

Nesta edição estão os resumos referentes a 252 artigos apresentados de janeiro a junho de 1994. Foi mantida a mesma 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.

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

TEMA	Nº ART.	PÁG.
Cefaléias / Algas Craniofaciais	14	122
Congênitas	1	123
Degenerativas	32	124
Distúrbios do Sono	2	126
Doenças Cerebrovasculares / Isquemia	11	126
Efeitos Colaterais / Toxicologia / Farmacologia	21	127
Epilepsia / Crises Epiléticas	18	129
Esclerose Múltipla / Desmielinizantes	22	130
Ética / Educação Médica / Gerais / História	11	132
Imagem / Anatomia	8	133
Inflamatórias / Infecciosas	7	133
Manifestações Neurológicas das Doenças Sistêmicas	16	134
Metabólicas / Genéticas	21	136
Moléstias Extrapiramidais	29	137
Neurofisiologia Clínica	4	140
Neuromuscular	11	140
Propedêutica / Laboratório	15	141
SIDA / HTLV-1	6	142
Trauma	1	143
Tumores	2	143

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

Cefaléias / Algas Crânio Faciais

1 • IOPATHIC INTRACRANIAL HYPERTENSION AND FACIAL DIPLEGIA

44(2):357-357, 1993 Selky, A. C. e cols (7ref) (1)

É descrito o caso de uma paciente com hipertensão intracraniana idiopática que evoluiu com paralisia facial bilateral irreversível, condição rara, já que, quando ocorrem paralisias faciais neste síndrome, são geralmente unilaterais e regredem com a regressão da hipertensão intracraniana.

2 • INCIDENCE OF CLUSTER HEADACHES: A POPULATION-BASED STUDY IN OLMTED COUNTY, MINNESOTA

44(3):433-437, 1994 Swanson, J. W. e cols (26 ref) (2)

Neste estudo são relatadas as primeiras taxas de incidência de todos os casos de cefaléia em salvas que procuraram assistência em uma comunidade geograficamente definida inteira. A incidência global ajustada para idade e sexo foi de 9,8 por 100.000 habitantes, aproximadamente 1/25 da observada para enxaqueca. O pico de incidência esteve, para homens entre 40 e 49 anos e, para as mulheres, entre 60 e 69 anos. Observou-se prevalência de história de

tabagismo maior que a esperada, sugerindo que o tabagismo predisponha ao desenvolvimento de cefaléia em salvas no homem.

3 • DIHYDROERGOTAMINE NASAL SPRAY FOR THE ACUTE TREATMENT OF MIGRAINE

44 (3):447-453, 1994 Ziegler, D. e cols (25 ref) (2)

O tartarato de ergotamina foi introduzido em 1920, como agente antiemético eficaz. Sua absorção oral e retal é errática, sendo seus efeitos colaterais como náusea, vômito e vasoconstricção periférica comuns, assim como o ergotismo. Em 1940 foi desenvolvido um derivado ergotamínico mais satisfatório e com menor potencial emético e vasoconstrictor, a dihidroergotamina (DHE). Os autores realizaram um estudo multicêntrico, duplo cego, com estudo de grupo paralelo, da eficácia e segurança da DHE spray nasal e placebo, após 4 horas de tratamento da crise enxaqueca. De 112 pacientes participantes, 100 foram incluídos na análise da eficácia da "intenção de tratamento". Eles concluíram que a DHE spray nasal é um tratamento seguro e satisfatório para a dor e náusea da crise de enxaqueca.

4 • SODIUM VALPROATE HAS A PROPHYLACTIC EFFECT IN MIGRAINE WITHOUT AURA: A TRIPLE-BLIND, PLACEBO-CONTROLLED CROSSOVER STUDY

44(4):647-651, 1994 Jensen, R. e cols (24ref) (3)

Quarenta e três pacientes com enxaqueca sem aura foram incluídos em um estudo cruzado triplo-cego-placebo para avaliar o efeito profilático do valproato de sódio (VS) de liberação lenta; 34 completaram o estudo. O número de dias com enxaqueca foi de 3,5 por 4 semanas durante o tratamento com VS e 6,1 com o placebo ($P=0,002$). Porém a intensidade e a duração das crises não foram alteradas pelo VS comparado ao placebo. Foram responsivos ao tratamento com VS 15% dos pacientes (redução da frequência das crises mais ou menos 50%) e 18% durante placebo, sendo que a porcentagem responsiva do VS aumentou para 65% nas últimas 4 semanas do período de tratamento. Não houve efeitos colaterais sérios.

5 • 31P-MAGNETIC RESONANCE SPECTROSCOPY IN MIGRAINE WITHOUT AURA

44(4):666-669, 1994 Montagna, P. e cols (13ref) (3)

Os autores estudaram 22 pacientes com diagnóstico de enxaqueca sem aura, realizando espectroscopia por RM como P31 (SRM) no encéfalo e músculos (todos não estavam usando medicação e encontravam-se no período sem cefaléia). A SRM 31P do encéfalo mostrou baixas concentrações de fosfocreatina, elevadas concentrações de adenosina trifosfato e diminuição do potencial de fosforilação. Havia diminuição da taxa de recuperação da fosfocreatina após exercício no músculo de 12 dos 22 pacientes. Portanto o metabolismo energético é anormal na enxaqueca sem aura, assim como na enxaqueca com aura e infarto enxaquecoso.

6 • ABSENCE OF AURICULAR LESIONS IN RAMSAY HUNT SYNDROME

44(4):773-774, 1994 Shapiro, B. E. e cols (7ref) (3)

Os autores relatam o caso de um paciente com uma variante clínica da S. Ramsey-Hunt, apresentando-se com paralisia facial periférica e lesões no canal auditivo externo que tipicamente está presente na síndrome.

7 • THE HENRY FORD HOSPITAL HEADACHE DISABILITY INVENTORY

44(5):837-842, 1994 Jacobson, G.P. e cols. (28 ref.) (1)

Os autores relatam o desenvolvimento de um instrumento de medida dos aspectos emocionais e funcionais relativos às cefaléias, considerando parâmetros de validação e reprodutibilidade.

8 • OPIOID RESPONSIVENESS OF CANCER PAIN SYNDROMES CAUSED BY NEUROPATHIC OR NOCICEPTIVE MECHANISMS: A COMBINED ANALYSIS OF CONTROLLED, SINGLE-DOSE STUDIES

44(5):857-861, 1994 Cherny, N.I. e cols. (21 ref.) (1)

Dor nociceptiva é o nome dado à dor percebida como indicativa da lesão tecidual, seja ela somática ou visceral. Dor neuropática é aquela devida à injúria ou à lesão de estruturas centrais ou periféricas ou é percebida como sendo sustentada por processamento somatossensitivo aberrante nestes locais. Estes conceitos estão associados a inferência de mecanismos fisiopatológicos diferentes que não são independentemente confirmados mas derivam de aspectos clínicos da dor e sua descrição. Há controvérsias sobre a responsivi-

dade a opiáceos. Neste estudo os autores avaliam este aspecto e concluem que a responsividade a opiáceos é um contínuo com extensa superposição na responsividade de dores mediadas por mecanismos nociceptivos, neuropáticos ou mistos.

9 • VALIDATION OF A NEW INSTRUMENT FOR DETERMINING MIGRAINE PREVALENCE: THE UCSD MIGRAINE QUESTIONNAIRE

44(5):925-928, 1994 Tom, T. e cols. (19 ref.) (1)

Através do instrumento desenvolvido pelos autores pôde-se identificar faixas de enxaqueca com e sem aura e cefaléia não enxaquecosa em um grupo de 50 pacientes consecutivos, com elevada validade preditiva e pequena variabilidade interobservador.

10 • PERIPHERAL NERVE INJURY AND CAUSALGIA SECONDARY TO ROUTINE VENIPUNCTURE

44(5):962-964, 1994 Horowitz, S.H. (10 ref.) (1)

Neste estudo, efetuado com 11 pacientes com causalgia das extremidades superiores secundária a traumatismo do nervo periférico que ocorreu após punção venosa rotineira, os nervos afetados foram, em ordem decrescente: medial, lateral, cutâneo do antebraço (na fossa antecubital), radial superficial (no pulso) e ramos sensoriais dorsais (na mão). Estes nervos situam-se em plano próximo às veias tomando-se vulneráveis a trauma durante a punção.

11 • THE MYTH OF CAROTIDYDIA

44(6):993-95, 1994 Biousse, V. & Bousser, M.G. (41 ref) (1)

As autoras, após cuidadosa revisão da literatura, concluem pela inexistência da entidade clínica "carotidínea". Consideram que o termo deve ser abolido da literatura médica como tal e considerado apenas como síndrome caracterizada por dor cervical unilateral associada à maior sensibilidade a palpação da a. carótida, comum a várias entidades nosológicas.

12 • CLUSTER TIC SYNDROME

44(6):996-99, 1994 Alberca, R. & Ochoa, J.J. (25 ref) (1)

Os autores reúnem 27 casos da síndrome cluster-tic relatados na literatura e acrescentam 10 de sua própria casuística. Propõe que a SCT seja uma nova entidade clínica e não a coexistência de neuralgia do trigêmio e cefaléia em salvas.

13 • "SYMPATHETICALLY MAINTAINED PAIN". I. PHENTOLAMINE BLOCK QUESTIONS THE CONCEPT

44(6):1003-10, 1994 Verdugo, R.J. & Ochoa, J.L. (66 ref)

Pacientes com "distrofia simpática reflexa" ou "causalgia" submetidos a bloqueio simpático com fentolamina (bloqueador adrenérgico alfa 1 e alfa 2) não apresentaram qualquer influência deste bloqueio sobre as dores neuropáticas. Os dados levam a questionar a existência da "dor mantida pelo simpático", diagnosticados por bloqueios simpáticos sem o adequado controle através de placebo.

14 • PHENTOLAMINE SYMPATHETIC BLOCK IN PAINFUL POLYNEUROPATHIES. II. FURTHER QUESTIONING OF THE CONCEPT OF "SYMPATHETICALLY MAINTAINED PAIN"

44(6):1010-14, 1994 Verdugo, R.J.; Campero, M. & Ochoa, J.L. (47 ref) (1)

Avalia-se a existência da "dor mantida pelo simpático" em pacientes com polineuropatias dolorosas de várias etiologias. Conclui-se que o conceito deste tipo de envolvimento do simpático é infundado, baseado na precariedade da análise do efeito placebo em comparação aos bloqueios feitos com fentolamina e fenilefrina bem como na evolução neurológica insuficiente feita nestes pacientes.

Congênitas

1 • STUDY OF GENETICS, EPIDEMIOLOGY, AND VITAMIN USAGE IN FAMILIAL SPINA BÍFIDA IN THE UNITED STATES IN THE 1990s

44(1):65-70, 1994 Chatkupt e cols (31ref) (1)

Embora spina bífida cística seja um dos problemas congênitos mais comuns, sua incidência tem decrescido em vários países nos últimos anos e as razões disto são desconhecidas. Neste estudo observou-se maior frequência de casos do lado materno, atribuindo-se ao imprint genômico ou a contribui-

ção parcial da mitocôndria a este efeito. A maior frequência entre descendentes de israelitas e alemães e a baixa frequência entre descendentes de africanos e americanos sugere contribuição genética na etiologia deste síndrome. Não havia, neste estudo, maior influência do uso de vitaminas durante a gravidez e o aparecimento do síndrome.

Degenerativas

1 • COGNITIVE DEFICITS OF MEN AND WOMAN WITH ALZHEIMER'S DISEASE.

44(1):90-96, 1994 Henderson, V. W. e cols (57 ref) (1)

Pequenas diferenças foram observadas no desempenho de homens e mulheres nas fases iniciais da doença de Alzheimer. As mulheres apresentavam pior performance nos testes de "naming" e fluência verbal.

2 • RISK FACTORS FOR ALZHEIMER'S DISEASE AND DEMENTIA: A CASE-CONTROL STUDY BASED ON THE MRC ELDERLY HYPERTENSION TRIAL.

44(1):97-104, 1994 Prince, M. e cols (25 ref) (1)

Através de estudo epidemiológico efetuado entre 1545 pacientes, os autores identificaram 50 casos de demência, sendo 31 casos de provável ou possível doença de Alzheimer. Confirmaram, neste estudo não controlado, as associações de história familiar de demência com demência e idade avançada. A residência na zona rural apresentou-se como um fator de proteção para demência.

3 • CLINICAL CHARACTERISTICS IN A KINDRED WITH EARLY-ONSET ALZHEIMER'S DISEASE AND THEIR LINKAGE TO A G-T CHANGE AT POSITION 2149 OF AMYLOID PRECURSOR PROTEIN GENE

44(1):105-111, 1994 Farlow, M. e cols (45 ref) (1)

Foi efetuado estudo genético de pacientes com doença de Alzheimer pré senil, familiar, manifestada em 5 gerações, com início na quinta década de vida e óbito ocorrendo em média 6 anos após o início da doença. Sequenciamento direto do DNA demonstrou modificação G=T na posição 2149 do gene precursor da proteína amiloide (APP), resultando na substituição de fenilalanina por valina.

4 • A CASE OF DOWN'S SYNDROME WITH DIFFUSE LEWY BODY DISEASE AND ALZHEIMER'S DISEASE.

44(1):159-161, 1994 Bodhiredy, S. e cols (10 ref) (1)

Trata-se do relato de um homem de 58 anos com demência, tremor de repouso e rigidez que em cujo exame anatomopatológico do encéfalo pôde-se identificar alterações patológicas da Doença de Parkinson e corpúsculos de Lewy além da doença de Alzheimer. A identidade dos corpúsculos foi confirmada por técnicas de imunocitoquímica simples e dupla.

5 • INVERSE ASSOCIATION OF ANTI-INFLAMMATORY TREATMENTS AND ALZHEIMER'S DISEASE: INITIAL RESULTS OF A CO-TWIN CONTROL STUDY.

44(2):227-232, 1994 Breitner, J. C. S. e cols (39 ref) (1)

Através de estudo efetuado em gêmeos pôde-se observar que o início da Doença de Alzheimer esteve inversamente relacionado ao uso de corticosteroídes e ACTH. Tendências similares porém mais fracas foram observadas com os antiinflamatórios não esteroidais. Os dados sugerem que estas substâncias parecem retardar o início bem como a progressão da Doença de Alzheimer. Pelas características do estudo, diversos vieses têm que ser controlados para assegurar estas conclusões.

6 • COGNITIVE IMPAIRMENT IN ADULTS WITH DOWN'S SYNDROME: SIMILARITIES TO EARLY COGNITIVE CHANGES IN ALZHEIMER'S DISEASE.

44(2):232-238, 1994 Brugge, K. L. e cols (34 ref) (1)

A síndrome de Down é uma desordem genética envolvendo um excesso do cromossoma 21 e é o motivo de 15% dos casos de retardo mental na população com este distúrbio. Em torno dos 40 anos, todos os indivíduos com SD apresentam achados neuropatológicos da DA. A documentação das desordens cognitivas neste casos tem sido difícil devido ao retardo mental pré-existente na SD. Comparando um grupo de pacientes com SD e outro com retardo mental de outras etiologias, através do "California Verbal Learning Test" pôde-se demonstrar o declínio das funções cognitivas nos pacientes com SD. O padrão observado foi semelhante ao da DA.

7 • CROSS-NATIONAL INTERRATER AGREEMENT ON THE CLINICAL DIAGNOSTIC CRITERIA FOR DEMENTIA

44(2):239-242, 1994 Baldereschi, M. e cols (17 ref) (1)

Foram comparados os resultados do diagnóstico clínico de demência efetuado através de critérios diagnósticos: DSMIII-R, ICD-10 e NINCDS-ADR-DA para doença de Alzheimer. O índice de concordância de diagnósticos foi satisfatório indicando que clínicos de diferentes culturas e tradições médicas podem usar os instrumentos diagnósticos de modo reprodutível em pesquisas entre os diversos países. Os maiores índices de discordância foram observados nos casos de comprometimento cognitivo sem demência.

8 • PREVALENCE OF DEMENTIA IN OLD AGE: CLINICAL DIAGNOSIS IN SUBJECTS AGED 95 YEARS AND OLDER

44(2):250-253, 1994 Wernicke, T. F. e cols (25 ref) (1)

Um dos enfoques básicos desta pesquisa foi o de verificar se havia um aumento exponencial na prevalência de demência em pessoas de 90 anos ou mais. Neste grupo houve um plateau em torno de 45 % com nenhuma elevação posterior na prevalência de demência.

9 • OBSERVATIONS ON THE SHORT-TERM "NATURAL HISTORY" OF PROBABLE ALZHEIMER'S DISEASE IN A CONTROLLED CLINICAL TRIAL

44(2):260-265, 1994 Knopman, D. e cols (24 ref) (1)

Avaliar adequadamente a eficácia de qualquer terapêutica para a Doença de Alzheimer implica no reconhecimento adequado de reais modificações de performance bem como de flutuações ocasionais no desempenho do paciente. Os autores avaliaram a performance dos pacientes com Doença de Alzheimer que participaram de um estudo clínico controlado utilizando placebo, através de 3 instrumentos diferentes. Foi observada grande variabilidade de paciente a paciente bem como de um mesmo paciente de avaliação em avaliação. Os autores discutem as implicações disto nos tratamentos de curta duração.

10 • PATHOLOGIC FINDINGS IN A CASE OF PRIMARY PROGRESSIVE APHASIA

44(2):279-282, 1994 Scheltens, P. e cols (31 ref) (1)

A síndrome da afasia progressiva primária caracteriza-se por deterioração progressiva da linguagem sem outros déficits, pelo menos nos dois primeiros anos. Os achados neuropatológicos subjacentes são compatíveis com Doença de Alzheimer, doença de Pick, degeneração cortical não específica e, ocasionalmente, com alterações espongiformes. No caso apresentado, o diagnóstico era de doença de Pick em função da atrofia temporal bilateral demonstrada na RM. Neste paciente, os achados não evidenciavam qualquer dado compatível com Pick ou Alzheimer. Os achados eram de degeneração cortical inespecífica, o que enfatiza a necessidade de estudos anatomopatológicos do síndrome da afasia progressiva.

11 • APOE E 4 ALLELIC ASSOCIATION WITH ALZHEIMER'S DISEASE: INDEPENDENT CONFIRMATION USING DENATURING GRADIENT GEL ELECTROPHORESIS

44(2):339-341, 1994 Peacock, M. L. e cols (10 ref) (1)

Os autores demonstraram marcado aumento da apolipoproteína E (ApoE) E4 em pacientes com Doença de Alzheimer comparados a controles (mais de 60 anos, normais). Enfatizam a concordância de seus dados com outros autores que estudam a participação da ApoE na patogênese da doença de Alzheimer.

12 • CONFIRMATION OF THE E4 ALLELE OF THE APOLIPOPROTEIN E GENE AS A RISK FACTOR FOR LATE-ONSET ALZHEIMER'S DISEASE.

44(2):342-344, 1994 Brousseau, T. e cols (10 ref) (1)

A região 19q13.2 do cromossoma 19 tem sido associada à Doença de Alzheimer familiar de início tardio em estudos de linkage. Entre os possíveis genes presentes nesta região do cromossoma 19 a apolipoproteína E tem especial relevância para o tecido nervoso. As células de Schwann, astrócitos e oligodendrócitos produzem ApoE, que ocorre em 3 isoformas que correspondem ao polimorfismo na região de codificação do gene. Os autores efetuaram estudo de caso-controle em uma amostra de pacientes com Doença de Alzheimer selecionada, cujos controles provinham da mesma área, idade e ambiente. Os resultados indicaram uma associação entre DA de início tardio e a região 19q13.2 contendo o gene da ApoE.

13 • SOD1 MISSENSE MUTATION IN AN ITALIAN FAMILY WITH ALS.

44(2):347-349, 1994 Rainero, I. e cols (10 ref) (1)

Em famílias de pacientes com Esclerose lateral amiotrófica com herança do tipo autossômica dominante os estudos demonstraram mutação no exon 2 do gene da dismutase superóxido Cu/Zn (SOD1) que está disponível no membro afetado e em 45% das pessoas do pedigree sob risco.

14 • THE DIAGNOSTIC VALUE OF SPECT WITH TC 99m HMPAO IN ALZHEIMER'S DISEASE: A POPULATION-BASED STUDY

44(3):454-461, 1994 Claus e cols (36 ref) (2)

Os autores estudaram com SPECT usando tecnécio 99m-marcado com hexametilpropileno amina oxima (Tc 99m HMPAO), em 48 pacientes com provável DA, de acordo com os critérios da NINCDS-ADRD e 60 controles. Foi identificada diminuição do fluxo cerebral na região temporal, bem evidente nos pacientes com DA em comparação com o grupo controle. Houve também 90% de sensibilidade do exame com relação à gravidade da demência. Concluiu-se que o exame de SPECT pode ser útil no diagnóstico de DA.

15 • CONCOMITANTS OF VISUAL HALLUCINATIONS IN ALZHEIMER'S DISEASE

4(3):523-527, 1994 Lerner, A. J. (37 ref) (2)

A alucinação visual (VH) é a alucinação mais freqüente em DA, mas é bem estabelecida a relação com os outros sintomas de alteração do comportamento e performance cognitivo. Os autores estudaram 160 pacientes com DA, usando BEHAVE/AD, uma relação semiestruturada do comportamento, sendo identificada 20 pacientes (13%), com VH. Pacientes com VH apresentavam pior performance no Mini-Mental State Examination e mais sintomas comportamentais, que os pacientes sem VH. Os sintomas relacionados com VH foram alucinações auditivas, explosão verbal, ilusão, idealização paranóide.

16 • AMORPHOUS MATERIAL OF THE SKIN IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: A MORPHOLOGIC AND BIOCHEMICAL STUDY

44(3):537-540, 1994 Ono, S. e cols (33 ref) (2)

Os autores realizaram análise do estudo morfológico da pele de 7 pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ALS) e 7 controles normais. Pela microscopia óptica foi observado que o feixe de colágeno dos pacientes com ALS estava reduzido, separados por espaços com material que apresentava reação intensa ao ferro coloidal e tinta azul alcian e pouca afinidade ao PAS. A microscopia eletrônica observou-se marcado aumento de material amorfo, positivo ao vermelho ruthenium. Estes achados não observados nos controles. Foram realizados exames bioquímicos, que associados aos achados morfológicos, indicam que este material amorfo, presente nos pacientes com ALS, seja glicosaminoglicans.

