

Esta afecção é benigna e caracteriza-se pelo alargamento insidioso dos músculos temporais e pterigoídeos. Baseados na observação de que estes músculos são derivados do primeiro arco branquial foi cunhada a expressão miopatia branquial. O quadro instala-se na terceira ou quarta década sem predomínio de raça ou sexo. A possibilidade de manuseio desta condição com toxina botulínica motivou este relato.

18 • EPIDEMIC NEUROPATHY IN CUBA: A PLE TO END THE UNITED STATES ECONOMIC EMBARGO ON A HUMANITARIAN BASIS.

44(10):1784-1786, 1994 Román, G. C. (28 ref) (1)

Durante 1992 e 1993 uma doença neurológica epidêmica comprometeu 50.862 pacientes causando: neuropatia óptica, surdez sensorial, neuropatia periférica predominantemente sensorial e mielopatia dorsolateral. Os síndromes clínicas eram semelhantes aos descritos em prisioneiros de guerra, decorrentes de deficiência dietética de vitaminas do grupo B e aminoácidos contendo enxofre. Neste caso o autor comenta que o quadro instalou-se como resultado das condições socioeconômicas que Cuba tem atravessado.

19 • A PERSONALITY PROFILE OF PATIENTS DIAGNOSED WITH POST-POLIO SYNDROME.

44(10):1809-1811, 1994 Clark, K. e cols (15 ref) (1)

O síndrome pós-polio caracteriza-se pelo desenvolvimento tardio de sintomas neuromusculares em indivíduos com manifestações de poliomielite anteriormente estáveis. Neste estudo os autores examinaram 22 pacientes que preenchiam os critérios para SPP procurando verificar o perfil psicológico deles através de vários testes. Através disto concluíram que o desenvolvimento deste síndrome não decorre de psicopatologia subjacente.

Propedêutica / Laboratório

16 • BILATERAL SEVENTH NERVE PALSY: ANALYSIS OF 43 CASE AND REVIEW OF THE LITERATURE.

44(7): 1198-1202, 1994 Keane, J. R. & M. D. (88ref) (3)

A diparesia facial é considerada um evento raro e geralmente secundária a uma patologia específica. Neste artigo os autores realizaram uma revisão de 43 casos de diparesia facial e encontraram 22 pacientes que tiveram uma evolução benigna, autolimitada incluindo: Paralisia de Bell(10), S. Guillain Barré (5), neuropatia craniana múltipla idiopática (3), encefalite do tronco (2), S. Miller Fisher (1), e associada à hipertensão intracraniana (1). Em nove pacientes detectou-se tumor: 4 meninges, 3 pré-pontinos e 2 intrapontinos. Dois pacientes tinham neuro-sífilis, uma doença de Hansen, outro meningite criptococcica e SIDA e finalmente um com meningite tuberculosa. Outras causas incluíam um paciente de cada com: diabetes mellitus, sarcoidose, trauma, hemorragia pontina tegmentar, S. Moebius em adulto, lupus eritematoso sistêmico com grave neuropatia e possível neuropatia degenerativa bulboespinal.

17 • CLINICAL AND ELECTROPHYSIOLOGIC CORRELATES OF ELEVATED ANTI-GM1 ANTIBODY TITERS.

44(7):1278-1282, 1994 Kinsella, L. J. e cols (46 ref) (3)

Os autores revisaram os dados clínicos e eletrofisiológicos de 36 pacientes com aumento nos títulos de anticorpos anti-GM1. Aumentos discretos nestes títulos não demonstraram associação com qualquer síndrome clínica em particular. Quatorze dos 16 pacientes com títulos elevados tinham fraqueza progressiva com sinais de neurônio motor inferior (títulos = ou de 6.400). Os pacientes com estes quadros apresentam-se com dados de doença do neurônio motor e neuropatia desmielinizante.

18 • NEUROPSYCHOLOGICAL PREDICTION OF DEMENTIA AND THE ABSENCE OF DEMENTIA IN HEALTHY ELDERLY PERSONS.

44(8): 1427-1432, 1994 Masur, D. M. e cols (38 ref) (1)

A acurada distinção entre pessoas idosas com funções cognitivas normais daquelas com demência precoce é extremamente importante. Alguns testes tem permitido discriminar pacientes com formas suaves de demência senil de pessoas idosas saudáveis. Utilizando 4 medidas de função cognitiva para avaliação do perfil basal destes pacientes os autores identificaram um subgrupo com 85% de chance de desenvolver demência em 4 anos e um outro com 95 % de probabilidade de ficar livre de demência. O valor preditivo deste modelo foi de 68% e, para a ausência de demência, de 88%. Ao detectar o grupo de maior risco, medidas apropriadas de prevenção e tratamento podem ser desenvolvidas.