17 • CONJUGAL AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: A REPORT ON TWO COUPLES FROM SOUTHERN

44(3):547-48, 1994 Camu, W. F. e cols (8 ref) (2)

Os autores relatam esclerose lateral amiotrófica (ALS) em cônjuges, que ocorreram entre 1977-1991 no sul da França. A ocorrência conjugal de ALS é pouco freqüente, a descrição de dois casos em uma mesma área, favorece a hipótese de fatores ambientais e genéticos na etiologia da doença.

18 • THE CONSORTIUM TO ESTABLISH A REGISTRY FOR ALZHEIMER'S DISEASE (CERAD). PART V. A NORMATIVE STUDY OF THE NEUROPSYCHOLOGICAL BATTERY

44(4):609-614, 1994 Welsh, K. A. e Cols (38 ref) (3)

É apresentado o estudo normativo desenvolvido pelo CERAD em 413 indivíduos-controle com idade entre 50 e 89 anos, realizado em 23 centros médicos de 1987 a 1992. Foi comparado separadamente o desempenho de indivíduos com mais de 12 anos de formação educacional ou com pelo menos 12 anos de formação. No grupo com mais de 12 anos de formação, observou-se significativo efeito da idade e sexo em relação às funções cognitivas. A idade teve significativo efeito sobre a praxia, no grupo com mais de 12 anos de formação. A memória de evocação foi relativamente poupada em relação aos efeitos da idade, sexo e nível educacional, e, portanto, pode ser muito útil para distinguir-se os doentes com D. A. daqueles com alterações decorrentes do processo de envelhecimento.

19 • INTERRATER AGREEMENT FOR DIAGNOSIS OF ALZHEIMER'S DISEASE: THE MIRAGE STUDY

44(4):652-656, 1994 Farrer, L. A. e cols (27 ref) (3)

Neste estudo sete médicos de locais diferentes estabeleceram critérios diagnósticos, em 42 pacientes consecutivos com distúrbios da memória, participantes de um estudo epidemiológico-genético nacional, utilizando uma escala quantitativa multiaxial para DA (ADRS) que incorpora os critérios NINCDS/ADRD, confiabilidade das informações e comorbidade. A confiabilidade, mensurada por uma análise estatística Kappa generalizada por mais de duas vezes, era substancial quando os indivíduos eram agrupados como DA (possível ou provável) versus "não DA", mas algo menor quando os indivíduos eram classificados com DA provável, DA possível e não DA. Houve uma concordância desanimadora para 2/3 dos indivíduos usando um esquema de classificação dicotomizada. Os achados sugerem que ADRS é um instrumento diagnóstico útil para estudos multicêntricos.

20 • ATTENTION DEFICIT IN ALZHEIMER'S DISEASE IS NOT SIMULATED BY AN ANTICHOLINERGIC/ANTIHISTAMINERGIC DRUG AND IS DISTINCT FROM DEFICITS IN HEALTHY AGING

44(4):657-662, 1994 Oken, B. S. e cols (50 ref) (3)

O objetivo do trabalho foi avaliar o déficit da atenção na DA, e sua relação com o déficit de atenção associado ao envelhecimento e com medicações que alteram o alerta. Dez pacientes com DA, dez controles idosos saudáveis e quinze jovens controle foram submetidos ao teste "convert orienting of spatial attention task", para avaliar o déficit da atenção. O grupo controle-jovem realizou o teste após receber difenidramina 1 mg/kg. Em todos os grupos o tempo de reação foi mais curto para os estímulos com sugestão válida, e mais longo para os estímulos com sugestão inválida. Os pacientes com DA tiveram um desempenho desproporcionalmente pior após sugestão válida que o grupo controle. O grupo jovem com diminuição sugestiva do alerta após receber difenidramina tiveram um desempenho pior que aquele antes da medicação, mas, melhor que o controle-idoso e o grupo com DA e não tiveram um comprometimento desproporcional com a sugestão inválida. Dessa forma os pacientes com DA tinham um comprometimento da atenção espacial desproporcional ao controle-idoso e este comprometimento no desempenho não pôde ser simulado no grupo jovem que recebeu difenidramina.

21 • COGNITIVE SLOWING IN PARKINSON'S AND ALZHEIMER'S PATIENTS: DISTINGUISHING BRADYPHENIA FROM DEMENTIA

44(4):669-674, 1994 Pate, D. S. & Margolin, D. I. (53 ref) (3)

A hipótese que a DP causa bradifrenia é antiga e recentemente a lentificação do pensamento foi associada com demência subcortical. Neste estudo os autores compararam o desempenho dos pacientes com DP em 2 testes de tempo de reação (teste escolha simples e teste escolha binária), com o desempenho de pacientes com DA, indivíduos jovens e idosos lúcidos. Ambos os pacientes com DP demenciados e não demenciados, mostraram uma lentificação cognitiva e motora e a extensão da lentificação cognitiva relacionam-se com o "estudo cognitivo geral" (teste escolha binária). Entretanto, comparando-se com a lentificação cognitiva os pacientes com DA a lentificação na DP era desproporcionada em relação ao nível de desempenho cognitivo geral (teste escolha binária). Eles sugerem que esta desproporção no desempenho cognitivo geral deve ser usada para diferenciar os conceitos de bradifrenia e lentificação cognitiva não específica.

22 • MEMORY FUNCTION IN VERY EARLY ALZHEIMER'S DISEASE

44(5): 867-872, 1994 Petersen, R.C. e cols. (42 ref.) (1)

Para detectar pacientes com sinais de demência precoce os autores utilizaram modelos de regressão logística incluindo diversas funções cognitivas. As medidas de memória, especialmente as que enfatizam a aquisição e o uso de padrões semânticos foram os indicadores mais sensíveis do declínio precoce.

23 • AN EVALUATION OF THE PREDICTIVE VALIDITY AND INTER-RATER RELIABILITY OF CLINICAL DIAGNOSTIC CRITERIA FOR SENILE DEMENTIA OF LEWY BODY TYPE

44(5): 872-877, 1994 McKeith, I.G. e cols. (20 ref.) (1)

Vários estudos recentes de autópsia sugerem que a demência senil do tipo corpúsculo de Lewy (SDLT) pode ser a segunda causa neuropatológica mais comum de demência no idoso, contribuindo com 7 a 30% de todos os casos. Critérios operacionais para a identificação de SDLT em vida já haviam sido propostos por estes autores. Neste trabalho os autores analisam a performance destes critérios em séries de pacientes com SDLT. Alzheimer e demência

multifarto. Concluem que o diagnóstico de SDLT antes do óbito pode ser obtido com elevado grau de especificidade. A sensibilidade a neurolepticos pode ser um ponto diagnóstico útil nestes pacientes.

24 • GENETIC HETEROGENEITY IN SPINAL MUSCULAR ATROPHY(SMA): A LINKAGE ANALYSIS-BASED ASSESSMENT

44(5): 919-924, 1994 Mackenzie, A.E. e cols. (30 ref.) (1)

As atrofas espinais progressivas, tipo 1 (Werdnig-Hoffman), tipo 2 ou o tipo 3 (Kugelberg-Welander) estão entre os distúrbios autossômicos recessivos mais comuns. O mapeamento do gene responsável, no cromossoma 5, tem permitido a avaliação da heterogeneidade genética em famílias com diagnóstico de SMA. Os autores relatam análise de linkage de 71 famílias canadenses com SMA. Concluem que a maioria dos casos clássicos de SMA são causados por mutação no locus 5q13.1.

25 • PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY: NEUROPATHOLOGIC AND CLINICAL HETEROGENEITY

44(6):1015-24, 1994 Gearing, M. e cols. (52 ref) (1)

Os autores analisam a heterogeneidade clínica e neuropatológica da paralisia supranuclear progressiva (PSP), doença de Parkinson (DP) e doença de Alzheimer (DA). Os dados sugerem que as alterações da DP e DA consistem com os da PSP em elevada proporção de casos, maior que a esperada por acaso.

26 • THE SYNDROME OF "PURE AKINESIA" AND ITS RELATIONSHIP TO PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY

44(6):1025-29, 1994 Riley, D.E., Fogt, N. & Leigh, R.J. (44 ref) (1)

O síndrome da "Acinesia Pura" (AP) foi descrito em 1974 e caracteriza-se por: 1) acinesia da marcha, da escrita (micrografia) e da fala; 2) ausência de rigidez nas extremidades; 3) sem tremor; 4) sem demência; 5) sem resposta a levodopa. Consiste de desordem progressiva do movimento voluntário, com início na meia idade ou tardiamente. Achados de RM de outros autores demonstraram atrofia mesencefálica semelhante a observada na PSP. Em estudos com PET Scan observou-se hipometabolismo do striatum e do córtex frontal bilateralmente, bem como hipocaptação de F-Dopa no putamen bilateralmente. Discute-se o diagnóstico diferencial e a possibilidade de tratar-se de síndrome inicial de pacientes com PSP.

27 • REDUCED PLATELET CYTOCHROME C OXIDASE ACTIVITY IN ALZHEIMER'S DISEASE

44(6):1086-90, 1994 Parker, W.D. & cols. (38 ref) (1)

Várias evidências sugerem comprometimento da mitocôndria DA. A atividade da citocromo-c oxidase (CDA) apresentou-se significativamente menor em pacientes com DA do que em controles. O complexo III, complexo II e a citrato sintetase não mostraram diferenças significativas em relação a controles.

28 • ELECTRON TRANSPORT CHAIN DEFECTS IN ALZHEIMER'S DISEASE BRAIN

44(6):1090-96, 1994 Parker, W.D. & cols. (51 ref) (1)

Os autores estudam a mitocôndria dos pacientes com DA através da cadeia de transporte de elétrons na mitocôndria isolada do cérebro de pacientes com AD através de autopsia. Nestes cérebros observam-se marcada redução da atividade de todos os complexos da cadeia do transporte de elétrons. Conclui-se que a cadeia de transporte de elétrons é defeituosa no cérebro de pacientes com DA e o defeito aparentemente está centrado na citocrooxidase C.

29 • CORTICAL FUNCTION IN PROGRESSIVE LOWER MOTOR NEURON DISORDERS AND AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: A COMPARATIVE PET STUDY

44(6):1101-110, 1994 Kew, J.J.M. & cols. (38 ref) (1)

As funções corticais durante o repouso e com ativação por movimentação dos membros foi avaliada, através de PET Scan em indivíduos normais, com doença degenerativa progressiva do neurônio motor (DPNMI) e com ELA. Nos pacientes com ELA observa-se significativa redução do rFSC no repouso e, durante o movimento, ativação bilateral anormal bem como somatotopia alterada durante o movimento no córtex sensoriomotor. Isto não foi observado nos pacientes com DPNMI. Os dados sugerem perda de neurônios piramidais. Ativação anormal de áreas perisilvianas insulares e córtex (SII) ocorreu em pacientes com ELA e DPNMI, sugerindo que estas sejam áreas sensoriomotoras acessórias que são recrutadas não especificamente em resposta à redução da força muscular nos membros.

30 • BLOOD BUFFY COAT FROM ALZHEIMER'S DISEASE PATIENTS AND THEIR RELATIVES DOES NOT TRANSMIT SPONGIFORM ENCEPHALOPATHY TO HAMSTERS

44(6):1111-115, 1994 Godec, M.S. & cols. (18 ref) (1)

Os dados obtidos de um estudo duplo-cego, feito com 50 pacientes, e 20 controles não confirmaram possibilidade de que a DA seja transmissível.

31 • PRIOR BLOOD TRANSFUSIONS AND ALZHEIMER'S DISEASE

44(6):1159-160, 1994 Bohnen, N.I.L.J. & cols. (6 ref) (1)

Não pôde ser evidenciada qualquer correlação entre transfusão de sangue prévias e a ocorrência da DA.

32 • CLINICAL SIGNIFICANCE OF HYPOINTENSITY IN THE MOTOR CORTEX ON T2-WEIGHTED IMAGES

44(6):1181, 1994 Iwasaki, Y. & cols. (7 ref) (1)

Os autores discutem os achados de hipointensidade nas imagens em T2 encontrados em parte dos pacientes com ELA. Concluem que eles devam ser decorrentes da idade e não com achado específico da ELA.

Distúrbios do Sono

1 • FLUOXETINE SUPPRESSES HUMAN CATAPLEXY: A PILOT STUDY

44(4):707-709, 1994 Frey, J. & Darbonne, C. (15 ref) (3)

Para determinar a eficácia (redução do episódio catapléticos) da fluoxetina na cataplexia, 6 pacientes com cataplexia mal controlada receberam 20 mg em dose única sem alteração nas medicações já utilizadas por 20 semanas. Os pacientes tiveram uma redução em média de 92% (de 21,7 para 1,7 em média dos episódios por semana) nos ataques catapléticos, somente 1 paciente apresentou cefaléia como efeito colateral.

2 • NARCOLEPSY: UNEQUIVOCAL DIAGNOSIS AFTER SPLIT-SCREEN, VIDEO-POLYSOMNOGRAPHIC ANALYSIS OF A PROLONGED CATAPLECTIC ATTACK

44(4):760-761, 1994 Dyken, M. E. e cols. (10 ref) (3)

O diagnóstico de narcolepsia depende da coexistência de um padrão "patológico" de sonolência e ataques catapléticos. Os autores apresentam um caso cujo diagnóstico de narcolepsia foi estabelecido durante estudo para video-polissonografia e split-screen durante o dia, no qual o paciente estava conversando, coerentemente e com padrão de SONO REM no EEG.

Doenças Cerebrovasculares / Isquemia

1 • OPTIC TRACT ATROPHY WITH CEREBRAL ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS: DIRECT AND TRANSYNAPTIC DEGENERATION.

44(1):80-83, 1994 Kupersmith, M. J. (16 ref) (1)

Quando um distúrbio pós geniculado causa degeneração trans-sináptica no sistema visual humano que ultrapasse o núcleo geniculado lateral, isso sugere uma lesão congênita ou de desenvolvimento na radiação visual ou no córtex estriado. Os sinais clínicos disto são hemianopsia homônima e sinais oftalmoscópicos de moderada hipoplasia do nervo óptico com atrofia retrógrada do trato óptico. São relatados 3 casos com estas condições e discutidos os aspectos de imagem e anatomia relativos a estas condições e seus diagnósticos diferenciais.

2 • EARLY PRESENTATION OF HEMISPHERIC INTRACEREBRAL HEMORRHAGE: PREDICTION OF OUTCOME AND GUIDELINES OR TREATMENT ALLOCATION.

44(1):133-39, 1994 Lisk, D. R. e cols. (16 ref) (1)

Os autores desenvolveram dois modelos de análise de dados para selecionar pacientes com hemorragia intracerebral cujo prognóstico seria melhor ou pior e, a partir daí, decidir quais seriam ou não submetidos a intervenção cirúrgica. No primeiro modelo, o de prognóstico independente, estavam: diâmetro da hemorragia, extensão intraventricular e idade. No segundo, o de prognóstico ruim, estavam: escore na escala de Glasgow, volume da hemorragia, idade e sexo.

3 • DELAYED POSTANOXIC DEMYELINATION AND ARYL SULFATASE-A PSEUDODEFICIENCY.

44(1):152-54, 1994 Weinberger, L. M. e cols (10 ref) (1)

O quadro clínico da desmielinização pós anóxica tardia caracteriza-se por: importante insulto hipóxico que leva a coma reversível, um intervalo de lucidez subsequente e então uma profunda deterioração neurológica com desmielinização central. Nestes casos estima-se que esta evolução seja decorrente de uma deficiência parcial de arylsulfatase A, que ocorre em 1 a 2% da população geral e se aproxima muito do percentual de deterioração pós-anóxica tardia que corresponde a 2, 75% dos pacientes com intoxicação aguda pelo monóxido de carbono.

4 • ACUTE PSEUDOBULBAR MUTISM WITH GOOD FUNCTIONAL RECOVERY.

44(1):176-77, 1994 Chesser, M. Z. e cols (7 ref) (1)

Mutismo pseudobulbar agudo é um raro síndrome de acidente vascular cerebral que consiste de mutismo e intensa disfagia causada por infartos cerebrais bilaterais. Usualmente é acompanhado de hemiparesia e sinais hemisensoriais e muito frequentemente está associado a infartos capsulares bilaterais no território da artéria coroidal anterior. O prognóstico geralmente é ruim e o caso relatado é uma exceção.

5 • CEREBRAL MICROEMBOLISM IN SYMPTOMATIC AND ASYMPTOMATIC HIGH-GRADE INTERNAL CAROTID ARTERY STENOSIS

44(4):615-617, 1994 Siebler, M. e cols. (25ref) (3)

Utilizando ultrassom-doppler transcraniano (DTC) em pacientes com estenose da a. artéria interna maior 70%, os autores avaliaram a relação entre a taxa de microembolismo silencioso detectado pelo DTC na a. cerebral média ipsilateral e a história de recentes (121 dias) sintomas isquêmicos atribuídos à doença da a. carótida interna. No grupo com sintomas neurológicos (n=34), microembolismo silencioso ocorreu em 27 indivíduos em média 14/h mais ou menos 29; enquanto que no grupo neurologicamente assintomático (n=56), somente 9 apresentaram os microembolismos silentes (média 0,35/h mais ou menos 1,4). De uma forma geral (n=89) a taxa individual do microembolismo 12/h teve um valor preditivo positivo de 0,88 para a história de sintomas recentes. O estudo sugere que o DTC pode evidenciar a presença de uma doença da A. C. I. instável.

6 • A FOLLOW-UP SURVEY OF CLINICAL PRACTICES FOR USE OF HEPARIN, WARFARIN, AND ASPIRIN

44(4):618-621, 1994 Dawson, D. V. & Massey, E. W. (23ref) (2)

O objetivo deste estudo foi determinar se houve mudanças na maneira de se conduzir a anticoagulação, quando a heparina e warfarin são tratar as doenças cerebrovasculares além de tentar determinar a dose de aspirina para o tratamento dos TIA de território das carótidas. Foram enviados questionários a 10 centros médicos, com 93 "staffs" neurologistas respondendo os mesmos. Os resultados foram comparados ao estudo de 1987 e encontrou-se uma significativa redução no TTP (de 62 p/ 55 segundos) e no TP (de 19, 9 para 16, 0 segundos) e muitos recomendaram a dose de 325 mg de aspirina para tratamento dos TIAs. A conclusão foi que atualmente os neurologistas estão anticoagulando menos intensamente que em 1986, o que é concordante com os recentes estudos, mostrando a eficácia e segurança da anticoagulação mais cuidadosa e a dose preferida do AAS é de 3 e 5 mg embora não comparada as doses maiores.

7 • PREDICTORS OF MORTALITY AND RECURRENCE AFTER HOSPITALIZED CEREBRAL INFARCTION IN AN URBAN COMMUNITY: THE NORTHERN MANHATTAN STROKE STUDY

44(4):626-634, 1994 Sacco, R. L. e cols. (43ref) (3)

O objetivo deste trabalho foi identificar os fatores determinantes de recorrência e mortalidade após AVCI em uma região etnicamente mista. Um estudo com 323 pacientes com AVCI foi desenvolvido; idade acima de 39 anos e média de 3,3 anos de segmento. O risco cumulativo da mortalidade foi 8% em 30 dias, 22% em 1 ano, 45% em 5 anos após o AVCI. Após reajuste para idade os preditores da mortalidade eram: ICC, glicemia maior que 140 mg na admissão e apresentação clínica de uma grande artéria dominante, não dominante de ou basilar maior. Os pacientes com síndrome vascular tinham melhor sobrevida. AVCI recorrentes ocorreram em 72 pacientes. O risco cumulativo de recorrência foi de 6% em 30 dias, 12% em 1 ano, e 25% em 5 anos após o AVCI. Estavam relacionados com a recorrência tardia o abuso de álcool, quantidade de medicações anti-hipertensivas, e elevação da glicemia com 48 horas do AVCI, constituindo-se fatores preditores independentes da recorrência. Portanto a glicemia e o abuso de álcool devem ser fatores bem controlados.

8 • CARDIAC INJURY ASSOCIATED WITH NEUROGENIC PULMONARY EDEMA FOLLOWING SUBARACHNOID HEMORRHAGE

44(5):815-820, 1994 Mayer, S.A. e cols. (28 ref.) (1)

Uma forma reversível de lesão cardíaca pode ocorrer em pacientes com edema pulmonar neurogênico seguindo hemorragia subaracnóidea e está associada a achados clínicos característicos tais como: hipotensão súbita seguindo hipertensão; acidose láctica transitória; elevações de 2 a 4% da CK-MB; alterações eletrocardiográficas com persistente inversão da onda T. Comprometimento da performance hemodinâmica do ventrículo esquerdo neste contexto pode contribuir para a instabilidade cardiovascular, formação de edema pulmonar e complicações de isquemia cerebral.

9 • ISOLATED BILATERAL THIRD NERVE PALSY CAUSED BY A MESENCEPHALIC HEMATOMA

44(5):981-982, 1994 Getenet, J.C. e cols. (7 ref.) (1)

É relatado o caso de um paciente de 16 anos com paralisia ocular bilateral isolada do terceiro par devido a um hematoma mesencefálico não traumático causado por um angioma cavernoso.

10 • PRECURSORS OF EXTRACRANIAL CAROTID ATHEROSCLEROSIS IN THE FRAMINGHAM STUDY

44(6):1046-50, 1994 Fine-Edelstein, J.S. e cols. (21 ref)

Os autores estudaram prospectivamente os fatores de risco para a ocorrência de arteriosclerose carotídea (AC), em 1.116 membros de um estudo de cohort, entre 66 e 93 anos, sendo AC medida através de US de carótida. Associaram que a idade, pressão sistólica, colesterol, fumo e consumo de álcool - medidos prospectivamente - têm um relacionamento independente e significativo com o grau de arteriosclerose da carótida.

11 • BRANCH RETINAL ARTERIAL OCCLUSION CAUSED BY A PRERETINAL ARTERIAL LOOP

44(6):1181-183, 1994 Reichel, E. & cols. (7 ref) (1)

Os autores relatam um raro caso de oclusão arterial da retina causada por uma alça arterial pré retinal congênita.

Efeitos Colaterais / Toxicologia

1 • EPILEPTIC SEIZURES ASSOCIATED WITH INTRATHECAL BACLOFEN APPLICATION

44(1):25-27, 1994 Kofler, M. e cols (13 ref) (1)

Desde que haja lesão estrutural prévia do cérebro, a administração intratecal de baclofen para tratamento da espasticidade pode desencadear crise. A medicação antiepiléptica permite continuar o tratamento da espasticidade com esta substância.

2 • ANTICONVULSANT WITHDRAWAL -EMERGENT PSYCHOPATHOLOGY

44(1):55-61, 1994 Ketter, T. A. e cols (29 ref) (1)

As drogas antiepilépticas possuem propriedades psicotrópicas, agindo com diferentes intensidades sobre distúrbios maníacos, de ansiedade ou depressivos. Avaliando sintomas psiquiátricos que aparecem após a suspensão de anticonvulsivantes para entrarem em estudo controlado de drogas anticonvulsivantes. Observaram que 38% deles desenvolveu sintomas moderados a intensos de psicopatologia e 28% precisou sair do estudo devido aos sintomas psiquiátricos. Os sintomas psiquiátricos regrediram em parte dos pacientes após a reintrodução dos anticonvulsivantes. A psicopatologia que ocorre após a suspensão de anticonvulsivantes não pode ser explicada pelo aumento de crises, nem por fatores demográficos nem por história psiquiátrica e pode ser parcialmente explicada por efeitos farmacológicos após a descontinuação da droga.

3 • MYASTHENIA GRAVIS: RARITY OF GALLSTONE FORMATION

44(1):154-156, 1994 Kott, E. e cols (7 ref) (1)

Os autores sugerem que as medicações anticolinérgicas utilizadas no tratamento da miastenia gravis possam proteger contra a formação de cálculos biliares já que, em comparação com outros grupos sem estas medicações, a incidência destes cálculos é muito mais comum.

4 • SUMATRIPTAN BLOCKS NEUROGENIC INFLAMMATION IN THE PERIPHERAL NERVE TRUNK

44(1):161-163, 1994 Zochodne, D. W. e cols (10 ref) (1)

A administração de sumatriptan intraperitoneal preveniu o desenvolvimento de hiperemia induzida pela capsaicina sem induzir a vasoconstrição pré-tratamento ou alterar o fluxo do shunt arteriovenoso. Isto indica que o sumatriptan previne a vasodilatação neurogênica por mecanismos diferentes da vasoconstrição ou interferência no fluxo dos shunts.

5 • EPILEPTIC SEIZURE INDUCED BY A PRODUCT MARKETING AS A "BRAINWAVE SYNCHRONIZER"

44(1):180-81, 1994 Ruuskanen-Uoti, H. e cols (7 ref) (1)

Um paciente que apresentava resposta fotoparoxística no EEG apresentou crise durante a utilização de um equipamento que se propunha ao relaxamento através da emissão intermitente de luz vermelha.

6 • HIGH-DOSE INTRAVENOUS IMMUNOGLOBULIN AND SERUM VISCOSITY: RISK OF PRECIPITATING THROMBOEMBOLIC EVENTS.

44(2):223-26, 1994 Dalakas, M. C. (29 ref.) (1)

O uso de altas doses de imunoglobulinas endovenosas para tratamento de várias doenças neurológicas mediadas por fatores imunes pode associar-se a alterações importantes na viscosidade sanguínea, resultando na precipitação de fenômenos tromboembólicos. A viscosidade sanguínea chegou a elevar-se até 6 vezes o que indica que esta substância deve ser administrada criteriosamente e com a monitorização da viscosidade sanguínea principalmente em idosos e em pacientes com crioglobulinemia, gamopatias monoclonais, lipoproteínas elevadas ou doença vascular pré-existente.

7 • OCCIPITOTEMPORAL SEIZURES WITH ICTUS Emeticus INDUCED BY INTERMITTENT PHOTIC STIMULATION

44(2):253-59, 1994 Guerrini, R. e cols (52 ref.) (1)

São relatados os casos de 3 crianças, de 10 a 13 anos, com crises occipitotemporais induzidas pela fotostimulação intermitente. As crianças apresentavam danos cerebrais prévios mas estavam sem crises e sem tratamento atual. Em todas as crises foram iniciadas no lobo occipital direito. As crises foram acompanhadas de vômitos o que se atribuiu a difusão temporal da crise iniciada no lobo temporal.

8 • THE EFFECT OF NERVE GROWTH FACTOR, CILIARY NEUROTROPHIC FACTOR, AND ACTH ANALOGS ON CISPLATIN NEUROTOXICITY IN VITRO

44(3):488-494, 1994 Windebank, A. J. e cols 47ref (2)

A cisplatina é um agente antineoplásico, usado no tratamento de diversos tumores sólidos. Seu uso pode causar diversos efeitos colaterais, entre eles a neurotoxicidade, que é dose limitada. Alguns estudos sugerem que o dano do nervo pode ser prevenido pelos análogos do ACTH, particularmente classe de melanocortina e fator de crescimento neuronal (NGF). Os autores realizaram estudo da neurotoxicidade da cisplatina, com modelo animal, embriões de rato, com o gânglio da raiz dorsal. A droga reproduziu a inibição do crescimento neuronal, na concentração similar que produz a neurotoxicidade. Esta inibição foi prevenida pela exposição simultânea de estimulante do hormônio alfa melanócito ou ACTH, mas não pelo excesso de NGF. O análogo do ACTH, parece proteger a neurotoxicidade induzida pela cisplatina, diretamente ao nível celular.

9 • INTERACTION BETWEEN VALPROATE AND BRANCHED-CHAIN AMINO ACID METABOLISM

44(4):742-744, 1994 Anderson, G. D. e cols (21ref) (3)

Sabendo-se das similaridades entre os metabólitos do valproato e os aminoácidos AACR e cadeia ramificada (isoleucina, leucina e valina) pode-se supor que o valproato possa utilizar as enzimas do metabolismo dos AACR. Deficiências genéticas dessas enzimas poderiam diminuir a oxidação do valproato e aumentar a formação de metabólitos hepatotóxicos. O objetivo deste trabalho foi verificar esta possibilidade e estudar amostras de urina de 10 pacientes utilizando valproato (monoterapia, VP+canbamazepia e VL+fenitoína), além de 10 voluntários normais-controle. O valproato causou um significativo aumento na execução de metabólitos ácidos denominados além de outros metabólitos da valina, leucemia e isoleucina, além de parecer inibir os 4 tipos de Acyl-CoA desidrogenases envolvidos no metabolismo de ácidos graxos de cadeia média e curta e aminoácidos de cadeia ramificada.

10 • COCAINE-INDUCED CHOREOATHETOID MOVEMENTS ("CRACK DANCING")

44(4):751-752, 1994 Daras, M. e cols (10ref) (3)

Os autores descrevem 7 pacientes com movimentos involuntários induzidos por cocaína entre eles coreoatetose, acatisia, parkinsonismo e tremor. Todos os casos foram observados em um hospital municipal, durante um período de dois anos, estando entre os doentes que se apresentavam com complicações pelo uso da cocaína. A euforia, psicose e movimentos anormais estão hipoteticamente relacionados a alterações dopaminérgicas.

11 • NEUROLOGIC HEALTH OUTCOMES AND AGENT ORANGE: INSTITUTE OF MEDICINE REPORT

44(5): 801-809, 1994 Goetz, C.G. e cols. (93 ref.) (1)

O comitê da Academia Nacional de Ciências conduziu uma investigação científica independente para avaliar as evidências de efeitos sobre a saúde humana entre os veteranos expostos a herbicidas usados no Vietnã e sugerir futuras recomendações de pesquisa. Concluiu que as evidências disponíveis foram insuficientes para determinar associação entre distúrbios neurológicos e exposição a herbicidas usados no Vietnã. Os estudos neurotoxicológicos disponíveis não sugerem forte plausibilidade biológica para as alterações neurológicas relacionadas à exposição aos herbicidas. Concluem que há limitada/sugestiva evidência de não associação entre herbicidas e tumores cerebrais.

12 • NEUROLOGIC COMPLICATIONS ASSOCIATED WITH INTERNAL JUGULAR VEIN CANNULATION IN CRITICALLY ILL PATIENTS: A PROSPECTIVE STUDY

44(5): 951-952, 1994 Garcia, E.G. e cols (10 ref.) (1)

Os autores estudaram prospectivamente 66 pacientes criticamente doentes para determinar a frequência de complicações neurológicas após canulação da veia jugular interna. Apenas um dos pacientes teve Síndrome de Horner. A frequência de complicações foi considerada baixa.

13 • THROMBOCYTOPENIA IN ASSOCIATION WITH ADJUNCTIVE FELBAMATE USE

44(5): 980-981, 1994 Ney, G.C. e cols. (7 ref.) (1)

É relatado o caso de um homem de 26 anos que desenvolveu trombocitopenia três dias após ser introduzido o felbamato. A trombocitopenia regrediu com a retirada da medicação.

14 • LACK OF SERIOUS TOXICITY FOLLOWING GABAPENTIN OVERDOSE

44(5): 982-983, 1994 Fischer, J.H. e cols. (7 ref.) (1)

Após ingestão de 860mg/kg de gabapentin uma paciente de 16 anos não apresentou manifestações neurológicas de grande intensidade. Os autores discutem estes dados em comparação à ingestão excessiva de outros anticonvulsivantes.

15 • FLUOXETINE WITHDRAWAL AND THALAMIC PAIN

44(5): 983-984, 1994 Lauterbach, E.C. (7 ref.) (1)

Uma paciente de 62 anos que havia sofrido infarto talâmico, após alguns meses apresentou sinais depressivos que regrediram após tratamento com fluoxetina. Após suspensão brusca do tratamento voltou a apresentar dor talâmica. Discute-se a eficácia dos novos agentes serotoninérgicos no alívio da dor talâmica.

16 • DRUG-INDUCED ASEPTIC MENINGITIS CAUSED BY TWO MEDICATIONS

44(5): 984-985, 1994 Davis, B.J. e cols. (2 ref.) (1)

É relatado o desenvolvimento de quadro clínico sugestivo de meningite asséptica em uma paciente que fez uso de ibuprofen para alívio de artrite e, anteriormente, de sulfametoxazol/trimetoprim para tratamento de infecção urinária. Este quadro é relativamente raro. Já havia sido relatado em associação a tolmetina e ao próprio ibuprofen. Comenta-se da vulnerabilidade de um mesmo paciente desenvolver esta manifestação em associação a diversas substâncias.

17 • THERAPY FOR BENIGN PAROXYSMAL POSITIONING VERTIGO, REVISITED

44(5): 796-800, 1994 Brandt, T. e cols. (16 ref.) (1)

Vertigem paroxística benigna é uma desordem mecânica do ouvido interno na qual o posicionamento da cabeça causa estimulação anormal, usualmente

do canal semicircular posterior. Isto parece decorrer do aparecimento de debris na cúpula do canal transformando-o de um transdutor de aceleração angular em um transdutor de aceleração linear. Neste artigo são revisados os mecanismos e as provas de eficácia das manobras e exercícios posicionais utilizados no tratamento.

18 • KONZO IN THE CENTRAL AFRICAN REPUBLIC

44(5):959-961, 1994 Tylleskar, T. e cols. (10 ref.) (1)

"Konzo" é o nome dado a uma doença do neurônio motor superior caracterizada por início súbito de graus variáveis de paraparesia espástica não progressiva. O nome é originário do Zaire, local do primeiro relato. Etiologicamente parece estar associada a elevados níveis de tiocianato que indicam exposição excessiva ao cianeto. O diagnóstico diferencial deve ser feito com o latirismo, para paresia espástica tropical e dos quadros sequelares. Neste artigo é relatado um novo foco de Konzo, na República Africana Central.

19 • PARKINSONISM CAUSED BY PETROLEUM WASTE INGESTION

44(6):1051-54, 1994 Tetrad, J.W. & cols. (25 ref.) (1)

É relatado o caso de um paciente de 20 anos que apresentou quadro de parkinsonismo após ingestão acidental de mistura de derivados do petróleo. O interesse no caso é o de que alguns dados lembram o parkinsonismo induzido pelo MPTP. Houve melhora importante dos sinais em concomitância com a melhora nos parâmetros de 6 FD-PET.

20 • CEREBRAL INFARCTION FOLLOWING INTRAVENOUS IMMUNOGLOBULIN THERAPY FOR MYASTHENIA GRAVIS

44(6):1180-181, 1994 Steg, R.E. & Lefkowitz, D.M. (7 ref.) (1)

Uma paciente com MG, de 27 anos, com antecedente de enxaqueca, desenvolveu caso de trombose cerebral bilateral após tratamento com 400 mg/kg de imunoglobulina endovenosa para MG. Os autores discutem os eventuais fatores de risco neste caso, que foi reversível com heparinização.

21 • REVERSAL OF AMPHOTERICIN-B-RELATED ENCEPHALOPATHY

44(6):1183-184, 1994 Balmaceda, C.M. & cols. (7 ref.) (1)

Os autores relatam um paciente com encefalopatia relacionada à anfotericina B, com os primeiros sintomas aparecendo na dose cumulativa de 1,64 g. As manifestações mais comuns desta rara condição são: mutismo, parkinsonismo, confusão mental e tremor. No caso relatado os sintomas regrediram com a interrupção do tratamento.

Epilepsia / Crises Epiléticas

1 • EPILEPSY, PSYCHOSIS AND SCHIZOPHRENIA: CLINICAL AND NEUROPATHOLOGIC CORRELATIONS

44(1):34-42, 1994 Bruton, C. J. e cols. (59 ref.) (1)

Alguns autores ainda acreditam que epilepsia do lobo temporal esteja associada a maior risco de psicose, incluindo esquizofrenia. O assunto é controverso. Na última década foram realizados estudos bem controlados pos-mortem e de imagem demonstrando a presença de anormalidades estruturais nos cérebros de um número significativo de esquizofrênicos. Estas anormalidades incluem alargamento dos ventrículos laterais, do terceiro ventrículo, redução do volume de várias estruturas límbicas, notadamente do giro parahipocampal, hipocampo e núcleo amigdalóide. Estudos histológicos têm demonstrado também a presença de excessivo dano focal e gliose e redução significativa do número de neurônios no hipocampo, núcleo acumbens e núcleo dorsomedial do tálamo. Os autores procuraram estabelecer correlações clínico-neuropatológicas entre epilepsia, psicose e esquizofrenia. Observaram que esclerose mesial temporal e epilepsia do lobo temporal ocorriam com igual frequência nos grupos de psicóticos e não psicóticos. Crises generalizadas ocorriam mais em psicóticos epiléticos. Pacientes epiléticos com psicose esquizofrenia-like distinguiram-se de outros grupos por um excesso significativo de amolecimentos da substância branca perivascular.

2 • STATUS EPILEPTICUS AND ANTIPILEPTIC MEDICATION

44(1):47-50, 1994 Barry, E. e cols. (26 ref.) (1)

A supressão brusca de antiepilépticos é frequentemente citada como causa comum de status epilepticus (SE). Os autores avaliaram níveis de anticonvulsivantes antes e no momento da apresentação do SE em um grupo de 65 epiléticos, verificando os níveis de antiepilépticos no momento do e

antes do episódio de SE. Encontraram nos baixos níveis de antiepilépticos a explicação para apenas alguns dos SE. Comentam que citar a falta brusca de antiepilépticos como a maior causa de SE com epilepsia é uma super simplificação de um problema complexo e pouco entendido.

3 • PERIVENTRICULAR HETEROTOPIA E EPILEPSIA

44(1):51-55, 1994 Huttenlocher, P. R. (18 ref.) (1)

É relatado uma família com massas subependimais nodulares de substância cinzenta heterotópica ocorrendo em 6 membros, em quatro gerações. Somente as mulheres eram afetadas e havia uma elevada taxa de abortos espontâneos, consistente com herança dominante ligada ao X. Tanto nestes casos que são familiares quanto nos esporádicos há uma elevada taxa de distúrbios epiléticos sugerindo que a epilepsia seja uma das maiores manifestações clínicas deste defeito de desenvolvimento.

4 • SEXUAL DYSFUNCTION IN PARTIAL EPILEPSY: A DEFICIT IN PHYSIOLOGIC SEXUAL AROUSAL

44(2):243-47, 1994 Morrell, M. J. e cols. (46 ref.) (1)

As disfunções sexuais são compostas por 3 componentes essenciais distintos: desejo, despertar e orgasmo. Os autores estudaram a resposta sexual em homens e mulheres com epilepsia parcial do lobo temporal medindo o fluxo sanguíneo genital durante o despertar. Concluíram que existe diminuição do despertar sexual em alguns homens e mulheres epiléticos.

5 • SPEECH LOCALIZATION USING REPETITIVE TRANSCRANIAL MAGNETIC STIMULATION

44(2):269-73, 1994 Jennum, P. e cols. (18 ref.) (1)

Os autores compararam os resultados de avaliação para localização da fala através de dois testes: o do amobarbital e a estimulação magnética transcraniana. Os resultados entre os dois métodos foram concordantes e podem ser úteis no conjunto dos procedimentos utilizados para avaliação da fala. Sendo a estimulação magnética transcraniana um método não invasivo, livre de riscos, pode ser repetida quantas vezes for necessário e não exige a hospitalização do paciente.

6 • ALTERED PULSATILE SECRETION OF LUTEINIZING HORMONE IN WOMEN WITH EPILEPSY.

44(2):306-310, 1994 Drislane, F. W. e cols. (32 ref.) (1)

Os autores compararam as funções hipotalâmicas de 14 mulheres com clínica e eletroencefalografia de epilepsia do lobo temporal e controles normais. Concluíram que os pulsos de LH em mulheres epiléticas podem ser influenciados pela lateralidade do foco epilético, o estado endócrino reprodutivo e o uso de medicações anti-crise.

7 • THE EPILEPTIC SPECTRUM IN THE CONGENITAL BILATERAL PERISylvian SYNDROME

44(3):379-85, 1994 Ruben K. e cols. (18 ref.) (2)

Foram estudados a frequência, clínica, EEG e o tipo de síndrome epilética, em 31 pacientes com síndrome neurológica congênita caracterizado por quadro pseudo bulbar; déficit cognitivo e polimicrografia perisilviana bilateral. Foi encontrado a ocorrência de crise em 27 pacientes (87%) que usualmente iniciaram entre 4 a 12 anos de idade, com crises de ausência atípica, atônica/atônica e generalizada tônico/clônica, crises parciais em 26%. O EEG demonstrou espícula generalizada e onda anormal e, menos frequentemente, descargas multifocais, predominando na região centro-temporal. Foi necessário politerapia em 65%, por difícil controle. Calosotomia foi realizada em 7 pacientes, com marcada redução das crises, principalmente "drop attacks". O início das crises foi entre 4 a 12 anos.

8 • UTILITY AND REALIABILITY OF PLACEBO INFUSION IN THE EVALUATION OF PATIENTS WITH SEIZURES

44(3):394-399, 1994 Walczak, D. & Berten, W. (28 ref.)

Foram relatados os resultados do estudo da infusão de placebo durante o vídeo EEG em 68 pacientes com registro das crises sem placebo. Foi administrado o placebo, uma solução salina, sendo informado ao paciente tratar-se de uma droga ativa para crise. Realizou-se a comparação do registro das crises com e sem o placebo. Vinte pacientes tiveram crises somente sem o placebo; com placebo 2 em 20 (10%) suas crises epiléticas eram típicas e 3 em 20 (15%) eram eventos não epiléticos atípicos. Quarenta pacientes tiveram somente crises psicogênicas sem placebo; com placebo, 33 em 40 (82%) eram crises psicogênicas típicas e 3 em 40 (8%) eram crises atípicas. Oito pacientes tiveram ambas psicogênica e crise epilética sem placebo; com placebo 4 em 8 eram crises psicogênicas. Concluíram que a infusão de placebo foi eficaz nas crises psicogênicas típicas, na maioria dos pacientes com crises psicogênicas,

mas crises atípicas ou crises epilépticas podem ocorrer na minoria dos pacientes, resultando em erro diagnóstico.

9 • RELAPSE FOLLOWING DISCONTINUATION OF ANTIPILEPTIC DRUGS: A META-ANALYSIS

44(4):601-608, 1994 Berg, A. T. & Shinnar, S. (72ref) (3)

Os autores fizeram meta-análise da literatura relacionada aos estudos que procuraram determinar o risco de recorrência de crises epilépticas 1 e 2 anos após a descontinuação das drogas antiepilépticas (DAE) e examinaram a importância da associação do risco de recorrência com 3 fatores de risco: idade do início da epilepsia (epi), doença neurológica de base e EEG anormal. Vinte e cinco estudos foram incluídos e de uma forma geral, o risco de recorrência em um ano foi de 0.25 (95% IC, 0.21 a 0.30) e 0.29 (95% IC, 0.24 a 0.34) em dois anos. O risco de recorrência com epi iniciando na adolescência comparado ao de epi iniciada na infância foi de 1.79, e na idade adulta 1.34. Os pacientes com epi sintomática apresentaram maior recorrência das crises que aqueles com epilepsia idiopática, com risco relativo de 1.55. A anormalidade no EEG esteve associada a risco relativo de 1.45.

10 • NEW ANTIPILEPTIC DRUGS

44(5):787-795, 1994 Harden, C.L. (97 ref.) (1)

A autora faz uma revisão dos recursos anticonvulsivantes clássicos, seus mecanismos e dos novos anticonvulsivantes: felbamato, gabapentin, lamotrigine, vigabatrin, tiagabide e topiramato.

11 • INTRACTABLE NONLESIONAL EPILEPSY OF TEMPORAL LOBE ORIGIN: LATERALIZATION BY INTERICTAL SPECT VERSUS MRI

44(5):829-836, 1994 Jr. Jack, C.R. e cols. (47 ref.) (1)

Os autores efetuaram estudo retrospectivo de 53 pacientes consecutivos para avaliar a relativa utilidade da RM versus SPECT em epilépticos não lesionais (esclerose temporal mesial, gliose cortical não específica e sem anormalidade histológica). A frequência da correta lateralização pelo SPECT foi de 45,4%. Concordância MR-EEG foi forte preditor de controle crítico pós operatório.