19 • ANTI-RI ANTIBODIES ASSOCIATED WITH OPSOCLONUS AND PROGRESSIVE ENCEPHALOMYELITIS WITH RIGIDITY.

44(8): 1521-1522, 1994 Casado, J. L. e cols (10 ref) (1)

Os anticorpos antineuronais presentes no soro e no liquor de pacientes com alguns síndromes paraneoplásicos são usualmente preditivos de tumor oculto. Neste artigo é relatado o caso de uma mulher de 57 anos sem neoplasia conhecida que desenvolveu opsoclonus, mioclonias e ataxia. Na evolução desenvolveu encefalomielite com rigidez. Anticorpos anti-Ri estavam presentes. Não se conseguiu detectar o câncer.

20 • ABDUCENS NERVE PALSY IN SPONTANEOUS INTRACRANIAL HYPOTENSION.

44(8): 1552, 1994 Berlitt, P e cols 96 ref) (1)

A hipotensão intracraniana espontânea está associada a cefaléia postural, sinais meníngeos discretos e edema meníngeo difuso à RM. No caso relatado observou-se também paralisia bilateral do sexto nervo.

21 • THE RELATIONSHIP BETWEEN VISUOSPATIAL AND REPRESENTATIONAL NEGLECT.

44(9): 1710-1714, 1994 Bartolomeo e cols (25 ref) (1)

Usando avaliação quantitativa os autores analisaram o relacionamento entre o "neglect" visuoespacial e representacional e a lesão do hemisfério direito e esquerdo e encontraram sinais de neglect representacional só nos pacientes com lesão no hemisfério direito. Embora o "neglect" representacional esteja sempre associado com o visual sugere-se que as duas formas tenham um mecanismo subjacente comum. Forte influência do fenômeno da atração atencional em direção ao espaço ipsilateral à lesão no visuoespacial, em contraposição ao imaginário, deve contribuir para este achado.

22 • ISOLATED EYELID-OPENING APRAXIA: REPORT OF A NEW LEVODOPA-RESPONSIVE SYNDROME.

44(9): 1752-1754, 1994 Dewwy & Maragamore (10 ref) (1)

Apraxia da abertura dos olhos foi definida como uma anomalia motora não paralisia caracterizada por dificuldade de iniciar o ato de elevação da pálpebra. Geralmente estes quadros têm sido descritos em associação à doenças dos núcleos da base. Neste trabalho descreve-se dois pacientes em que isto ocorreu sem qualquer outro sinal de envolvimento do sistema nervoso central e resolveu-se com levodopa. Os autores discutem mecanismos e implicações deste síndrome.

23 • COGNITIVE RECOVERY WITH VITAMIN B12 THERAPY: A LONGITUDINAL NEUROPSYCHOLOGICAL ASSESSMENT.

44(9): 1764-1765, 1994 Meadows e cols (7 ref) (1)

Este trabalho enfatiza a importância de se obter os níveis de B12 em casos de demência mesmo quando o diagnóstico diferencial sugere etiologia alternativa tal como a demência relacionada ao álcool.

24 • LEFT TEMPORAL NEOCÓRTEX MEDIATION OF VERBAL MEMORY: EVIDENCE FROM FUNCTIONAL MAPPING WITH CORTICAL STIMULATION.

44(10): 1845-1850, 1994 Perrine, K. e cols (30 ref) (1)

Os autores examinaram a contribuição do neocórtex temporal na "short-term memory" em 15 pacientes com linguagem dominante no hemisfério cerebral esquerdo durante mapeamento cortical intra e extra operatório, antes da lobectomia temporal anterior. Concluíram que o neocórtex temporal esquerdo contribua para a consolidação da memória verbal em pacientes com epilepsia crônica.

SIDA/HTLV-1

7 • ROCHALIMAEA ANTIBODIES IN HIV-ASSOCIATE NEUROLOGIC DISEASE.