12 • FUNCTIONAL MAGNETIC RESONANCE IMAGING OF FOCAL SEIZURES

44(5):850-856, 1994 Jackson, G.D. e cols. (32 ref.) (1)

A RM pode prover mapas da função cerebral humana com elevada resolução temporal e espacial. Neste trabalho os autores tentaram estabelecer se esta técnica não invasiva poderia também mapear a ativação cortical que ocorre durante crises focais. Adquiriram imagens FLASH cada 10 segundos no intervalo de 10 minutos de um menino de 4 anos que sofria de crises motoras parciais frequentes à direita. A RM funcional revelou ativação sequencial associada a giro específico dentro do hemisfério esquerdo de 5 crises clínicas consecutivas e também durante um período de não associado a detecção clínica de crise. Concluíram que a RM pode prover novas informações nos eventos dinâmicos que ocorrem no cérebro epiléptico.

13 • PROGRESSIVELY INTRACTABLE SEIZURES, FOCAL ALOPECIA, AND HEMIMEGALENCEPHALY

44(5):969-971, 1994 Pelayo, R. e cols. (10 ref.) (1)

É descrito o caso de um menino de 3 anos com alopecia unilateral, hemimegalencefalia ipsilateral e crises progressivamente intratáveis, cujo traçado eletrencefalográfico foi de hemihipersimetria. Discute-se se poderia tratar-se de uma nova síndrome neurocutânea.

14 • MEDICAL TREATMENT OF RASMUSSEN'S SYNDROME (CHRONIC ENCEPHALITIS AND EPILEPSY): EFFECT OF HIGH-DOSE STEROIDS OR IMMUNOGLOBULINS IN 19 PATIENTS

44(6):1030-36, 1994 Hart, Y.M. e cols. (28 ref.) (1)

O síndrome de Rasmussen (encefalite crônica e epilepsia) foi descrito em 1958. É raro, visualmente acompanha-se de hemiparesia progressiva e deterioração intelectual. Etiologia desconhecida. Crises podem cessar com a hemisferectomia. Os autores avaliam sua experiência com o uso de altas doses de esteróides (metilprednisolona 400 mg/m²) e de imunoglobulinas (400 mg/kg/dia). Os efeitos são discutíveis. Sugerem estudos multicêntricos controlados.

15 • DISTRIBUTION IN TIME OF SEIZURES DURING PRESURGICAL EEG MONITORING

44(6):1060-64, 1994 Todorov, A.B. & cols. (10 ref) (1)

Os autores estudaram o tempo de permanência necessário para registrar um certo número de crises em um grupo de pacientes altamente selecionados, com epilepsia intratável, nos estágios finais da monitorização pré-cirúrgica (com vistas a identificação correta do foco). Encontraram dados que, extrapolados para a população dos EUA, indicariam a necessidade de 91 a 227 leituras para avaliar 2000 a 5000 candidatos a cirurgia de epilepsia por ano.

16 • LATERALIZATION OF MEMORY FOR THE VISUAL ATTRIBUTES OF OBJECTS: EVIDENCE FROM THE POSTERIOR CEREBRAL ARTERY AMOBARBITAL TEST

44(6):1069-73, 1994 Kaplan, R.F. & cols. (42 ref) (1)

Através da canalização da artéria cerebral posterior para o teste do amobarbital, pode-se produzir desativação seletiva da maior parte do hipocampo com efeitos mínimos na linguagem, atenção e funções motoras. Os autores observaram que o lobo temporal esquerdo tem vantagem na codificação da representação verbal de um objeto e sugere o lobo temporal, direito seja crítico para a memória de atributos visuais específicos de cada objeto.

17 • LATE-ONSET DROP ATTACKS IN TEMPORAL LOBE EPILEPSY: A REEVALUATION OF THE CONCEPT OF TEMPORAL LOBE SYNCOPES

44(6):1074-78, 1994 Gambardella, A. & cols. (19 ref) (1)

São relatados os dados clínicos, de RM e EM de 6 pacientes com crises atônicas (drops attacks) em pacientes com epilepsia do lobo temporal, todos eles submetidos a ressecção temporal, comentam-se possíveis mecanismos destas crises bem como o fato de não estarem, obrigatoriamente, relacionadas a focos temporais bilaterais nem foco extratemporal.

18 • CSF NEURON-SPECIFIC ENOLASE AFTER METHOHEXITAL ACTIVATION DURING ELECTROCORTICOGRAPHY

44(6):1167-169, 1994 Rabinowicz, A.L. & cols. (10 ref) (1)

A enolase específica do neurônio (EEN) é uma enzima glicolítica que é responsável por 1,5% de todas as proteínas solúveis no SNC. É um marcador sensível do comprometimento central após o A.V.C., hipóxia e morte celular em tecidos de cultura de neurônios. Neste trabalho os autores evidenciaram aumento da EEN no LCR e sangue após crise epiléptica. Os autores sugerem que ela seja considerada um marcador de atividade crítica.

Esclerose Múltipla / Desmielinizantes

1 • MEGADOSE CORTICOSTEROIDS IN MULTIPLE SCLEROSIS

44(1):1-4, 1994 Kupersmith, M. J. e cols (49ref) (1)

Duas terapêuticas de eficiência comprovada para EM: interferon beta e corticosteróides. São discutidos diversos aspectos do uso dos corticosteróides na EM. Discute-se o estudo efetuado pelo LONS (longitudinal optic Neuritis Study) que empregou metilprednisolona 250mg 4 vezes ao dia por 3 dias seguidos por prednisolona oral 1mg/kg/dia por 11 dias.

2 • THE BRITISH ISLES SURVEY OF MULTIPLE SCLEROSIS IN TWINS

44(1):11-15, 1994 Mumford, C. J. (32ref) (1)

O estudo confirma dados anteriores de um forte componente genético na etiologia da EM. Este dado é baseado principalmente na diferença de concordância entre gêmeos mono e dizigóticos.

3 • THE IMPACT OF BLINDING ON THE RESULTS OF A RANDOMIZED, PLACEBO-CONTROLLED MULTIPLE SCLEROSIS CLINICAL TRIAL

44(1):16-20, 1994 Noseworthy, J. H. e cols (16ref) (1)

A ênfase deste trabalho está na análise da influência que tem o fato do médico ser ou não "cego" na avaliação da eficácia do tratamento, no caso da EM. No grupo em que o médico não era "cego", os resultados pareciam melhores, entretanto as diferenças não eram muito grandes. Os autores recomendam que hajam avaliações "cegas".

4 • **IMPAIRMENT, DISABILITY AND HANDICAP IN MULTIPLE SCLEROSIS: A POPULATION BASED STUDY IN OLMSTED COUNTY, MINNESOTA**

44(1):28-33, 1994 Rodriguez, M e cols (33ref) (1)

Avaliando o estado funcional de pacientes incluídos em um cohort em Minnesota, verificou-se que: um terço dos pacientes tinha marcada paraparesia, paraplegia ou quadriplegia. Um quarto dos pacientes necessitava freqüentes cateterizações vesicais. Comprometimento de funções intelectuais ocorria em 3,7%. a maioria dos pacientes (53,1%) trabalhava em tempo integral. Os dados, nesta amostra, parecem mais favoráveis quanto à incapacidade funcional que os anteriormente relatados.

5 • **CITRULLINE-CONTAINING MYELIN BASIC PROTEIN IS RECOGNIZED BY T-CELLS LINES DERIVED FROM MULTIPLE SCLEROSIS PATIENTS AND HEALTHY INDIVIDUALS.**

44(1):123-129, 1994 Martin, R. e cols. (37ref) (1)

Embora a causa da EM seja incerta, admite-se que se trate de desordem autoimune do sistema nervoso e a proteína básica mielina é uma candidata a antígeno. A proteína básica mielina existe em várias isoformas. As diferentes isoformas presumivelmente relacionam-se a diferentes funções e variam em abundância na mielina imatura encontrada durante a mielínose e remielinização, comparada à mielina madura. Os autores estudaram um isômero, o MPB-C8 para verificar se ele poderia ser reconhecido pela linhagem de células T e se uma resposta das células T direta e exclusivamente contra os resíduos que contém a citrulina no MPB-C8 existe em pacientes com EM e controles. Encontraram resposta tanto em normais quanto em pacientes com EM.

6 • **POLYMORPHONUCLEAR LEUKOCYTE FUNCTIONS AND MULTIPLE SCLEROSIS**

44(1):129-132, 1994 Podiokoglou, D. G. e cols (20 ref) (1)

Os autores estudaram as funções dos leucócitos polimorfonucleares em 60 pacientes com EM comparados a controles. Encontraram alterações na aderência, quimiotaxia, fagocitose e ação bactericida significativa em relação aos controles. Comentam que isto justificaria a maior suscetibilidade deles às infecções.

7 • **FAILURE TO TRANSFER MULTIPLE SCLEROSIS INTO SEVERE COMBINED IMMUNODEFICIENCY MICE BY MONO-NUCLEAR CELLS FROM CSF OF PATIENTS**

44(1):163-165, 1994 Hao, Q. e cols (5 ref) (1)

Saeki e cols afirmaram que células do líquido de pacientes com EM em fase de exacerbação da doença transferidas a ratos imunodeficientes por injeção intracisternas causam ataxia e paralisia no rato. Os autores tentaram reproduzir este trabalho e não conseguiram.

8 • **ETHICAL CONSIDERATIONS RAISED BY THE APPROVAL OF INTERFERON BETA-1B FOR THE TREATMENT OF MULTIPLE SCLEROSIS**

44(1):166-170, 1994 Goodkin, D. E. e cols (14 ref) (1)

São discutidos aspectos éticos e metodológicos do uso do interferon beta-1B para pacientes com EM, principalmente considerando os estudos controlados onde certos grupos de pacientes não recebem este tratamento, cuja eficácia já é conhecida.

9 • **MOTION PERCEPTION IN OPTIC NEUROPATHY**

44(2):273-278, 1994 Barton, J. J. S. e cols (44 ref) (1)

Dados anatômicos e fisiológicos sugerem que o processamento paralelo da visão começa na retina. Através das vias parvocelular (P) e magnocelular (M) haveriam as sinapses nas diferentes camadas geniculadas. As desordens do nervo óptico podem danificar ou a via M ou a P ou ambas. Os autores avaliaram a percepção do movimento em 15 olhos de 13 pacientes com neuropatia óptica, 11 dos quais com neurite óptica, procurando diferenciar o envolvimento destas duas vias. Não confirmaram total mas apenas seletividade parcial destas vias.

10 • **LONGITUDINAL STUDY OF FREQUENCY OF HPRT MUTANT T CELLS IN PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS**

44(2):311-315, 1994 Sriram, S. (20 ref) (1)

Análise de mutação somática nas células T, no sangue periférico circulante, pode ser usada como um indicador da amplificação das células T *in vivo*. A habilidade de avaliar a freqüência das células T que sobrevivem *in vitro* na

presença de 6-tioguanina é um índice de mutação no locus do gene HPRT. Na ausência de exposição a agentes mutagênicos, elevações da freqüência de HPRT mutante das células T reflete erros na replicação e reparo do DNA que se tornaram fixos durante o processo de divisão celular. Avaliando estes parâmetros em pacientes com EM de todos os subgrupos clínicos, observou-se que a freqüência de mutações estava muito elevada em pacientes com EM.

11 • **MAGNETIC RESONANCE EVALUATION OF DISEASE ACTIVITY DURING PREGNANCY IN MULTIPLE SCLEROSIS**

44(2):327-329, 1994 van Walderveen, M. A. A. e cols (13 ref) (1)

Os autores observaram redução no número de novas lesões bem como no aumento do tamanho das lesões em duas pacientes grávidas, principalmente na segunda metade da gravidez. O retorno à atividade da doença deu-se nos primeiros meses após o parto.

12 • **A GENETIC MARKER AND FAMILY HISTORY STUDY OF THE UPSTATE NEW YORK MULTIPLE SCLEROSIS CLUSTER**

44(2):329-333, 1994 Schiffer, R. B. e cols (27 ref) (1)

Os autores verificaram que os pacientes que têm maior contato com zinco e desenvolvem esclerose múltipla, não diferem nem clínica nem geneticamente daqueles que não possuem este dado epidemiológico.

13 • **CHRONIC SYSTEMIC HIGH-DOSE RECOMBINANT INTERFERON ALFA-2A REDUCES EXACERBATION RATE, MRI SIGNS OF DISEASE ACTIVITY, AND LYMPHOCYTE INTERFERON GAMMA PRODUCTION IN RELAPSING-REMITTING MULTIPLE SCLEROSIS**

44(3):406-413, 1994 Durelli e cols. (45 ref) (2)

A esclerose múltipla é uma doença do SNC com provável patogênese imunomediada. Os autores realizaram estudo randomizado, duplo cego com placebo e altas doses sistêmicas de interferon recombinante alfa-2a (rIFNA) em 20 pacientes com diagnóstico de EM com queda da remissão. Doze pacientes receberam rIFNA e 8 placebo por período de 6 meses. A exacerbação clínica ou novas lesões evidenciadas no exame de RM ocorreram em 2 dos 12 pacientes que receberam rIFNA e em 7 dos 8 que receberam placebo (p 0.005). A produção de interferon gama linfocitário diminuiu significativamente no grupo que recebeu o rIFNA e ficou inalterada no grupo placebo (p). O uso do rIFNA foi bem tolerado sem efeitos colaterais, tendo sido excluída neurotoxicidade.

14 • **PHASE 1 CLINICAL TRIAL OF CHIMERIC MONOCLONAL ANTI-CD4 ANTIBODY IN MULTIPLE SCLEROSIS.**

44(3): 413-419, 1994 Lindsey, J. W. e cols (43 ref) (2)

Os autores realizaram um estudo aberto, com administração de anticorpo monoclonal replicado anti-CD4, em 29 pacientes com esclerose múltipla. Este anticorpo causa rápida e longa depleção de linfócitos CD4 circulantes. A administração foi bem tolerada sendo os efeitos colaterais mais comuns: cefaléia, náusea, mialgia, febre e taquicardia.

15 • **RELATIONSHIP BETWEEN FRONTAL LOBE LESIONS AND WISCONSIN CARD SORTING TEST PERFORMANCE IN PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS.**

44(3):420-425, 1994 Arnett, P. A. e cols. (42 ref) (2)

Os autores estudaram a relação entre lesão da substância branca frontal por esclerose múltipla e a alteração cognitiva através do performance do teste Wisconsin Card Sorting, com a área da lesão cerebral total, evidenciada pelo exame de RM. Os resultados demonstram que o declínio da função cognitiva está relacionado à localização da desmielinização da substância branca cerebral.

16 • **THE PREVALENCE OF MULTIPLE SCLEROSIS IN THE SANITARY DISTRICT OF VÉLEZ-MÁLAGA, SOUTHERN SPAIN.**

44(3): 425-429, 1994 Fernandez, O e cols. (24 ref) (2)

Os autores fizeram um estudo epidemiológico da prevalência de esclerose múltipla no distrito sanitário de Vélez-Málaga, uma cidade de Málaga, no sul da Espanha. A prevalência da EM foi de 53 por 100.000, similar à da Sicília e Cyprus.

17 • TREATMENT OF PAROXYSMAL SYMPTOMS IN MULTIPLE SCLEROSIS WITH IBUPROFEN

44 (3):571-572, 1994 Khan, O. (7 ref) (2)

O autor relata o caso de uma mulher de 27 anos, com diagnóstico de esclerose múltipla há 4 anos, que apresentava episódios paroxístmicos de parestesias nas mãos. Foi prescrito ibuprofen, antiinflamatório não esteróide, na dosagem de 600 mg por dia, com melhora dos sintomas após o 5º dia da medicação.

18 • QUANTITATIVE BRAIN MRI LESION LOAD PREDICTS THE COURSE OF CLINICALLY ISOLATED SYNDROMES SUGGESTIVE OF MULTIPLE SCLEROSIS

44(4):635-641, 1994 Filippi, M. e cols. (54ref) (3)

Os autores fizeram análise quantitativa das anormalidades cerebrais, utilizando a RM em 84 pacientes durante um período de 5 anos de seguimento e que se apresentaram com um síndrome clinicamente agudo e isolado, envolvendo os nervos ópticos, tronco cerebral, ou medula espinhal, sugestivos de esclerose múltipla (EM). Após este período de seguimento, 34 (40%) desenvolveram a forma definitiva da EM e 4 (5%) a forma provável de EM. Os pacientes que desenvolveram EM tinham uma maior dimensão da lesão na RM. Havia uma forte correlação entre as dimensões da lesão na RM, na fase da apresentação com o aumento das dimensões da lesão nos próximos 5 anos e com a progressão clínica no seguimento. O aumento das dimensões da lesão também se correlacionam com a diminuição do tempo para o desenvolvimento clínico da EM.

19 • ORGAN-SPECIFIC AUTOANTIGENS INDUCE INTERFERON GAMA AND INTERLEUKIN-4 mRNA EXPRESSION IN MONONUCLEAR CELLS IN MULTIPLE SCLEROSIS AND MYASTHENIA GRAVIS

44(4):728-734, 1994 Link, J. e cols. (1ref) (3)

Sabendo que na esclerose múltipla (EM) existe um aumento do número de linfócitos T que reconhecem componentes como a proteína básica da mielina (PBM) e proteína proteolipídica (PPL) e também de células T que reconhecem o receptor nicotínico da acetilcolina (RACh) da matéria grawis (MG), os autores resolveram estudar as possíveis citocinemas envolvidas. Elevados números de expressão no RNA INT-p e IL-4 em resposta à PBM e PPL foram detectados em pacientes com EM sem tratamento e para RACh nos casos de MG. O líquido dos pacientes com EM continham 4 a 8 vezes mais proteínas da mielina reativas às células expressando INT-P e IL-4. Os achados sugerem que a EM e a MG estão associadas às respostas imunes celulares mistas Th1 (INT-p) e Th2 (IL-4) direcionadas a antígenos alvo órgão específico.

20 • INCREASED CATHEPSIN B ATIVITY IN PERIPHERAL BLOOD MONONUCLEAR CELLS OF MULTIPLE SCLEROSIS PATIENTS

44(4):745-748, 1994 Bever, C. T. e cols. (25ref) (3)

Os autores estudaram os níveis de 2 proteínas lisossomais implicadas na proteólise da proteína básica da mielina (PBM), cathepsina B (CB) e cathepsina D (CD), nas células mononucleares do sangue periférico (CMSP) de 20 pacientes com esclerose múltipla (EM) no período de remissão, além de 10 pacientes com outras doenças neurológicas (ODN) e 12 controles-normais (CN). A atividade da CB estava significativamente aumentada nos pacientes com EM, comparada com ODN e CN, os níveis da CD não estavam significativamente aumentados.

21 • HUMORAL RESPONSE TO HSP 65 IN MULTIPLE SCLEROSIS AND OTHER NEUROLOGIC CONDITIONS

44(5): 941-946, 1994 Gao, Y.L. e cols. (38 ref.) (1)

A "heat shock" ou resposta de stress é uma reação tecidual à injúria que se segue à exposição à temperatura elevada ou a uma variedade de outras formas de stress tais como os induzidos por isquemia, privação de glicose, hormônios, infecção bacteriana ou viral e exposição a citocinemas. As proteínas do "heat shock" (HSP) estão entre as mais conservadas filogeneticamente e são geralmente classificadas em famílias pelo peso molecular. Embora não se conheça bem sua função específica, elas têm papel importante na mediação da proteção contra vários estressores e em facilitar os processos de reparo tecidual. A HSP procariótica é altamente imunogênica e a resposta a este antígeno é comum em várias doenças infecciosas tais como a hanseníase, tuberculose e doença de Lyme. Alguns sugerem que a expressão destas proteínas de stress nas células in vivo podem levar à sua destruição através de processos mediados pela célula ou por anticorpos. A HSP 65 tem sido encontrada em doenças autoimunes tais como artrite reumatóide, diabetes insulina-dependente e EM. Neste trabalho os autores encontraram anticorpos reativos a HSP 60/65 no líquido de pacientes com EM mas também no de várias

outras condições neurodegenerativas crônicas. Os dados indicam que uma resposta humoral à HSP 60/65 não é específica para a EM.

22 • THE EFFECTS OF 4-AMINOPYRIDINE IN MULTIPLE SCLEROSIS PATIENTS: RESULTS OF A RANDOMIZED, PLACEBO- CONTROLLED, DOUBLE-BLIND, CONCENTRATION- CONTROLLED, Crossover TRIAL

44(6):1054-59, 1994 Bever, Jr., C.T. e cols. (26 ref) (1)

A observação de axônios preservados na EM, bem como a reversibilidade de alguns déficits e a diminuição do cálcio sérico ionizado sugerem que a disfunção neurológica seja em parte fisiológica. Como a 4-aminopiridina (AP) melhora déficits residuais em alguns pacientes com EM mas tem margem estreita entre os limites tóxicos e terapêuticos. Os autores testaram duas faixas terapêuticas (30 a 59 mg/ml e 60 a 100 mg/ml). Houve melhora dos déficits mas, nas maiores concentrações, os efeitos colaterais foram frequentes.

Ética / Gerais / História / Educação Médica

1 • THE FIRST AMERICAN EPILEPTOLOGISTS: WILLIAM P. SPRATLING, MD, AND ROSWELL PARK, MD

44(1):171-174, 1994 Dasheiff, R. M. (9 ref) (1)

Trata-se de um relato histórico da atuação destes profissionais que reflete parte da história da epileptologia.

2 • SUGGESTIONS TO AUTHORS

44(1):184-85, 1994 Daroff, R. B. e cols (3 ref) (1)

Trata-se de um grupo de sugestões e orientações a autores, aparentemente os de outros idiomas que não o inglês, com sugestões práticas para a organização e a redação do texto de forma a favorecer a objetividade das informações. Trás uma lista de expressões que podem ser substituídas por um número menor de palavras de forma mais eficiente.

3 • SCHALTENBRAND AND HALLERVORDEN

44(2):201-202, 1994 Daroff, R. B. (4 ref) (1)

Trata-se de uma reflexão sobre experimentos científicos que precederam os fatos científicos que se relacionaram às experiências científicas ou pseudo-científicas durante a segunda guerra.

4 • NEUROLOGY, PSYCHIATRY AND NEUROPSYCHIATRY

44(2):209-13, 1994 Cummings, J. L. e cols (30 ref) (1)

Os autores tecem comentários sobre a interrelação entre a neuropsiquiatria e a neurociência, a neurologia, a psiquiatria e a neurologia comportamental. Comentam também as perspectivas e os meios de preparo de profissionais nesta nova subespecialidade.

5 • THE "SCHALTENBRAND EXPERIMENT" WURZBURG, 1940: SCIENTIFIC, HISTORICAL AND ETHICAL PERSPECTIVES

44(2):350-56, 1994 Shevell, M. I. e cols (45) (1)

Trata-se de relato e comentário de incorreções éticas e suas consequências destas nos experimentos que ocorrem peri e durante a segunda guerra mundial. Comenta-se também as origens dos erros cometidos e sua relação com a alta comunidade científica da época.

6 • DEAFNESS, DYSESTHESIA, DEPRESSION, DIARRHEA, DROOPY, AND DEATH: THE CASE FOR SARCOIDOSIS IN LUDWIG VAN BEETHOVEN.

44 (3):562 - 565, 1994 Miles Jr, E. D. (20 ref.) (2)

A doença de Beethoven tem sido tradicionalmente atribuída ao alcoolismo e ou sífilis. Tuberculose, disenteria endêmica ou outras infecções também são sugeridas. Entretanto, seus sintomas clínicos e neurológicos podem também ser causados por sarcoidose, devido a evolução.

7 • A REPRESENTATIONAL VERTICAL BIAS

44(4):703-706, 1994 Jeerakathil, T. J. & Kirk, A. (14ref)

Os autores procuram determinar se haviam componentes separados, em indivíduos normais entre as linhas verticais e radiais quando analisadas sob um direcionamento visual. Concluíram que pessoas normais têm tanto componentes representacionais como baseados em campo visual.

8 • STALIN'S STROKE

44(4):765-766, 1994 Norris, J. W. (10ref) (3)

Este artigo conta algumas das versões a respeito da instalação do stroke que ocorreu em 01/03/1953, acometendo o líder soviético Joseph V. Stalin. Na circunstância o mesmo ficou com hemiparesia direita, afásico (mudo propriamente) e houve mudança no curso da história. Discute-se também as anormalidades de sua personalidade e suas paranóias.

9 • THE ANN LAUCHES A NEW EDUCATION PROGRAM: CONTINUUM LIFELONG LEARNING IN NEUROLOGY

44(4):771-772, 1994 Munsat, T. L. e cols. (0ref) (3)

A Academia Americana de Neurologia reafirma a necessidade de uma educação continuada em neurologia e chama para si a responsabilidade, detalhando cada item de sua proposta neste sentido.

10 • "COINING" AND "CONING": AN UNUSUAL COMPLICATION OF UNCONVENTIONAL MEDICINE

44(4):774-775, 1994 Ponder, A. & Lehman, L. B. (7ref) (3)

"Coining" é uma prática vietnamita usada para aliviar febre, dor de cabeça e calafrios. O procedimento implica em aplicar óleo mentolado quente nas costas e no tórax através de uma moeda que produz sinais de equimose. O procedimento é muito doloroso. Neste trabalho é relatado o caso de uma mulher de 25 anos com extensas hemorragias intracranianas após o procedimento de "coning" para alívio de cefaléia. Discute-se a relação da dor e a pressão sanguínea entre outros aspectos médicos e legais desta prática.

11 • WHAT SHOULD A GRADUATING MEDICAL STUDENT KNOW ABOUT NEUROLOGY?

44(6):1170-176, 1994 Scherokman, B. & cols. (2 ref) (1)

Os autores procuram definir parâmetros para o ensino de neurologia na graduação.

Imagem / Anatomia

1 • HIPPOCAMPAL SCLEROSIS WITHOUT DETECTABLE HIPPOCAMPAL ATROPHY

44(1):42-46, 1994 Jackson, G. D. e cols. (21 ref) (1)

Esclerose hipocampal é o substrato patológico mais comum da lobectomia temporal em casos de epilepsia do lobo temporal intratável. A RM pode detectar a patologia hipocampal tanto qualitativa quanto quantitativa. Os autores relatam 6 pacientes com epilepsia intratável do lobo temporal nos quais a análise visual e quantitativa não revelou atrofia hipocampal mas, nos quais, o diagnóstico patológico de esclerose hipocampal foi feito com base em outros critérios. Estes sinais incluíam perda da estrutura interna normal em T1 e T2 com preservação do volume e simetria dos hipocampus.

2 • METHODOLOGY IN NEUROANATOMIC MEASUREMENT

44(2):203-208, 1994 Courchesne, E. (27ref) (1)

A RM é de grande valia na investigação de doenças neurológicas cuja etiologia não está resolvida. O processo de associar os dados de RM com os achados microscópicos obtidos a partir da autópsia bem como com os dados clínicos subjacentes a cada paciente ao grupo de pacientes. Os autores comentam tópico a tópico estes cuidados metodológicos, tais como: seleção de indivíduos (especificidade versus heterogeneidade e grau de disfunção), tamanho da amostra, controles normais versus controles "voluntários". Comentam também a precisão de alinhamento dos cortes de RM em relação aos referenciais intra e extraestruturais bem como a análise dos dados (qualitativa versus quantitativa).

3 • THE BRAIN IN INFANTILE AUTISM: POSTERIOR FOSSA STRUCTURES ARE ABNORMAL

44(2):214-23, 1994 Courchesne, E. e cols. (53ref) (1)

Os autores apresentam uma reanálise dos dados de morfometria do vermes cerebelar em pacientes autistas. Documentam as duas anormalidades anômicas associadas ao autismo: hipoplasia e hiperplasia dos lobulos VI e VII do vermes cerebelar. Comentam que o início destas alterações seja provavelmente no segundo trimestre da gestação.

4 • LEFT HEMISPHERIC NEURONAL HETEROTOPIA: A PET, MRI, EEG, AND NEUROPSYCHOLOGICAL INVESTIGATION OF A UNIVERSITY STUDENT

44(2):302-305, 1994 Calabrese, P. e cols. (30ref) (1)

É relatado o caso de uma paciente de 21 anos com crises epiléticas sem nenhum antecedente familiar e que apresentava malformação cortical cerebral unilateral proeminente devida a uma desordem na migração. Ela foi submetida a extensa investigação anatômica e funcional, em repouso e sob ativação. Observou-se grande ativação nas áreas de Broca e Wernicke do hemisfério direito e muito pouca ativação das regiões do hemisfério esquerdo que se esperava que respondessem bem à ativação. Os autores comentam que deve haver grande compensação para a heterotopia unilateral.

5 • MR IMAGING OF THE LOW BACK SYNDROME

44(4):594-600, 1994 Ellenberger, C. J. (102ref) (3)

O síndrome da dor lombar baixa (SDLB) é responsável por 2% das consultas médicas a cada ano. A avaliação da SDLB pode incluir o RX simples da coluna, a tomografia computadorizada (CT), a mielotomografia, eletroneuromiografia (ENMG) e a Ressonância Magnética (RM). A RM é o procedimento de escolha para a avaliação da coluna, mas as indicações desta e dos outros exames complementares se faz nos casos em que não haja resposta terapêutica conservadora por pelo menos 7 semanas. Mudanças relacionadas ao envelhecimento podem ocorrer tanto no disco intervertebral quanto nos corpos vertebrais e canal espinal e devem ser diferenciadas das alterações degenerativas. A RM é o exame que melhor consegue diferenciar as alterações relacionadas ao envelhecimento das degenerativas.

6 • PRACTICE PARAMETERS: MAGNETIC RESONANCE IMAGING IN THE EVALUATION OF LOW BACK SYNDROME (SUMMARY STATEMENT)

44(4):767-770, 1994 American Academy of Neurology (1ref) (3)

O sub-comitê de controle de qualidade padrão da Academia Americana de Neurologia, realizou um estudo crítico e desenvolveu parâmetros práticos para os neurologistas na avaliação da síndrome dor lombar baixa (SLB), considerando desde a prevalência da doença, custo dos procedimentos até as controvérsias com relação ao assunto.

7 • EARLY T2 HYPOINTENSE SIGNAL ANORMALITY PRECEDING CLINICAL MANIFESTATIONS OF CENTRAL PONTINE MYELINOLYSIS

44(5):979-980, 1994 Rouanet, F. e cols. (7 ref.) (1)

Os autores relatam um caso de mielínose pontina central onde foi possível demonstrar alterações de RM precoces enquanto o paciente estava hiponatêmico e ainda sem manifestações clínicas.

8 • MAGNETIC RESONANCE IMAGING ANALYSIS OF AGE-RELATED CHANGES IN THE BRAINS OF INDIVIDUALS WITH DOWN'S SYNDROME

44(6):1039-45, 1994 Kesslak, J. P. & cols. (39 ref) (1)

As características anômicas dos cérebros de indivíduos com Síndrome de Down (SD), foram estudadas em comparação a indivíduos normais e pacientes com DA. Braquicefalia, hipoplasia cerebelar, redução dos sulcos, padrão microgírico do lobo frontal foram os achados proeminentes no cérebro de pacientes com SD. Tamanho maior que o normal do giro para hipocampal foi observado, sem que haja especificação para o fato.

Inflamatórias / Infeciosas

1 • CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE AFTER PITUITARY-DERIVED HUMAN GROWTH HORMONE THERAPY: TWO CASES WITH VALINE 129 HOMOZYGOUS GENOTYPE

44(1):179-180, 1994 Masson, C. e cols. (7 ref) (1)

São relatados dois casos confirmados de doença de CJ após tratamento com hormônio de crescimento humano. Os autores comentam que suscetibilidade individual pode estar determinando quais pacientes terão ou não a doença cujo tempo de incubação é longo e tem aumentado o número de relatos por esta via de contaminação.

2 • IATROGENIC CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE: AN EXAMPLE OF THE INTERPLAY BETWEEN ANCIENT GENES AND MODERN MEDICINE

44(2):291-293, 1994 Brown, P. e cols (20 ref) (1)

Os autores estudaram o DNA de 15 pacientes com doença de CJ iatrogênica comparados a 110 controles para a presença de mutações no gene amilóide do cromossomo 20. Nem os pacientes nem os controles tinham qualquer das mutações encontradas nas formas familiares. Dados reunidos em um pool demonstraram que, de 56 pacientes, todos menos 4 eram homozigotos para o codon 129. Os dados sugerem que a homozigotidade no codon 129 aumenta a suscetibilidade a infecções iatrogênicas tanto centrais quanto periféricas com evidentes implicações na exposição de pacientes às possíveis vias de contaminação.

3 • JAPANESE FAMILY WITH CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE WITH CODON 200 POINT MUTATION OF THE PRION PROTEIN GENE

44(2):299-301, 1994 Inoue, I. e cols (12 ref) (1)

É o relato da primeira família japonesa de CJ com mutação de ponto heterozigota no codon 200 do gene da proteína prion. Os dados sugerem que a mutação não é específica de qualquer raça.

4 • SUDDEN "STROKE-LIKE" ONSET OF HEMIPARESIS DUE TO BACTERIAL BRAIN ABSCESS

44(3):569-570, 1994 Rogan, R. E. (7 ref) (2)

O autor relata o caso de um homem de 58 anos com antecedentes de hipertensão arterial e coronariopatia, que apresentou quadro súbito de hemiparesia direita. O exame de TC de crânio evidenciou lesão hipodensa frontal esquerda, 3,0 x 4,0 cm que após administração venosa do meio de contraste, mostrou realce com área hipodensa ao redor. O paciente evoluiu com piora do quadro neurológico, sendo submetido à craniotomia que revelou abscesso cerebral. Na cultura identificou-se *Streptococcus milleri*. No pós-operatório teve extenso infarto do miocárdio e veio a óbito.

5 • VISUAL LOSS FROM IDIOPATHIC INTRACRANIAL PACHYMENINGITES

44(4):694-698, 1994 Lam, B. L. e cols. (20 ref) (3)

Os autores relatam três casos de pacientes com cefaléia crônica e neuropatia óptica causadas por espessamento generalizado meningeo diagnosticado por RM após contraste. Em todos foi confirmado paquimeningite através de biópsia (fibrosclerose das meningites). Dois pacientes tinham neuropatia óptica bilateral, hiperproteinorquia e hipergamaglobulinemia policlonal. Eles desenvolveram necrose do lobo temporal ou trombose seio sagital, provavelmente por dificuldade para drenagem venosa causada por extensa fibrose meníngea. Os outros pacientes tinham múltiplas paralisias de nervos cranianos e neuropatia óptica unilateral com líquido normal. Corticoterapia melhorou a função visual nos 3 pacientes, embora todos persistissem com déficit visual. A RM com gadolínio é essencial para identificar a inflamação meníngea e local mais indicado para biópsia.

6 • EXPRESSION OF CYTOKINES IN BRAIN LESIONS IN SUBACUTE SCLEROSING PANENCEPHALITIS

44(4):710-715, 1994 Nagano, I. e cols (39 ref) (3)

Foram analisadas amostras de cérebros congelados de 3 pacientes com PEES, para detectar a presença da interleucina (IL)-13, IL-2, IL-6, INF, linfocina LT e intestenteron (INT)-p. Estas citocinas foram detectadas em lesões cerebrais da PEES com extenso infiltrado celular, desmielinização e glicose. Por imunocitoquímica, utilizando marcadores específicos, detectou-se estas citocinas tanto em células infiltradas quanto em células normais. No cérebro de um paciente com Leucoencefalopatia Multifocal Progressiva (LMP), os níveis desta citocina eram baixos e em cérebros normais controle não havia reatividade para as citocinas. Os autores sugerem o envolvimento das citocinas na patogênese da PEES.

7 • RAPID DIAGNOSIS OF TUBERCULOUS MENINGITIS BY A SIMPLIFIED NESTED AMPLIFICATION PROTOCOL

44(6):1161-1164, 1994 Yuk-Fong Liu, P. & cols. (10 ref) (1)

O método descrito, baseado em PCR, foi específico e sensível para detectar 90% dos pacientes com suspeita de meningite tuberculosa em comparação a controles.

Manifestações Neurológicas das Doenças Sistêmicas

1 • CEREBRAL INVOLVEMENT IN McLEOD SYNDROME

44(1):117-120, 1994 Daneek, A. e cols (28 ref) (1)

A síndrome de McLeod é devida à ausência da proteína eritrocitária Kx associada à disfunção da membrana dos glóbulos vermelhos. Um paciente com esta síndrome desenvolveu coréia e comprometimento neuropsicológico discreto. A RM mostrou atrofia do caudado e o PET scan mostrou redução da dopamina estriatal.

2 • ANALYSIS OF THE IgG SUBCLASS DISTRIBUTION AND INFLAMMATORY INFILTRATES IN PATIENTS WITH ANTI-Hu-ASSOCIATED PARANEOPLASIC ENCEPHALOMYELITIS

44(1):140-147, 1994 Jean, W. C. e cols (28 ref) (1)

Os autores estudaram a distribuição das subclasses de IgG do anticorpo anti-Hu no soro, sistema nervoso e no tumor de pacientes com encefalomielite paraneoplásica/neuropatia sensorial. O sistema nervoso foi também examinado para depósitos de complemento e distribuição de tipos de células inflamatórias. IgG1 e IgG3 eram os isotipos predominantes no soro, sistema nervoso e tumor. Não havia qualquer correlação entre isotipos e manifestações neurológicas. Os autores concluíram que a encefalite e a neuropatia associadas ao anti-Hu são desordens imunológicas complexas nas quais mecanismos citotóxicos humorais e celulares estão envolvidos.

3 • PROGRESSIVE SPASTIC PARAPARESIS REVEALING PRIMARY HYPERPARATHYROIDISM

44(1):178-179, 1994 Thomas, P. & Lebrun, C. (6 ref) (1)

A paciente de 80 anos que é relatada neste estudo sofria de paraparesia espástica progressiva de 6 meses de evolução. Na admissão apresentava incontinência fecal e urinária. O diagnóstico de hiperparatireoidismo primário foi feito e a administração de difosfonato (1600mg/dia) o quadro neurológico reverteu-se completamente.

4 • ANTI-Hu-ASSOCIATED PERIPHERAL NERVE AND MUSCLE MICROVASCULITIS

44(1):181-183, 1994 Younger, D. S. e cols (6 ref) (1)

Um síndrome caracterizado por mononeurite multiplex e microvasculite no nervo sural, à biópsia, foi descrita em 1979 à autópsia. Encontrou-se câncer pulmonar de pequenas células e achados de encefalomielite paraneoplásica bem como de neuropatia sensorial paraneoplásica. Com a disponibilidade do marcador anti-Hu tanto no soro quanto no líquido, o diagnóstico é facilitado.

5 • HETEROGENEITY OF CALCIUM CHANNEL AUTOANTIBODIES DETECT USING A SMALL-CELL CANCER LINE DERIVED FROM A LAMBERT-EATON MYASTHENIC SYNDROME PATIENT

44(2):334-338, 1994 Johnston, I. e cols (24 ref) (1)

O síndrome miastênico de Eaton-Lambert (SMEL) é caracterizado por uma diminuição da liberação quantal cálcio-dependente de acetilcolina nos terminais nervosos. Ratos injetados com IgG de SMEL mostram alterações fisiológicas e morfológicas similares às da doença humana e os achados são consistentes com redução do número de canais de cálcio voltagem dependentes nos terminais nervosos causada por anticorpos contra estes canais. Há vários tipos de canais de cálcio voltagem dependentes (L, N, P e T). Neste estudo os autores demonstraram que existem anticorpos contra vários destes subtipos de canais, voltagem dependentes, particularmente os subtipos N e L, e isto é relevante na indução do distúrbio miastênico.

6 • LARGE CEREBRAL VESSEL OCCLUSIVE DISEASE IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

44(3):385-393, 1994 Mitsias, P. & Levine, S. (56 ref) (2)

Os autores estudaram 30 pacientes com LES e doença oclusiva de grandes vasos cerebrais, documentados por arteriografia ou biópsia. A média de idade do AVC foi de 35 anos, sendo o diagnóstico de LES feito aproximadamente 4,4 anos antes, 86% estavam com a doença na forma ativa no momento do ictus. O processo vascular oclusivo, intra ou extracraniano, foi por: trombo; dissecação, displasia fibromuscular ou vasculite e aterosclerose. Os prováveis mecanismos seriam coagulopatia, embolia cardíaca, vasculite de grandes vasos cerebrais ou vasculopatia oclusiva, dissecação arterial cerebral ou aterosclerose prematura.

7 • FAMILIAL SNEDDON'S SYNDROME: CLINICAL, HEMATOLOGIC, AND RADIOGRAPHIC FINDINGS IN TWO BROTHERS

44(3):399-405, 1994 Pettee e cols (45 ref) (2)

A síndrome de Sneddon é caracterizada por stroke e livedo reticular, resultante de arteriopatia progressiva que envolve predominantemente vasos de médio calibre da pele e cérebro, associada à presença de anticorpo anticardiolipina e anticoagulante lúpico, com predisposição hereditária. Os autores relatam os achados clínicos, hematológico e radiológico de dois irmãos com a Síndrome de Sneddon.

8 • CONCURRENT CEREBRAL VENOUS SINUS THROMBOSIS AND MYELORADICULOPATHY IN SJÖGREN'S SYNDROME

44(3):554-556, 1994 Urban, E. e cols (10 ref.) (2)

Os autores descrevem um caso de uma mulher de 41 anos que apresentava cefaleia intensa, quadranopsia e bexiga neurogênica. Na evolução foi diagnosticado síndrome de Sjögren, complicada por mieloradiculopatia com a RM evidenciando envolvimento da medula cervical. Evidenciou-se também trombose do seio venoso cerebral, sendo medicada com esteróide e warfarin, evoluindo com melhora clínica e resolução dos achados de RM.

9 • SYNDROME OF CONTINUOUS MUSCLE FIBER ACTIVITY AND PLASMACYTOMA WITH IGM PARAPROTEINEMIA

44(3):560-561, 1994 Zifko, U. e cols (10 ref) (2)

Os autores descrevem o primeiro caso de síndrome de atividade contínua da fibra muscular (CMFAS) associada ao plasmocitoma com paraproteinemia IgM. Este paciente de 65 anos obteve resposta terapêutica com carbamazepina.

10 • RAPID GROWTH OF INTRACRANIAL ANEURISMS SECONDARY TO CARDIAC MYXOMA

44(3):570-571, 1994 Susuki, T e cols (6 ref.) (2)

Os autores relatam o caso de um homem, 34 anos que, inicialmente, apresentava espasmo facial direito e diplopia, que evoluiu com episódios transitórios de diplopia e incoordenação. O exame de TC e RM revelou múltiplas hemorragias no tálamo e cerebelo. A angiografia não evidenciou aneurisma intracraniano. O mixoma cardíaco foi diagnosticado pelo ecocardiograma que foi removido cirurgicamente. Após 6 meses apresentava disartria, hemiparesia esquerda e crises generalizadas. Após 2 e 7 meses da cirurgia, foi realizada angiografia cerebral. Na primeira foram evidenciados múltiplos aneurismas, perfundidos pela artéria cerebral média direita, e, na segunda, o exame evidenciou aumento de dois aneurismas saculares.

11 • DOSE-EFFECT RELATIONSHIP OF DEXAMETHASONE ON KARNOFSKY PERFORMANCE IN METASTATIC BRAIN TUMORS: A RANDOMIZED STUDY OF DOSES OF 4, 8, AND 16 mg PER DAY

44(4):675-680, 1994 Vecht, Ch. J. e cols (20ref) (3)

O objetivo do estudo foi comparar a eficácia das doses de 4, 8 e 16 mg/dia de dexametasona no tratamento de edema dos tumores cerebrais. Foram realizados consecutivamente 2 estudos duplos-cegos, randomizados em pacientes com metástases cerebrais confirmadas por tomografias com contraste e Score Karnofsky (escala segmento qualidade de vida) de 80 ou menos. A avaliação de qualidade de vida e efeitos colaterais foram realizados nos dias 0, 7, 29 e 59 do tratamento. Na primeira série foram comparadas doses de 8 e 16 mg/dia, Score Karnofsky aumentou 8,0 mais ou menos 10,1 pontos no dia 7 no grupo 8 mg/dia versus 7,3 mais ou menos 14,2 pontos no grupo 16 mg/dia. Na segunda série comparou-se 4 mg/dia 16 mg/dia, o Score aumentou 6,7 mais ou menos 11,3 pontos no grupo 4 mg no dia 7 e 7,3 mais ou menos 16,2 no dia 28 versus 9,1 mais ou menos 12,4 e 5,6 mais ou menos 16,5 pontos no grupo 16 mg/dia. Efeitos tóxicos ocorreram mais frequentemente no grupo 16 mg/dia (p, 03). Conclui-se que a dose 4 mg/dia de dexametasona foi tão eficaz quanto 16 mg/dia após 1 semana de tratamento nos pacientes sem sinais de herniação. Entretanto, após radioterapia, a redução da dose para 4 mg/dia deve ser preferencialmente prolongada para 4 semanas.