44(7): 1312-1316, 1994 Schwartzman, W. A e cols (29 ref) (2)

A Rochalimaea henselae tem sido descrita recentemente como agente etiológico da angiomatose bacilar e hepatite peliosa bacilar, causando bacteremia, meningite e doença do arranhão do gato. Sua manifestação no SNC inclui angiomatose bacilar cerebral, encefalite relacionada ao arranhão do gato, mielite, arterite cerebral e retinite. Alguns estudos demonstraram a associação de pacientes HIV com alteração neurológica e evidência de infecção pela R henselae. Os autores desenvolveram um novo imunoensaio enzimático e reação de cadeia polimerase (PCR), para estudar a associação de infecção por R henselae e HIV com acometimento do SNC. Foi encontrado uma razão de soroprevalência em HIV sem alteração neurológica de 4 a 5, 5%, e com alteração neurológica de 32%. A relação de anticorpo específico no liquor e soro, sugere síntese intra-barreira hemato-cerebral. Em 14 pacientes evidenciou invasão do SNC por R henselae, foi acompanhado por alteração aguda e subaguda do estado mental, incluindo alucinação, desorientação e demência rapidamente progressiva.

8 • PROGRESSIVE MULTIFOCAL LEUKOENCEPHALOPATHY IN HIV INFECTION AS BALINT'S SYNDROME.

44(7): 1339-1340, 1994 Ayuso-Peralta, L. e cols (10 ref) (2)

A síndrome descrita por Balint em 1909 consiste na tríade clínica: 1) paralisia psíquica do olhar ou apraxia ocular; 2) ataxia óptica e 3) desorientação visual ou simultaneagnosia. Esta síndrome esta associada à lesão parieto-occipital bilateral, afetando conexões entre a região cortical visual e a área motora prérolândica. Os autores relatam um caso de um paciente de 34 anos com a síndrome de Balint e AIDS, em que os exames de TC e RM mostram lesões características de leucoencefalopatia multifocal progressiva, o qual foi confirmada por exame histopatológico.

9 • EXPRESSION OF HIV-1 AND INTERLEUKIN-6 IN LUMBOSACRAL DORSAL ROOT GANGLIA OF PATIENTS WITH AIDS.

44(8): 1504-1505, 1994 Yoshioka, M. e cols (1)

Este artigo visa apenas fazer correção na sequência de informações e ilustrações de um trabalho publicado no volume de junho (Neurology 44:1120-1139, 1994) em virtude do grave erro feito na publicação anterior.

10 • ACUTE RHABDOMYOLYSIS IN PATIENTS INFECTED BY HUMAN IMMUNODEFICIENCY VIRUS

44(9): 1692-1696, 1994 Chariot e cols (46 ref) (1)

Pacientes com o vírus do HIV podem desenvolver uma variada gama de distúrbios musculares incluindo miopatias associadas ao HIV. miopatia mitocondrial induzida pela zidovudina, infecções oportunistas com infiltração do músculo além das diversas síndromes difusas do HIV. A rabdomiólise é uma síndrome clínica e laboratorial não específico no qual a creatinoquinase e a mioglobina saem das células musculares como resultado da lesão direta ou do desequilíbrio entre a produção e a utilização de energia no músculo. Este artigo revisa o espectro da rabdomiólise na AIDS.

11 • TEMPORAL TRENDS IN THE INCIDENCE OF HIV-1-RELATED NEUROLOGIC DISEASES: MULTICENTER AIDS COHORT STUDY, 1985-1992.

44(10): 1892-1900, 1994 Bacellar, H. e cols (42 ref) (1)

Este estudo examina a tendência na incidência de seis doenças neurológicas relacionadas ao HIV em um estudo de cohort multicêntrico entre 85 e 92: toxoplasmoze, meningite criptocócica, leucoencefalopatia multifocal progressiva, linfoma primário do sistema nervoso, demência do HIV e neuropatia sensorial. Observaram que a neuropatia sensorial tem aumentado de incidência e a demência tem redução discreta. No geral, entretanto, a expectativa é de que as síndromes neurológicas relacionadas ao HIV aumentem.

Tumores

3 • HEMISOMATIC SPASMS IN CHILDREN.

44(7): 1332-1333, 1994 Al-Shahwan, S. A. e cols (7 ref) (2)

Os autores relatam o estudo de duas crianças com espasmo hemicorporal causado por lesão neoplásica na região do ângulo pontocerebelar ipsilateral. É alertado o diagnóstico errôneo de crise epiléptica, com EEG normal no período ictal. A RM mostrou ser o exame de escolha para o diagnóstico e tratamento precoce.