12 • NEUROLOGIC COMPLICATIONS AFTER HIGH-DOSE CHEMOTHERAPY AND AUTOLOGOUS BONE MARROW TRANSPLANTATION FOR HODGKIN'S DISEASE

44(4):681-684, 1994 Snider, S. e cols. (13ref) (3)

Foram analisados 168 pacientes consecutivos com D. Hodgkin (DH) em tratamento no centro médico da Univ. Nebraska entre 1985 e 1990, com elevadas doses de quimioterapia seguido de transplante autólogo de medula

óssea (TAMO) ou transplante células tronco (STEM-CELL) do sangue periférico (PSLT) e descritas as complicações neurológicas. Complicações precoces (6 semanas após transplante) ocorreram em 65 pacientes (39%) e incluíam encefalopatia, convulsões, sintomas psiquiátricos e hemorragia cerebral; sendo moderadas e reversíveis em 47 e fatais em 18 pacientes. A maior causa dessas complicações precoces foi insuficiência pulmonar. Complicações neurológicas tardias (6 semanas após TAMO ou PSET) ocorreram em 21% dos pacientes incluindo encefalopatia, neuropatia periférica, hemorragia cerebral e compressão da medula espinhal. Complicações neurológicas graves são menos frequentes seguindo TAMO ou PSCT para DH que após transplante alogênico medular ósseo.

13 • SCIATIC NERVE LESIONS DURING CARDIAC SURGERY

44(4):684-687, 1994 McManis, P. G. (14ref) (3)

Os autores fizeram uma revisão das cirurgias cardíacas realizadas naquela instituição (C. Mayo) nos últimos 15 anos e encontraram somente 6 casos de neuropatia ciática. Encontram que entre estes 6 pacientes, 4 foram submetidos a longos períodos com balão intra-aórtico, com o catéter colocado na a. femoral; ipsilateral à lesão do nervo ciático e os outros 2 pacientes tinham uma oclusão ipsilateral da a. femoral. Quatro destes pacientes tinham severos sintomas de vasculopatia periférica enquanto um outro dos 2 pacientes teve uma prolongada e hipoxia perioperatória. Embora clinicamente estes pacientes tinham neuropatia ciática pura, 2 dos 4 pacientes estudados com ENMG tinham evidências de lesão do nervo femoral e muscular quadriceps ipsilateral e achados sugestivos de isquemia muscular. Os resultados indicam que durante cirurgia cardíaca existe o risco de neuropatia ciática se houver comprometimento do fluxo na a. femoral juntamente com outra causa para hipoxia tecidual.

14 • ANTI-RO (SS-A) AUTOANTIBODIES IN CENTRAL NERVOUS SYSTEM DISEASE ASSOCIATED WITH SJOGREN'S SYNDROME (CNS-SS): CLINICAL, NEUROIMAGING, AND ANGIOGRAPHIC CORRELATES

44(5):899-912, 1994 Alexander, E.L. e cols. (29 ref.) (1)

O autoantígeno Ro(SS-A) é um pequeno complexo RNA protéico intracelular contra autoanticorpos que são sintetizados por pacientes com várias doenças tais como LES e SS. A função deste peptídeo é desconhecida. Os autores estudaram o interrelacionamento entre a presença de anticorpo anti-Ro e: 1) presença concomitante e tipo de doença do SNC; 2) comparação com RM ou CT; 3) angiografia cerebral anormal. Concluíram que a clínica, a neuroimagem e a observação angiográfica sugerem um grupo de anticorpo anti-Ro positivo em contraste com negativo pacientes com SS-SNC tem doença mais grave, alguns com angiopatia cerebral franca. Os anticorpos anti-Ro poderiam ter um papel na mediação ou potenciação da lesão vascular na SS-SNC.

15 • TURCOT'S SYNDROME: EVIDENCE FOR LINKAGE TO THE ADENOMATOUS POLYPOSIS COLI (APC) LOCUS

44(6):1083-86, 1994 Lasser, D.M. & cols. (28 ref) (1)

O síndrome de Turcot (ST) é definido pela combinação de tumores malignos neuroepiteliais e polipos adenomatosos de colon. Acredita-se que se trata de uma variante pleiotrófica da adenomatose-polipose familiar do colon (APC). O gene APC e tumor, supressor, implicado no câncer de colon. Os tumores do SNC mais comuns a este síndrome são o glioblastoma, o meduloblastoma e o glioma. Os dados deste estudo sugerem que o gene tumor-supressor implicado na APC e em câncer de colon esporádico pode também causar os tumores neuroepiteliais malignos da ST.

16 • REVERSAL OF SUBACUTE PARANEOPlastic CEREBRAL SYNDROME

WITH INTRAVENOUS IMMUNOGLOBULIN
44(6):1184-185, 1994 Counsell, C.E., McLeod, M. & Grant, R. (6 ref) (1)

A degeneração cerebelar paraneoplásica é provavelmente causada por uma resposta imune de anticorpos produzidos contra um antígeno tumoral que apresenta reação cruzada com os antígenos cerebelares. Há relatos ocasionais de pacientes que responderam ao tratamento supressivo ou plasmáfereze, mas, em geral, estes tratamentos são ineficazes. Os autores descrevem o caso de um paciente com síndrome de Eaton-Lambert e degeneração cerebelar associada a carcinoma pulmonar de pequenas células que apresentou resolução do quadro cerebelar após administração de 2g/kg dadas durante 5 dias de imunoglobulina endovenosa.

Metabólicas / Genéticas

1 • FAMILIAL VESTIBULOPATHY: A NEW DOMINANTLY INHERITED SYNDROME

44(1):20-25, 1994 Baloh, R. W. e cols (23 ref) (1)

Três pacientes com vertigens episódicas seguidas por desequilíbrio de marcha e oscilopsia, apresentavam intensa perda vestibular bilateral apesar de preservação da audição. Todos tinham antecedentes familiares de dados semelhantes. Acetazolamida interrompeu ou reduziu muito a frequência das crises. Foram identificados os primeiros casos de vestibulopatia bilateral com herança dominante associada a audição normal.

2 • EFFECTS OF THE SEX OF MYOTONIC DYSTROPHY PATIENTS ON THE UNSTABLE TRIPLET REPEAT IN THEIR AFFECTED OFFSPRING

44(1):120-122, 1994 Ashizawa, T. e cols (16 ref) (1)

Os autores se propõem a avaliar os efeitos do sexo de pacientes com distrofia miotônica sobre a expansão das repetições CTG em sua descendência. Observaram que pequenas expansões em pais resultam em grandes expansões em sua descendência, enquanto grandes expansões resultam em alterações de menor tamanho. Não havia correlação entre o tamanho da expansão materna e o aumento de tamanho na descendência para distrofia miotônica congênita ou não congênita.

3 • GENETIC EXPRESSION OF A TRANSTHYRETIN MUTATION IN A CASE OF AMYLOIDOTIC POLYNEUROPATHY OCCURRING IN AN AFRICAN

44(1):181, 1994 Léger, L. M. e cols (5 ref) (1)

A polineuropatia amiloidótica familiar dos portugueses é um distúrbio autossômico dominante com início no adulto jovem e é causada por uma mutação de ponto no gene da transtiretina, que tem sido demonstrada em vários países mas não na África. Neste caso é relatado o primeiro caso africano.

4 • CEREBROTENDINOUS XANTHOMATOSIS: MOLECULAR DIAGNOSIS ENABLES PRESYMPTOMATIC DETECTION OF A TREATABLE DISEASE

44(2):288-290, 1994 Meiner, V. e cols (10 ref) (1)

A Xantomatose cerebrotendinosa é uma doença hereditária, tratável, caracterizada pelo acúmulo de colesterol em vários tecidos. Os afetados têm um metabolismo anormal dos ácidos biliares devido a defeito da atividade da enzima mitocondrial 27-esterol hidroxilase. A maioria dos casos relatados é esporádica. Os sinais incluem: cataratas, xantomas tendinosos, retardo psicomotor, neuropatia periférica, ataxia cerebelar, sinais piramidais e distúrbios psiquiátricos. O tratamento precoce com ácido quenodeóxicólico reduz o colesterol plasmático e prevê a deterioração clínica. A detecção dos heterozigotos com níveis plasmáticos de colesterol normais é possível por identificação molecular do alelo mutante e é importante para aconselhamento genético.

5 • FAMILIAL CARPAL TUNNEL SYNDROME DUE TO AMYLOIDOGENIC TRANSTHYRETIN HIS 114 VARIANT

44(2):315-318, 1994 Murakami, T. e cols (22 ref) (1)

A polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) é uma amiloidose sistêmica com herança autossômica dominante. As fibrilas amilóides derivadas dos maiores tipos de PAF consistem transtiretina variante com substituição de aminoácidos simples. Existem mais de 25 tipos de mutações de ponto em associação a PAF, amiloidose cardíaca ou opacidades de vítreo. Os autores estão relatando a principal causa de PAF japonesa, tipo 1, pela presença de mutação de ponto no codon 30 do gene da TTR que resulta em substituição da metionina pela valina.

6 • INTERMITTENT ENCEPHALOPATHY, REVERSIBLE NERVE CONDUCTION SLOWING, AND MRI EVIDENCE OF CEREBRAL WHITE MATTER DISEASE IN METHYLENETERAHYDROFOLATE REDUCTASE DEFICIENCY

44(2):344-347, 1994 Walk, D. e cols (9 ref) (1)

É descrito o caso de uma paciente com deficiência de metilenetetrahydrofolato redutase na qual as flutuações clínicas e eletrofisiológicas ocorrem em paralelo com as exacerbações da hiperhomocisteinemia. Os achados de RM mostram dados característicos de leucodistrofia. Os autores discutem os diagnósticos diferenciais e sugerem que adolescentes e adultos jovens com suspeita de esclerose múltipla que não têm bandas oligoclonais no líquido ou

que demonstram dados de neuropatia periférica devem ser considerados para os estudos dos aminoácidos.

7 • FACIOSCAPULOHUMERAL MUSCULAR DYSTROPHY (FSHD): DESIGN OF NATURAL HISTORY STUDY AND RESULTS OF BASELINE TESTING

44 (3):442-46, 1194 Tawil, M. P. e cols (31 ref) (2)

A distrofia facioescapulohumeral é uma doença autossômica dominante, localizada no braço longo do cromossoma 4, locus 4q35, que tem uma prevalência estimada de 1:20.000. A história natural e os variáveis padrões clínicos progressivos, não ainda estão bem delineados. Os autores realizaram um estudo prospectivo longitudinal da história natural da FSHD, usando protocolo de teste muscular manual (MMT); teste muscular quantitativo (QMT), e teste funcional. Neste artigo são apresentados o projeto do estudo e resultados preliminares de um estudo com 32 pacientes com FSHD bem definidos e 32 pacientes normais, com estudo da história natural desta doença.

8 • CLINICAL AND BIOCHEMICAL FEATURE OF 10 ADULT PATIENTS WITH MUSCLE PHOSPHORYLASE KINASE DEFICIENCY

44(3):461-66, 1994 Wilkinson, D. A. (30 ref) (2)

Os autores estudaram 10 pacientes com doença muscular e deficiência de CPK, 5 deles apresentavam câmbrias e 3 tinham miogloblinúria recorrente. A CK sérica de repouso estava aumentada em 5 pacientes. A biópsia muscular evidenciou deficiência de fosforilase b quinase e a atividade de outras enzimas do metabolismo de carboidrato normais. A história familiar foi compatível com transmissão autossômica recessiva.

9 • UNUSUAL EXPRESSION AND VERY MILD COURSE OF XP21 MUSCULAR DYSTROPHY (BECKER TYPE) IN A 60-YEAR-OLD MAN WITH 26 PERCENT DELETION OF THE DYSTROPHIN GENE

44(3):541-543, 1994 Palmucci, L. P. e cols (10 ref.) (2)

Os autores relatam o caso de uma paciente de 54 anos, sem história familiar, que apresentava nos últimos 4 anos, fraqueza proximal. A CK estava aumentada (938U/l) e a ENMG com alteração miopática. A distrofina estava presente e normalmente distribuída, com anticorpos anti-C terminal e N-terminal. O Western blotting detectou molécula pesada de proteína anormal, de 320kd (normal é 427kd). A análise do Southern blot evidenciou uma deleção do exon 21 para exon 44, correspondendo à 26% da codificação regional da distrofina. Em 6 anos de acompanhamento não houve progressão da doença muscular.

10 • A DOUBLE-BLIND, PLACEBO-CONTROLLED STUDY OF THE EFFICACY OF THIAMINE HYDROCHLORIDE IN A SEASONAL ATAXIA IN NIGERIANS. B.

44(3):549-551, 1994 Adamolekun, B. A. e cols (7 ref) (2)

Os autores relatam os resultados iniciais de um estudo duplo cego, controlado com placebo, da eficácia da administração de hidróclorido de tiamina, na ataxia periódica, uma síndrome de etiologia não definida, que ocorre na parte sudeste da Nigéria. A tiamina produziu uma expressiva melhora clínica, estatisticamente significativa, comparada com o placebo. Este resultado favorece a hipótese da deficiência de tiamina na etiologia deste síndrome.

11 • MITOCHONDRIAL ENCEPHALOMYOPATHY: ELEVATED VISUAL CORTEX LACTATE UNRESPONSIVE TO PHOTIC STIMULATION- A LOCALIZED H-MRS STUDY.

44(3), 557-559, 1994 Kuwabara, T. e cols (9 ref) (2)

Os autores utilizaram o exame de espectroscopia por ressonância magnética (MRS), para estudar as alterações metabólicas no córtex visual de pacientes com encefalopatia mitocondrial. Foi observado que o lactato estava aumentado nos pacientes com a Síndrome de Kearns-Sayre durante o repouso, comparado com o controle, e que, após a fotoestimulação não houve aumento significativo do lactato.

12 • CHARACTERISTICS OF THE DEMENTIA IN LATE-ONSET METACHROMATIC LEUCODYSTROPHY

44(4):662-665, 1994 Shapiro, E. G. e cols (18ref) (3)

As formas juvenil e adulta da leucodistrofia metacromática (LDM) geralmente apresentam-se com distúrbio de comportamento. Neste estudo, foi feito o diagnóstico de demência em 9 pacientes, com idade entre 11 e 33 anos, através de testes neuropsicológicos e comportamentais, com o padrão da

demência combinando sintomas associados a anormalidade da região frontal e substância branca (demência subcortical). Todos esses pacientes tiveram diagnósticos psiquiátricos antes do diagnóstico de LDM, embora não tivessem sinais cardinais de esquizofrenia ou outras psicoses maiores. Os autores preconizam investigação inicial com RM, determinação da atividade da enzima arylsulfatase além dos testes neuropsicológicos para investigação inicial da LDM.

13 • MITOCHONDRIAL NEUROGASTROINTESTINAL ENCEPHALOMYOPATHY (MNGIE): CLINICAL, BIOCHEMICAL, AND GENETIC FEATURES OF AN AUTO-SOMAL RECESSIVE MITOCHONDRIAL DISORDER

44(4):721-727, 1994 Hirano, M. e cols. (32 ref.) (3)

Um estudo clínico bioquímico e genético foi realizado em 8 pacientes com a síndrome de encefalomiopatia mitocondrial neurogastrointestinal (EMNGI), autossômica recessiva. Clinicamente caracterizava-se por oftalmoparesia, neuropatia periférica, leucoencefalopatia, sintomas gastrointestinais além de dismotilidade intestinal e biópsia muscular com mitocondriopatia histologicamente. A RM foi consistente com leucodistrofia em 7 pacientes, na EMNG detectou-se neuropatia sensitiva motora e em 2 pacientes, processo miogênico. A análise das enzimas mitocondriais musculares revelou um defeito parcial da atividade da enzima citocromo C-oxidase em 5 pacientes, e com defeitos adicionais na cadeia respiratória. Dois pacientes tinham defeitos isolados no complexo I e um com função anormal da cadeia respiratória. O Southern blot revelou múltiplas deleções no DNA mitocondrial em 4 dos 8 pacientes.

14 • A SPORADIC FORM OF HEREDITARY NEUROPATHY WITH LIABILITY TO PRESSURE PALSIES: CLINICAL, ELECTRODIAGNOSTIC, AND MOLECULAR GENETIC FINDINGS

44(4):753-755, 1994 Reisecker, F. e cols. (10 ref.) (3)

É feito o relato de um paciente que tinha episódios recorrentes de paralisia de nervo periférico por pressão. Estudo por ENMG mostrou decréscimo da velocidade de condução nos nervos afetados e nos não afetados. Todos os parentes do paciente tinham exame neurológico e ENMG normais. Na histopatologia haviam extensas irregularidades da bainha de mielina com numerosos espessamentos "tomaculosos". A análise do DNA revelou uma deleção no gene PMP localizados no cromossomo materno 17. A mãe do paciente tinha análise genética normal, indicando uma nova mutação.

15 • 21.MITOCHONDRIAL DNA MUTATIONS IN AN OUTBREAK OF OPTIC NEUROPATHY IN CUBA

44(5): 843-845, 1994 Hirano, M. e cols. (23 ref.) (1)

Desde outubro de 1991 mais de 50.000 cubanos tem tido o diagnóstico de neuropatia óptica, neuropatia periférica ou ambos. A etiologia disto é desconhecida. Procurando verificar se o DNA mitocondrial nestes dados os autores concluíram que as mutações do DNA mitocondrial pode estar contribuindo para estes achados.

16 • MULTIPLE SYMMETRIC LIPOMATOSIS: ABNORMALITIES IN COMPLEX IV AND MULTIPLE DELETIONS IN MITOCHONDRIAL DNA

44(5): 862-866, 1994 Klopstock, T. e cols. (27 ref.) (1)

A lipomatose simétrica múltipla (LSM) é uma desordem rara da meia idade caracterizada por grandes lipomas não encapsulados, distribuídos ao redor do pescoço, ombros e outras regiões axiais. A patogênese é desconhecida mas fibras ragged-red estão presentes às vezes nos músculos de pacientes afetados, sugerindo uma anormalidade mitocondrial. Os autores 11 pacientes com LSM e concluíram que a disfunção mitocondrial é comum e pode ser decorrente de defeitos no genoma mitocondrial.

17 • SPECIFIC LEARNING DISABILITY IN CHILDREN WITH NEUROFIBROMATOSIS TYPE 1: SIGNIFICANCE OF MRI ABNORMALITIES

44(5): 878-883, 1994 North, K. e cols. (33 ref.) (1)

Os autores estudaram se aumento de sinal em T2 na RM observado em crianças com Neurofibromatose tipo 1 estavam associados a déficit no desenvolvimento e aprendizado comum a esta população. Estudaram 51 crianças com NF 1 e concluíram que a presença de sinais anormais à RM divide os pacientes com NF1 em dois grupos distintos do ponto de vista anatômico e de desenvolvimento.

18 • AT C MUTATION AT NT 8993 OF MITOCHONDRIAL DNA IN A CHILD WITH LEIGH SYNDROME

44(5): 972-974, 1994 Santorelli, F.M. e cols. (10 ref.) (1)

Um paciente de 5 anos com evidência clínica e radiológica de síndrome de Leigh mostrou uma mutação T=C na posição 8993 do DNA mitocondrial, resultando na mudança do aminoácido de leucina prolina na subunidade 6 da ATPase mitocondrial. Esta mutação foi heteroplásmica e estava presente em elevadas percentagens em múltiplos tecidos. O achado documenta a heterogeneidade genética do gene 6 da ATPase associada à doença de Leigh.

19 • CLINICAL AND MORPHOLOGIC FEATURES OF A MYOPATHY ASSOCIATED WITH A POINT MUTATION IN THE MITOCHONDRIAL tRNAPro gene

44(5): 975-977, 1994 Ionasescu, V.V. e cols. (10 ref.) (1)

O mecanismo pelo qual as alterações do DNA contribui para os sintomas clínicos das miopatias mitocondriais hereditárias é desconhecido. Evidências experimentais sugerem que muitas das mutações do DNA mitocondrial não se pareiam com a síntese das proteínas mitocondriais provavelmente devido à ausência de RNA t funcionais codificados na região da mutação. Os defeitos básicos nas síndromes de MELAS e MERRF são atribuídos a mutações de ponto no RNAt e a consequência disto na síntese proteica da mitocôndria. Neste estudo são descritos os achados clínicos e laboratoriais de um paciente com um novo tipo de mutação do DNA mitocondrial, caracterizada por transição G=A na posição 15990 detectada no músculo deste paciente, mas não no sangue periférico da mãe ou irmã. Este dado sugere que a mutação pode ter tido origem durante fases iniciais da embriogênese.

20 • CEREBROVASCULAR ABNORMALITIES IN NEUROFIBROMATOSIS TYPE

44(6):1000-02, 1994 Rizzo, J.F. & Lessell, S. (30 ref.) (1)

Trata-se da revisão do envolvimento vascular na NF-1. A NF-1 vascular associa-se a: doença estenótica e oclusiva que pode acometer pequenos e grandes vasos, intra ou extracranianos; estenose renovascular com hipertensão arterial secundária; aneurisma; fistula artério-venosa; ruptura vascular espontânea e infiltração da da adventícia por neurofibroma ou ganglioneuroma.

21 • LATE-ONSET MUSCULAR WEAKNESS IN PHOSPHOFRUCTOKINASE DEFICIENCY DUE TO EXON 5/INTRON 5 JUNCTION POINT MUTATION: A UNIQUE DISORDER OR THE NATURAL COURSE OF THIS GLYCOLYTIC DISORDERS?

44(6):1097-100, 1994 Argov, Z. & cols. (17 ref.) (1)

O quadro clínico típico da deficiência de fosfofrutoquinase (FFQ) consiste de intolerância ao exercício e mialgia, que aparece em adolescentes e no início da idade adulta, associada a evidência laboratorial de hemólise crônica discreta. Este trabalho é o relato do terceiro caso de aparente início tardio desta deficiência. São discutidos aspectos clínicos e genéticos desta afecção.

Moléstias Extrapiramidais

1 • MOLESTIAS EXTRAPIRAMIDAIS IS IDIOPATHIC PARKINSONISM THE CONSEQUENCE OF AN EVENT OR A PROCESS?

44(1):5-10, 1994 Calne, D. B. (50 ref.) (1)

O autor faz uma revisão dos conhecimentos atuais sobre doença de Parkinson procurando responder à questão proposta no título. Discorre sobre as dificuldades de dar esta resposta. Em resumo, relaciona como eventos: intoxicação e infecção e como processo relaciona vários entre eles a participação dos radicais livres, aminoácidos excitatórios, participação mitocondrial. Conclui que, como evento ou processo, de qualquer forma, avança de uma forma constante.

2 • PREVALENCE OF ESSENTIAL TREMOR: A DOOR-TO-DOOR SURVEY IN TERRASINI, SICILY

44(1):61-64, 1994 Salemi, G. e cols. (19 ref.) (1)

O estudo foi feito em duas fases: na primeira, as pessoas responderam a um questionário e, na segunda, aqueles que o questionário apontou como possíveis casos foram avaliados por médicos neurologistas. A prevalência foi de 405/100.000 para a população total e de 1.074,9 para aqueles com 40 anos ou mais.

3 • LONG-TERM BOTULINUM TOXIN TREATMENT OF FOCAL HAND DYSTONIA

44(1):70-76, 1994 Karp, B. I. e cols (33ref) (1)

Tratamento de distonia focal com toxina botulínica, em torno de 20 unidades, utilizadas com intervalo médio de 6 meses. Em pacientes onde foi possível efetuar segmento de 2 anos pôde-se observar que a medicação é segura e eficaz.

4 • EFFECT OF ENTACAPONE, A COMT INHIBITOR, ON CLINICAL DISABILITY AND LEVODOPA METABOLISM IN PARKINSONIAN PATIENTS

44(1):77-80, 1994 Kaakkola, S. e cols. (25ref) (1)

Entacapone é um dos recentemente sintetizados inibidores da COMT de segunda geração. Tanto em estudos em animais quanto em humanos, o entacapone, de modo dose-dependente, inibe a atividade eritrocitária da COMT, aumentando a biodisponibilidade de levodopa. Neste estudo os autores utilizaram 200mg de entacapone juntamente com cada dose de levodopa em 10 parkinsonianos não fumantes. Observaram, em 4 deles, discreto aumento de discinesia durante o tratamento. A combinação das duas substâncias foi bem tolerada e conclui-se que o entacapone pode ser um recurso útil em associação à levodopa na doença de Parkinson.

5 • DECREASED NUMBER OF OXYTOCIN-IMMUNOREACTIVE NEURONS IN THE PARAVENTRICULAR NUCLEUS OF THE HYPOTHALAMUS IN PARKINSON'S DISEASE

44(1):84-89, 1994 Purba, J. S. e cols (42ref) (1)

Na doença de Parkinson, o envolvimento hipotalâmico é sugerido pela presença de distúrbios dos sistemas autonômico e endócrino. Os sintomas incluem seborréia, sialorréia, sudorese anormal, distúrbios esfinterianos, hipotensão ortostática, anormalidades do controle vascular, intolerância ao calor, impotência, intolerância anormal à glicose, diminuição da secreção de prolactina. Hormônio do crescimento e elevação do hormônio estimulante do alfa melanócito. Os níveis hipotalâmicos de dopamina reduzem-se em 35 a 50% nos pacientes parkinsonianos mas isto pode ser só consequência da degeneração nigral primária. Em função de que o núcleo paraventricular do hipotálamo pode ser um importante integrador das funções endócrinas e autonômicas, os autores estudaram os efeitos da DP neste núcleo, determinando o número de células de duas de suas maiores populações: neurônios imunoreativos à vasopressina e à oxitocina. Observaram redução do número de neurônios contendo oxitocina no núcleo paraventricular.

6 • TWO-DIMENSIONAL TRACING AND TRACKING IN PATIENTS WITH PARKINSON'S DISEASE

44(1):111-116, 1994 Hoehnerman, S. (25 ref) (1)

Os problemas de controle motor da doença de Parkinson podem ser atribuídos a várias causas, incluindo demora no feedback proprioceptivo, inabilidade para usar o feedback no controle do movimento, bem como outras inabilidades que sugerem que as alterações motoras na DP podem refletir processamento sensorial anormal bem como comprometimento, em vários níveis, da hierarquia do controle motor. Os autores investigaram a execução de movimentos bi dimensionais, visualmente guiados em pacientes parkinsonianos e controles. Observaram que a habilidade de controlar a direção do movimento estava comprometida e que este comprometimento era independente da velocidade do movimento.

7 • MICROGRAFIA DUE TO FOCAL CEREBRAL LESIONS AS SEEN IN RTHE DYSPHAGIA-CLUMSY HAND SYNDROME.

44(1):150-151, 1994 Noda, S. & Goda, S. (10 ref) (1)

A micrografia, que é um sinal da doença de Parkinson, foi relatada também em um caso de neurologes no qual havia ocorrido infarto no joelho da cápsula interna. Neste estudo são relatados 5 pacientes com síndrome disartria-clumsy hand síndrome que desenvolveram micrografia. Nestes casos, 4 pacientes apresentavam infarto lacunar envolvendo o putamen ou o joelho da cápsula interna e o quinto paciente apresentava pequena hemorragia no putamen. Os autores discutem os mecanismos de aparecimento de micrografia com lesão nestas topografias.

8 • OLFACTORY FUNCTION IN PARKINSON'S DISEASE

44(2):266-68, 1994 Stern, M. B. e cols (9ref) (1)

A causa de redução da olfação na doença de Parkinson é desconhecida. A hipótese do vetor olfatório implica em que receptores olfatórios sejam vulneráveis a neurotoxinas (agentes externos) que danificam o sistema olfatório e entram no cérebro. Outra explicação é a de que a disfunção olfatória seja parte do processo degenerativo. Neste estudo os autores procuraram verificar

se diferentes subtipos de doença de Parkinson, categorizados de acordo com critérios bem definidos, evidenciavam graus diferentes de disfunção olfatória. Não foram encontradas diferenças entre as várias categorias.

9 • A STUDY OF IDIOPATHIC TORSION DYSTONIA IN A NON-JEWISH FAMILY: EVIDENCE FOR GENETIC HETEROGENITY.

44(2):283-87, 1994 Bressman, S. B. e cols (29ref) (1)

A distonia de torção idiopática é etiologicamente heterogênea, compreendendo subtipos clínicos e étnicos diferentes. O gene para distonia idiopática (DYT1) foi mapeado no cromossoma 9q34 em famílias judias e não judias. A distonia nestas famílias geralmente começa na infância, com os músculos dos membros afetados primeiro. Os autores examinaram 53 pacientes de quatro gerações de famílias não judias em que a idade de início estava em torno dos 28 anos e a região cervical era a primeira afetada. Os estudos de linkage excluíram a região contendo o DYT1 locus, indicando que DYT1 não foi responsável pela distonia nesta família.

10 • IMPAIRED SIMULTANEOUS COGNITIVE TASK PERFORMANCE IN PARKINSON'S DISEASE: A DOPAMINE-RELATED DYSFUNCTION.

44(2):319-26, 1994 Malapani, C e cols (46ref) (1)

Pacientes com doença de Parkinson executam movimentos voluntários com defeito. A deficiência é geralmente caracterizada por lentidão dos movimentos e comprometimento da habilidade de executar dois atos motores separados simultaneamente. Neste estudo os autores procuraram observar se a dificuldade em executar dois movimentos simultaneamente também ocorria quando duas questões cognitivas eram propostas ao mesmo tempo e determinar se o déficit no processamento cognitivo simultâneo dependia da disfunção da transmissão dopaminérgica cerebral. Concluíram que transmissão dopaminérgica adequada é necessária para o processamento simultâneo de duas informações cognitivas e que o estriado integra a informação sensoriomotora requerida para programar atos cognitivos.

11 • PHYSICAL THERAPY AND PARKINSON'S DISEASES: A CONTROLLED CLINICAL TRIAL

44(3) 376-378, 1994 Comella, C. L. e cols. (16 ref) (2)

Os autores avaliaram em um estudo cruzado e randomizado, pacientes com DP, por 4 semanas com atividade física habitual e após 4 semanas de intensa atividade física reabilitacional. Usando a tabela de avaliação da severidade da DP (UPDRS), com subescala para menorização, atividade de vida diária (ADL) e função motora, foi observada significante melhora da UPDRS no escore motor e ADL no período pós reabilitação, mas sem alteração no escore de memorização. Após segmento de 6 meses, os pacientes que abandonaram a reabilitação voltaram à linha de base.

12 • FAMILIAL JUVENILE PARKINSONISM: CLINICAL AND PATHOLOGIC STUDY IN A FAMILY

44(3):437-441, 1994 Takahashi, H. (15 ref) (2)

Os autores descrevem as alterações clínicas, laboratoriais e patológicas, de duas irmãs, que apresentavam parkinsonismo de início juvenil, 10 e 9 anos de idade, sendo que em outros 2 irmãos, também foram relatadas alterações neurológicas. Nos achados patológicos não foram encontrados os corpúsculos de Lewy.

13 • A CLINICAL GENETIC STUDY OF PARKINSON'S DISEASE: EVIDENCE FOR DOMINANT TRANSMISSION.

44(3):499-506, 1994 Lazzarini, J. I. (60 ref) (2)

A participação da hereditariedade como etiologia da DP tem sido estudada desde 1949 até hoje, sem uma conclusão específica. Os autores usando um questionário da história familiar, entrevista semi-estruturada e exame personalizados dos casos secundários, foram coletados os achados da prevalência da DP em parentes dos pacientes com DP, vistos consecutivamente, durante 1 ano, e a avaliação proporção de casos secundários de DP em função da complementação do pedigree. Os achados são compatíveis com modelo autossômico dominante de hereditariedade, com penetrância reduzida em subgrupo de DP.

14 • CLOZAPINE: A 2-YEAR OPEN TRIAL IN PARKINSON'S DISEASE PATIENTS WITH PSYCHOSIS

4(3), 544-546, 1994 Factor, S. A. (10 ref.) (2)

Os autores realizaram um estudo prospectivo, aberto, em 17 pacientes com DP, complicado por psicose e tratados com droga antipsicótica atípica, clozapina, por um período de 6 a 24 meses, na dosagem de 150 mg/dia, tendo

como parâmetros a PRS, MMSE e o exame motor da escala unificada de avaliação da DP. Os resultados demonstram que a terapia com a clozapina é eficaz no tratamento da psicose em pacientes com DP no primeiro e segundo anos, com declínio após o segundo ano. Relacionaram o declínio ao aumento da dose diária da levodopa, progressão da demência e intolerância dos pacientes às altas doses de clozapina.

15 • TOURETTE'S SYNDROME IN A SPECIAL EDUCATION POPULATION: A PILOT STUDY INVOLVING A SINGLE SCHOOL DISTRICT

44(4):669-702, 1994 Kurlan, R. e cols. (28ref) (3)

Para avaliar o risco maior das crianças em "escolas especiais" apresentam a S. Tourette (ST), foram estudadas 35 crianças que freqüentavam escolas especiais (EE) e 35 de escolas normais (EN). No grupo de EE (26%) tinham tics prováveis ou definitivos versus 2(6%) das EN. Um terço dos estudantes com tics preenchiam critérios para S. T., metade dos indivíduos com tics tinham evidências de diagnóstico obsessivo-compulsivo (DOC) ou distúrbio da atenção hiperatividade (DAH). Três estudantes com tics definitivos, aleatoriamente selecionados, tinham parentes de primeiro grau com tics detectados durante exame. Considerando-se as limitações do estudo piloto, os autores concluíram que a ST e as doenças relacionadas aos tics estão freqüentemente associadas com a necessidade de educação especial, além do fato dos tics estarem associados com DOC e DAH determinados geneticamente e fazendo parte da ST.

16 • ABNORMAL FACILITATION OF THE RESPONSE TO TRANSCRANIAL MAGNETIC STIMULATION IN PATIENTS WITH PARKINSON'S DISEASE

44(4):735-741, 1994 Valls-Solé, J. e cols. (29ref) (3)

A facilitação do potencial evocado do motor (PEM) obtido por estimulação magnética transcraniana, aumentando a intensidade do estímulo e o grau de contração muscular voluntária, foi estudada em pacientes com D. Parkinson (DP) e voluntários hígidos. A intensidade do limiar para elucidar os PEM com o músculo em repouso, mas diferiu entre os pacientes com DP e os controles. A ativação muscular voluntária determinou aumento na área dos PEMs dos pacientes com DP em relação aos controles. Os resultados sugerem que o controle da excitabilidade do sistema motor é anormal nos pacientes com DP, com aumento da excitabilidade no repouso e fraca "energização" durante ativação muscular voluntária.

17 • ORAL ADMINISTRATION OF SEMISYNTHETIC SPHINGOLIPIDS PROMOTES RECOVERY OF STRIATAL DOPAMINE CONCENTRATIONS IN A MURINE MODEL OF PARKINSONISM

44(4):748-750, 1994 Schneider, J. S. & DiStefano, L. (13ref) (3)

A neurotoxina MPTP administrada a ratos causa depleção de dopamina estriatal que pode ser pelo menos parcialmente revertida pela administração crônica, intraperitoneal de gangliosídeo GM1. Neste estudo os esfingolípídeos semisintéticos LIGA 4 e LIGA 20 mostraram-se efetivos em reverter pelo menos parcialmente as lesões induzidas pelo MPTP. Os resultados sugerem que derivados gangliosídeos semisintéticos podem ser superiores ao GM1 para uso clínico.

18 • LEVODOPA PEAK RESPONSE TIME REFLECTS SEVERITY OF DOPAMINE NEURON LOSS IN PARKINSON'S DISEASE

44(4):755-757, 1994 Shon, Y. H. e cols. (10ref) (3)

Foi mensurado o tempo do pico da resposta (TPR) antiparkinsoniana após injeção de levodopa ou apomorfina em 57 pacientes com DP. O tempo do pico de resposta (TPR) para levodopa caiu para 53 mais ou menos 6,5 minutos em pacientes no estágio I-II na escala Hoehn-Yahr (HY) e 28 mais ou menos 4, 6 minutos naqueles com estágio IV (PL 0,0005). Houve uma significativa correlação entre o TPR levodopa e a duração dos sintomas ($R=0,65$; $P<0,0001$), mas não houve correlação no caso do TPR da apomorfina. Desta forma o TPR levodopa pode ser utilizado como índice para o grau de degeneração dopaminérgica na DP.

19 • CLOZAPINE IN HUNTINGTON'S CHOREA

44(5): 821-823, 1994 Bonuccelli, U. e cols. (25 ref.) (1)

Os autores observaram bons resultados no controle dos movimentos involuntários da DH usando doses crescentes de clozapina (25,50mg/dia e 150mg/dia) por 3 semanas. A melhora foi dose dependente e reduziu-se significativamente após uma semana da retirada da medicação.

20 • REDUCED BASAL GANGLIA VOLUME ASSOCIATED WITH THE GENE FOR HUNTINGTON'S DISEASE IN ASYMPTOMATIC AT-RISK PERSONS

44(5): 823-828, 1994 Aylward, E.H. e cols. (37 ref.) (1)

Comparando pessoas com marcador positivo e negativo para a DH, os autores demonstraram reduções significativas dos gânglios da base mesmo sem qualquer sintoma clínico. A medida do putâmen foi o melhor preditor isolado da associação com o marcador para a DH.

21 • PROLONGED MRI T2 TIMES OF THE LENTIFORM NUCLEUS IN IDIOPATHIC SPASMODIC TORTICOLLIS

44(5): 846-850, 1994 Schneider, S. e cols. (21 ref.) (1)

Na distonia sintomática tem havido descrições de lesões circunscritas ao striatum, pálido ou tálamo, encontrados em estudos anatomopatológicos e de imagem. O torcicolo espasmódico idiopático é uma distonia focal de origem desconhecida. Embora distonias idiopáticas possam apresentar mecanismo patogênico similar ao das distonias em geral, estudos anatomopatológicos e de imagem não têm demonstrado anormalidades consistentes com esta condição. Os autores estudaram, através de RM high-field, os núcleos da base de pacientes com torcicolo espasmódico e controles. Concluíram que os valores, em T2, calculados para o putâmen e o pálido em ambos os lados eram significativamente maiores no núcleo lentiforme de pacientes comparados a controles. O achado sugere gliose focal e pode corresponder a descrição anatomopatológica precoce de gliose na distonia idiopática.

22 • AKINESIA IN PARKINSON'S DISEASE. I SHORTENING OF SIMPLE REACTION TIME WITH FOCAL, SINGLE-PULSE TRANSCRANIAL MAGNETIC STIMULATION

44(5): 884-891, 1994 Pascual-Leone, A. e cols. (59 ref.) (1)

A demora na iniciação do movimento (acinesia) e a demora na realização dele (bradicinesia) são manifestações cardinais da DP. A acinesia é marcada por tempo de reação prolongado e a bradicinesia leva a prolongado tempo de movimento. Os autores estudaram os efeitos da estimulação magnética transcraniana do córtex motor no tempo de reação (TR) de pacientes com DP comparados a normais. Concluíram que, possivelmente, o TR aumentado dos parkinsonianos esteja associado a aumento da excitabilidade cortical de áreas relacionadas ao pré movimento.

23 • AKINESIA IN PARKINSON'S DISEASE. II EFFECTS OF SUBTHRESHOLD REPETITIVE TRANSCRANIAL MOTOR CORTEX STIMULATION

44(5):892-898, 1994 Pascual-Leone, A. e cols. (54 ref.) (1)

Os autores avaliaram a eficácia da estimulação magnética transcraniana do córtex motor em pacientes com DP. Observou-se importante melhora. Comenta-se que esta pode vir a ser uma alternativa terapêutica importante mas que necessita maiores estudos.

24 • EFFECT OF PERIPHERAL CATECHOL-O-METHYLTRANSFERASE INHIBITION ON THE PHARMACOKINETICS AND PHARMACODYNAMICS OF LEVODOPA IN PARKINSONIAN PATIENTS

44(5): 913-919, 1994 Nutt, J.G. e cols. (33 ref.) (1)

A COMT metaboliza uma porção da levodopa administrada e então a torna não disponível para a conversão a dopamina no cérebro. Em estudo aberto, os autores examinaram os efeitos do entacapone, um inibidor periférico da COMT, administrado agudamente ou por 8 semanas, na farmacocinética e farmacodinâmica da levodopa em 15 parkinsonianos com resposta flutuante à levodopa. Concluíram que a inibição da COMT pelo entacapone aumenta a meia vida da levodopa e aumenta os efeitos antiparkinsonianos de doses isoladas ou repetidas de levodopa.

25 • CLOZAPINE TREATMENT OF SPASMODIC TORTICOLLIS

44(5): 957-958, 1994 Thiel, A. e cols. (10 ref.) (1)

Utilizando 300mg por dia de clozapina por várias semanas em pacientes com torcicolo espasmódico, em estudo aberto, nenhum benefício terapêutico foi observado.

26 • INITIAL AND FOLLOW-UP BRAIN MRI FINDINGS AND CORRELATION WITH THE CLINICAL COURSE IN WILSON'S DISEASE

44(6): 1064-68, 1994 Roh, J.K. e cols. (19 ref) (1)

Os autores avaliaram os dados de RM antes e após tratamento com D-penicilamina em 25 pacientes com doença de Wilson sintomática (16 com

segmento). Antes do tratamento as alterações mais comuns foram: no tálamo bilateralmente, tronco e núcleos da base. Com o tratamento, as hiperintensidades e os sintomas neurológicos melhoraram em 88% dos pacientes mas a atrofia cerebral não se modificou.

27 • TREATMENT WITH D-PENICILLAMINE IMPROVES DOPAMINE D2-RECEPTOR BINDING AND T2-SIGNAL INTENSITY IN DE NOVO WILSON'S DISEASE

44(6):1079-82, 1994 Schwarz, J. & cols. (16 ref) (1)

Os autores observaram sinais de RM (intensidade do sinal em T2) e a função do receptor D2 (por 123 I-IBZM-SPECT e 18F-dopa-PET) em 2 pacientes com doença de Wilson antes e depois do tratamento com D-penicilamina (300 mg/dia com aumento gradual até 1200 mg/dia por mais de 1 mês). Concluíram por melhora em ambos os parâmetros, sugerindo, pelo menos em parte, defeito reversível dos neurônios estriatais.

28 • CAG REPEAT SIZE AND CLINICAL PRESENTATION IN HUNTINGTON'S DISEASE

44(6):1137-143, 1994 Ashizawa, T. & cols. (43 ref) (1)

A mutação específica da doença de Huntington é uma expansão do trinucleotídeo CAG no gene IT15 no cromossoma 4p. Examinado o relacionamento entre o tamanho da repetição do CAG e a apresentação clínica em 36 pacientes com diagnóstico presumido de DH os autores concluíram que: 1) pacientes sem história familiar de DH frequentemente não mostram expansão das repetições de CAG; 2) o sexo dos parentes afetados influencia tanto o tamanho da repetição do CAG quanto a expressão fenotípica do gene da DH na prole.

29 • RESEARCH OPPORTUNITIES IN DYSTONIA: NATIONAL INSTITUTE OF NEUROLOGICAL DISORDERS AND STROKE WORKSHOP SUMMARY

44(6):1177-179, 1994 Spinella, G.M. & Sheridan, P.H. () (1)

Trata-se de um resumo de um "Workshop" realizado em Bethesda, em 1993, vistas a reunir conhecimentos das áreas básica e clínica, progressos nas pesquisas, recentes avanços tecnológicos e futuras prioridades nas pesquisas a respeito de distonia.

Neurofisiologia Clínica

1 • LONGITUDINAL STUDY OF BRAINSTEM AUDITORY EVOKED RESPONSE IN 87 NORMAL HUMAN SUBJECTS

44(3):528-532, 1994 Tusa, R. J. & cols. (10 ref) (2)

A resposta evocada auditiva do tronco (BAERs) é usada para avaliação da audição e função neurológica do VIII nervo craniano e tronco. Os autores avaliaram a reprodutibilidade da BAERs em 87 indivíduos normais, em um estudo longitudinal, para estimar o coeficiente de correlação, variabilidade do intervalo de pico e a razão da amplitude entre um teste no dia e após 2 anos.