4 • LEPTOMENINGEAL METASTASES: ANALYSIS OF 31 PATIENTS WITH SUSTAINED OFF-THERAPY RESPONSE FOLLOWING COMBINED-MODALITY THERAPY.

44(8): 1463-1469, 1994 Siegal, T. e cols (20 ref) (1)

Os autores resumem a sua experiência com 6 pacientes que eram seguidos por pelo menos 6 meses após a retirada da terapêutica das metástases leptomeníngicas, com atenção para os dados clínicos e laboratoriais, complicações precoces e tardias do tratamento e o papel da quimioterapia sistêmica em controlar as ML. A média de sobrevida foi de 23 meses. Os autores discutem em detalhes protocolo e resultados.

5 • COMBINED-MODALITY THERAPY IN THE TREATMENT OF PRIMARY CENTRAL NERVOUS SYSTEM LYMPHOMA IN AIDS.

44(8): 1473-1479, 1994 Forsyth, P. A. e cols (32 ref) (1)

O tratamento com corticóides e radioterapia do crânio é inadequado para tratar os linfomas primários do sistema nervoso central de pacientes com SIDA, sendo, neste caso, a sobrevida de 2 a 5 meses. A quimioterapia adicionada à radioterapia melhora estes resultados. Neste estudo 10 pacientes com SIDA e linfoma primário do sistema nervoso foram tratados com quimioterapia. Alguns parâmetros foram favoráveis com a associação de QT e RT mas a sobrevida foi prolongada somente em alguns pacientes.

6 • ADJUVANT THERAPY WITH DIBROMODULCITOL AND BCNU INCREASES SURVIVAL OF ADULTS WITH MALIGNANT GLIOMAS.

44(8): 1479-1483, 1994 Hildebrand, J. e cols (26 ref) (1)

Os autores avaliaram a combinação de dibromodulcitol (DBD) e bischloroetyl nitrosourea (BCNU) dados posoperatoriamente a adultos com gliomas malignos supratentoriais. Os resultados foram favoráveis.

7 • RADIOSENSITIZATION WITH CAROTID INTRA-ARTERIAL BROMODEOXYURIDINE + 5-FLUOROURACIL BIOMODULATION FOR MALIGNANT GLIOMAS.

44(9): 1715-1720, 1994 Greenberg e cols (44 ref) (1)

A Bromodeoxyuridina (BUdr), uma droga radiosensibilizante não hipóxia é um análogo da pirimidina halogenado que é incorporado ao DNA das células em divisão

em um processo competitivo com a timidina. Os autores desenvolveram um sistema de bomba para liberar de forma contínua e prolongada uma elevada concentração regional de BUdr + 5-FU para tumores. Concluíram que a administração contínua intraarterial de halopirimidina pode aumentar a efetividade da radiação no tratamento dos gliomas malignos.

8 • CYCLOPHOSPHAMIDE, DOXORUBICIN, VINCRIPTINE, AND PREDNISONE FOR PRIMARY CENTRAL NERVOUS SYSTEM LYMPHOMA: short-duration response and multifocal intracerebral recurrence preceding radiotherapy.

44(9): 1721-1727, 1994 Lachance e cols (40 ref) (1)

O linfoma primário do sistema nervoso central tem aumentado de frequência entre pessoas não imunossuprimidas. Neste estudo os autores avaliam as atividades dos antineoplásicos acima no tratamento destes linfomas antes da radioterapia. Discutem os prós e contras desta conduta e os mecanismos associados às limitações dos resultados.

9 • CERVICOMEDULLARY TUMORS IN CHILDREN: A DISTINCT SUBSET OF BRAINSTEM GLIOMAS.

44(10): 1798-1803, 1994 Robertson, P. L. e cols (23 ref) (1)

Trata-se de uma revisão do curso clínico de 17 crianças com ressecção intra-axial de tumores cervicomedulares entre 1980 e 1992. Os autores concluem que estes sejam tipos específicos de tumores intraxiais que geralmente têm um curso indolente. A cirurgia pode ser feita com morbidade aceitável. A RT não pode ser completamente avaliada neste trabalho. A eficácia da QT pode ser considerada.

10 • SWALLOWING ASSESSMENT IN PRIMARY BRAIN TUMOR PATIENTS WITH DYSPHAGIA.

44(10): 1927-1932, 1994 Newton, H. B. e cols (19 ref) (1)

Considerando a ausência de estudos prospectivos sobre a frequência, dados clínicos, intensidade e manuseios da disfagia em pacientes com tumores primários do cérebro, os autores efetuaram este trabalho.