2 • ELECTROENCEPHALOGRAPHIC SLEEP PATTERNS IN POST-ANOXIC STUPOR AND COMA

44(4):758-760, 1994 Hulihan Jr, J. F. & Syna, D. R. (10 ref) (3)

Foram analisados EEGs realizados durante período de 6 meses em pacientes com comprometimento do nível de consciência segundo hipoxia aguda ou anoxia (total de 17 EEGs em 14 pacientes). Fusos de sono estavam presentes em 6/8 EEGs de pacientes com estupor, em 3/9 EEGs de pacientes comatosos, em 6/10 EEGs de pacientes que eventualmente morreram, e em 3/3 EEGs daqueles que recuperaram a consciência. Quando os fusos ou a reatividade da atividade elétrica cerebral estavam ausentes o prognóstico era pior, com óbito ou estado vegetativo persistente, embora suas presenças não indiquem um prognóstico favorável.

3 • LATENCY AND DURATION OF THE MUSCLE SILENT PERIOD FOLLOWING TRANSCRANIAL MAGNETIC STIMULATION IN MULTIPLE SCLEROSIS, CEREBRAL ISCHEMIA, AND OTHER UPPER MOTONEURON LESIONS

44(5):936-940, 1994 Haug, B.A. & cols. (31 ref) (1)

Em músculos com contração muscular voluntária sustentada a atividade EMG é transitoriamente inibida após estimulação magnética transcraniana. Os autores registraram este período silencioso pós-estimulatório com estímulos individuais de 1.5 do músculo interosseo dorsal em 65 pacientes neurológicos, comparados a 20 controles normais. O período silencioso foi significativamente maior no lado parético na isquemia cerebral e nas doenças inflamatórias

crônicas (esclerose múltipla e neurosarcoidose). Similar tendência foi observada nas lesões piramidais devidas a tumores e trauma medular. O período silencioso é dependente da integração das vias excitatórias e inibitórias e, possivelmente, dos sistemas reflexos sensoriomotores.

4 • CORRELATION OF SOMATOSENSORY CENTRAL CONDUCTION TIME WITH HEIGHT

44(6):1115-119, 1994 Ozaki, I. & cols. (12 ref) (1)

Havia significativa correlação entre o início do tempo de condução central (TCC) mas não com o pico do TCC e a altura do paciente. Estes dados sugerem que a medida convencional do pico do TCC a partir do nervo mediano pode ser inadequado.

Neuromuscular

1 • HIGH-DOSE INTRAVENOUS IMMUNOGLOBULIN THERAPY IN CHRONIC PROGRESSIVE LUMBOSSACRAL PLEXOPATHY

44(2):248-250, 1994 Verna, A. & Bradley, W. G. (14 ref)

Em dois pacientes com plexopatia lombossacra progressiva, bons resultados foram obtidos com altas doses endovenosas de imunoglobulinas (0,8g/kg por dia por 5 dias, seguida por uma dose semanal de 0,8g/kg em um dos pacientes). Em um dos pacientes a metade da dose anterior não havia dado bons resultados e o dobro associou-se a melhora significativa. Os autores discutem diagnóstico diferencial e classificação das polirradiculoneuropatias inflamatórias desmielinizantes.

2 • INTRAVENOUS IMMUNOGLOBULIN TREATMENT IN PATIENTS WITH MOTOR NEURON SYNDROMES ASSOCIATED WITH ANTI-GM1 ANTIBODIES: A DOUBLE-BLIND, PLACEBO CONTROLLED STUDY

44(3):429-432, 1994 Azulay, J. P. & cols. (12 ref) (2)

O síndrome do neurônio motor associada ao anticorpo anti-GM1, pode ser dividido em dois grupos: neuropatia motora multifocal (MMN) e síndrome do neurônio motor inferior (LMNS). Os autores estudaram os efeitos da administração intravenosa de imunoglobulina (IVIg) em 12 pacientes com a síndrome do neurônio motor associada ao anticorpo anti-GM1 (5 pacientes com MMN e 7 pacientes com LMNS), através de estudo duplo cego, com grupo placebo controle. Comparado com o placebo, a IVIg induziu um significativo aumento da força muscular somente nos pacientes com bloqueio da condução.

3 • VERY LONG-CHAIN ACYL COENZYME A DEHYDROGENASE DEFICIENCY PRESENTING WITH EXERCISE-INDUCED MYOGLOBINURIA

44(3):467-473, 1994 Olgive, I. (23 ref) (2)

Os ácidos graxos são importantes como fonte de energia para o músculo, particularmente durante a corrida ou exercício prolongado. Os ácidos graxos de cadeia longa são metabolizados predominantemente na mitocôndria, um processo que requer a ativação de seu ester acetil coenzima A (acetil-CoA). Os autores descrevem um caso de um paciente de 21 anos, que apresentava episódios recorrentes de dor muscular e mioglobulinúria após exercício prolongado ou corrida. O estudo da mitocôndria muscular isoladamente, mostrou baixo fluxo de B-oxidação e somente a presença de saturação de esteres acetil-CoA de ácidos graxos de cadeia longa. Este achado sugeria defeito da de hidrogenação de esteres acetil-CoA de cadeia longa, que foi confirmado pela medida da atividade enzimática muscular, fração mitocondrial plaquetária e fibroblasto homogenado. Este estudo indica que a deficiência enzimática de esteres acetil-CoA de cadeia longa, que atravessa a membrana, é a causa de dor muscular e rabdomiólise.

4 • FAMILIAL AUTOIMMUNE MYASTHENIA GRAVIS

44(3):551-554, 1994 Bergoffen, J. & cols. (10 ref) (2)

Os autores descrevem uma família com pais consanguíneos, que, de 10 filhos, 5 eram afetados por miastenia gravis autoimune, de início tardio. O estudo desta família indica a probabilidade de envolvimento genético nesta doença. A análise do HLA, receptor antiacetilcolina e receptor da célula-T sugere que estes sejam os candidatos gênicos desta doença familiar.

5 • EXCESSIVE MUSCULAR FATIGUE IN THE POSTPOLIOMYELITIS SYNDROME

44(4):642-646, 1994 Sharma, K. R. (24ref) (3)

Um estudo foi desenvolvido para investigar a síndrome pós-poliomielite (SPP), com fadiga muscular excessiva. Foram realizadas medidas de força e tempo de relaxamento além da espectroscopia com ^{31}P por RM, durante exercício voluntário intermitente de baixa intensidade e isométrico, no músculo tibial anterior. Tanto a contração voluntária máxima, quanto a força tetânica declinaram significativamente mais durante o exercício e subsequentemente com recuperação menor nos pacientes com SPP que nos controles. Entretanto, o pH intracelular e a fosfocreatina não foram diferentes entre os 2 grupos, durante o repouso ou exercício, ou recuperação, sugerindo que a fadiga maior na SPP não ocorria por mudanças nos metabólitos. Por outro lado, o tempo de relaxamento pré-exercício estava significativamente prolongado no SPP em relação ao controle e o declínio da força, estava significativamente prolongado nos pacientes com SPP, sugerindo comprometimento da cinética do cálcio e da ativação acima da membrana muscular.

6 • ACUTE SENSORY NEUROPATHY: REPORT OF A CHILD WITH REMARKABLE CLINICAL RECOVERY

44(4):762-764, 1994 Fernández, J. M. e cols (10ref) (3)

É feito o relato de um paciente do sexo masculino, 9 anos de idade, que se apresentou com neuropatia sensorial aguda, com potenciais de ação sensitivas abolidas e biópsias do nervo sural mostrando severa perda de fibras mielinizadas e obteve recuperação clínica quase completa, o que é raro nesta condição.

7 • BRAQUIAL PLEXUS COMPRESSION BY HEMATOMA FOLLOWING JUGULAR PUNCTURE

44(4):775-776, 1994 Fuller, G. N. e cols (6ref) (3)

Os autores relatam dois casos de compressão do tronco superior do plexo braquial por hematoma após punção jugular. No primeiro caso a CT confirmou o diagnóstico, ambos tiveram tratamento conservador e com ótima recuperação, inclusive com manutenção da anticoagulação no segundo caso.

8 • EXPRESSION OF ENDOTHELIAL LEUKOCYTE ADHESION MOLECULE-1 (ELAM-1) IN CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYNEUROPATHY

44(5):946-950, 1994 Oka, N. e cols. (21 ref.) (1)

Os autores usaram imunocitoquímica para identificar células endoteliais ativadas e os ligantes das células infiltrantes nas biópsias do nervo sural de 30 pacientes com neuropatia periférica. Observaram que na polineuropatia inflamatória desmielinizante crônica a ELAM-1 foi detectada nos vasos epineurais de 5 entre 10 pacientes. Monócitos CD68 positivos foram usualmente observados nos locais endoteliais ELAM-1 positivos e nos tecidos perivasculares enquanto células sialyl-Lewis x positivas eram detectadas principalmente na lâmina aderente às células endoteliais ELAM-1 positivas. Os achados sugerem que as células endoteliais tenham papel no extravasamento de células infiltrantes nesta polineuropatia.

9 • PROGRESSION OF MULTIFOCAL MOTOR NEUROPATHY DURING APPARENTLY SUCCESSFUL TREATMENT WITH HUMAN IMMUNOGLOBULIN

44(5):967-968, 1994 Elliott, J. & Pestronk, A. (10 ref.) (1)

É relatado o caso de um paciente com neuropatia motora multifocal em tratamento com imunoglobulina humana que apresentou quadro de piora abaixo dos parâmetros iniciais na força muscular após um período de melhora. Este caso sugere que a imunoglobulina pode não limitar a progressão da MMN, reduzindo sua utilidade como terapêutica crônica.

10 • ANTI-MAG ANTIBODIES: MAJOR EFFECTS OF ANTIGEN PURITY AND ANTIBODY CROSS-REACTIVITY ON ELISA RESULTS AND CLINICAL CORRELATION

44(6):1131-137, 1994 Pestronk, A. & cols. (37 ref) (1)

Vários laboratórios têm incluído a dosagem de proteína sérica IGM associada a glicoproteína associada a mielina (MAG), em função de que alguns estudos têm demonstrado que metade das proteínas IGM do soro estão associadas a polineuropatia correlacionada a MAG. A presença da proteína sérica IGM associada a glicoproteína associada a mielina (MAG) é importante de 2 formas: 1) quando detectada apenas no teste de ELISA mas não no Western blot, a polineuropatia associa-se a distúrbios de marcha e são motoras assimétricas; 2) quando a MAG é detectada por ELISA e por Western blot a polineuropatia é distal, sensitivo-motora e com dados de desmielinização nos estudos de eletrodiagnóstico.

11 • SERUM LEVELS OF SOLUBLE E-SELECTIN (ELAM-1) IN IMMUNE-MEDIATED NEUROPATHIES

44(6):1153-158, 1994 Hartung, H.-P. & cols. (44 ref) (1)

As moléculas de adesão estão intimamente envolvidas nas respostas inflamatórias. Os autores estudaram as concentrações séricas da forma solúvel de E-selectina em 187 pacientes com neuropatias de diversas etiologias, 54 não inflamatórias e 15 controles. Concluíram que as concentrações de E-selectina estão aumentadas nas neuropatias inflamatórias e provavelmente refletem uma ativação da célula endotelial precoce na sequência de eventos imunopatológicos que levam ao dano nervoso.

Propedêutica / Laboratório / Anatomia / Educação Médica

1 • MUSICAL AUDITORY HALLUCINATIONS CAUSED BY A BRAINSTEM LESION

44(1):156-158, 1994 Murata, S. e cols (10 ref) (1)

É relatado o caso de um paciente com hemorragia do tegmento pontino direito, com perda da audição, deste lado que começou a perceber alucinações musicais ipsilaterais. Duas semanas mais tarde a audição voltou e as alucinações desapareceram. Os autores fazem revisão dos casos relatados na literatura com manifestações semelhantes.

2 • RECURRENT ATTACKS WITH SKEW DEVIATION, TORSIONAL NYSTAGMUS AND CONTRACTION OF THE LEFT FRONTALIS MUSCLE

44(1):177-178, 1994 Straube, A. e cols (7 ref) (1)

Trata-se do relato de um paciente que apresentava freqüentes crises de contração focal do músculo frontal esquerdo e oscilopsia devido a desvio angular paroxístico e nistagmo de torsão. Os autores acreditam que a explicação mais provável para este caso seria um síndrome de compressão vascular periférica. Ativação paroxística dos ramos anterior e posterior dos canais semicirculares, o ramo posterior dentro do nervo vestibular esquerdo e as fibras do nervo facial poderiam explicar as manifestações.

3 • IMPROVEMENT OF LEFT UNILATERAL SPATIAL NEGLECT IN A LINE EXTENSION TASK

44(2):294-298, 1994 Ishiai, S. e cols (32 ref) (1)

Pacientes com "unilateral neglect" devido a lesões do hemisfério cerebral direito tipicamente falham em perceber e explorar objetos do lado esquerdo. Teorias recentes a respeito apontam para o fato de que se trata de um distúrbio complexo, com diversos componentes tais como distúrbios de atenção, de intenção e de desordens de representação. Os autores avaliaram vários aspectos de pacientes com lesão do lobo parietal e entre outros dados, observaram que a hipocinesia direcional tem pequena participação na neglect espacial unilateral esquerda.

4 • CIRCADIAN SNEEZING

44(3):369-375, 1994 Grant, A. C & Roter, E. P. (33 ref.)

Os autores registraram a ocorrência de espirros, no intervalo de 6 meses, de uma estudante de medicina. Foram registrados, em 69 dias, 118 espirros, que ocorreram principalmente pela manhã. Foram descartadas quaisquer outras causas de espirro (alergia, uso de medicamentos), sendo correlacionado este achado ao ciclo circadiano.

5 • INDUCTION OF VISUAL EXTINCTION BY RAPID-RATE TRANSCRANIAL MAGNETIC STIMULATION OF PARIETAL LOBE

44(3):494-498, 1994 Pascual-Leone, A. e cols (21 ref) (2)

Os autores usando estímulos magnéticos transcranianos (rTMS), de rápida velocidade, e repetitivamente, estudaram de modo não invasivo, a atenção visual humana. Foram estudados 6 pessoas voluntárias, destros, o estímulo visual foi com asterisco simples, para estudo do lado direito ou esquerdo, ou duplo para estudo dos dois lados simultaneamente. Durante os estímulos visuais foi o rTMS focal em sequência de 5 pulsos de 25 Hz e 115% da intensidade limiar subjetiva motora, com escalpes na posição O1, O2, P3, P4, T5 ou T6. Foi concluído que o rTMS no lobo occipital causa uma detecção sensorial do estímulo visual, e no lobo parietal pode induzir extinção seletiva da visão contralateral durante o estímulo visual duplo.

6 • NEUROPSYCHOLOGICAL AND NEURORADIOLOGIC CORRELATES OF EMOTIONAL PROSODY COMPREHENSION

44(3):515-522, 1994 Starkstein, S. E. e cols. (30 ref) (2)

A prosódia é definida como uma linha melódica na fala, produzida pela variação do tom, ritmo e ênfase da pronúncia. Podemos encontrar dois tipos de aprosodia: afetiva que é definida como perda ou dificuldade de expressão, repetição ou compreensão da entonação emocional da fala, e a proposicional que é caracterizada pela perda ou deficiência na expressão, repetição ou compreensão da sentença com conteúdo proposicional, como pergunta, comando ou afirmação. Os autores estudaram 59 pacientes com stroke agudo, que apresentavam aprosodia de compreensão emocional. Vinte e nove pacientes apresentaram aprosodia emocional, tendo alta frequência de lesão do hemisfério direito, envolvendo os gânglios da base e córtex parietotemporal e maior atrofia frontal e diencefálica.

7 • ASSESSMENT: MELODIC INTONATION THERAPY. Report of Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology

44 (3):566-568, 1994 (8 ref.) (2)

São apresentados os parâmetros da Terapia de entonação melódica, um método terapêutico para tratamento da afasia de Broca mas sem eficácia em outras formas de afasia.

8 • SUSAC'S SYNDROME: THE TRIAD OF MICROANGIOPATHY OF THE BRAIN AND RETINA WITH HEARING LOSS IN YOUNG WOMEN

44(4):591-93, 1994 Susac, J. O. (13ref) (3)

O síndrome de Susac é caracterizado a partir da tríade encefalopatia, oclusões de ramos da artéria retiniana e perda auditiva. Acomete exclusivamente mulheres, na faixa dos 31 aos 41 anos de idade, sendo a patogênese desconhecida e as biópsias cerebrais mostrando microinfartos e angites das arteríolas envolvendo a substância branca e a substância cinzenta. O EEG mostra lentificação difusa, o LCR com hiperproteinorria e mínima pleocitose e a na RM infartos na substância branca e cinzenta com atrofia na fase crônica. A doença é geralmente auto-limitada, com a eficácia do tratamento incerta, o principal diagnóstico diferencial é a Esclerose Múltipla.

9 • IDIOPATHIC RECURRING STUPOR

44(4):621-625, 1994 Tinuper, P. e cols. (35ref) (3)

Os autores descrevem três casos de estupor idiopático, afastando disfunções cerebrais de origem metabólica, tóxica ou estrutural. Os EEGs icais são caracterizados por atividades rápidas (14-16 Hz) e atividade de base não reativa. A administração do Flumazenil, um antagonista do receptor benzodiazepínico, resolveu as alterações clínicas e do EEG. Em todos os pacientes foi encontrado durante o período ictal marcante aumento de atividade semelhante aos benzodiazepínicos identificados como um endozepina-4 e tudo sugere que o excesso desta última pode ser a causa do ERI.

10 • ROLE OF PONTINE NUCLEI DAMAGE IN SMOOTH PURSUIT IMPAIRMENT OF PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY: A CLINICAL-PATHOLOGIC STUDY

44(4):716-721, 1994 Malessa, K. e cols. (48ref) (3)

Os autores realizaram um estudo quantitativo dos núcleos pontinos na base da ponte e semi-quantitativo das estruturas extra-pontinas envolvidas nos movimentos de lateralidade em 4 pacientes com diagnóstico de PSP histopatologicamente confirmados e detectaram uma significativa perda neuronal em todos os núcleos da base da ponte e discretas alterações das estruturas extra-pontinas nestes pacientes.

11 • THE THALAMIC ATAXIA SYNDROME

44(5): 810-814, 1994 Solomon, D.H. e cols. (44 ref.) (1)

A hemiataxia e perda hemissensitiva em um paciente com lesão confirmada patologicamente no núcleo ventrolateral do tálamo foi designada por Garcin, em 1955, como síndrome cerebello-talâmica. Hemiparesia atáxica pode ocorrer em lesões do trato piramidal contralateral desde a substância branca subcortical até a ponte. A fraqueza é devida ao envolvimento do trato corticospinal. Em contraste com a hemiparesia atáxica, há proeminente perda hemissensitiva com nenhuma fraqueza ou apenas hemiparesia transitória discreta. Nestes trabalhos são relatados e discutidos os dados de 10 pacientes com sinais cerebelares unilaterais, ataxia e perda sensoriais devido a acidentes vasculares cerebrais talâmicos.

12 • THE MATTIS DEMENTIA RATING SCALE: NORMATIVE DATA FROM 1.001 HEALTHY VOLUNTEERS

44(5): 964-966, 1994 Schmidt, R. e cols. (10 ref.) (1)

Utilizando a MDRS a 1001 voluntários saudáveis entre 50 e 80 anos observou-se que o nível educacional e a idade mas não outros parâmetros socio-demográficos ou fatores de risco para A.V.C. estavam associados aos escores pelo MDRS.

13 • ANOSOGNOSIA AND THE INTRACAROTID AMOBARBITAL PROCEDURE (WADA TEST)

44(5): 978-979, 1994 Durkin, M.W. e cols. (7 ref.) (1)

Anosognosia é a incapacidade de uma pessoa reconhecer que tem uma doença ou defeito. É relatada mais frequentemente após lesões direitas que esquerdas, mas isto pode decorrer de vies introduzido pela afasia. Neste estudo são discutidos diversos aspectos deste assunto em relação ao teste de Wada.

14 • UHTHOFF'S SYMPTOM IN DISORDERS OF THE ANTERIOR VISUAL PATHWAYS

44(6):1036-38, 1994 Lepore, F.E. (14 ref) (1)

O sinal de Uhtoff foi descrito em 1890 como uma piora da visão associada ao exercício físico. O autor verificou que, em 18 pacientes (entre 100 com patologia pré geniculada) 8 não sofriam de EM condição mais comumente associada ao SU. Como desencadeantes mais comuns deste sinal observaram-se: banho quente e exercícios. As variações no estado metabólico do canal iônico que alterariam as propriedades de condução nas fibras desmielinizadas justificariam este sinal apenas nos pacientes com doença desmielinizante e não nas outras condições.

15 • MOTOR NEGLECT ASSOCIATED WITH A DISCRETE PARIETAL LESION

44(6):1164,166, 1994 Triggs, W.J. & cols. (10 ref) (1)

A síndrome "neglect" constitui-se em falha de relatar, responder ou orientar para um novo ou significativo estímulo oposto à lesão cerebral, quando esta falha não pode ser atribuída a defeitos motores ou sensoriais. "Neglect" consiste de defeitos mais complexos, incluindo falha em mecanismos sensoriais de atenção e mecanismos motores de intenção. Neste estudo é relatado o caso de um paciente com lesão confinada ao lobo parietal e estudado através da RM e estimulação magnética transcraniana.

SIDA / HTLV-1

1 • VER EXPRESSION OF NEF AS A MARKER FOR RESTRICTED HIV-1 INFECTION OF ASTROCYTES IN POSTMORTEM PEDIATRIC CENTRAL NERVOUS TISSUES

44(3):474-481, 1994 Saito, Y. (72 ref) (2)

Em estudos prévios, usando a amplificação da PCR de genes HIV obtidos de tecido infectado de crianças que morreram com encefalite por AIDS, foi mostrado que a leitura da estrutura do HIV-1, regulada pelo gene *nef* estava aberta, o que sugere que a proteína *nef* foi expressiva. Neste estudo, os autores usando a imunocitoquímica e a hibridização *in situ* com sonda *nef* específica, de tecido do SNC de crianças, *post mortem*, demonstraram que RNA mensageiro *nef* e a proteína, estão presentes em 20% dos astrócitos dos tecidos estudados.

2 • HIV-1 INFECTION OF SUBCORTICAL ASTROCYTES IN THE PEDIATRIC CENTRAL NERVOUS SYSTEM

44(3):481-487, 1994 Tornatore, C. (47 ref) (2)

Os autores examinaram tecidos autopsiados, de 12 crianças com AIDS associado a encefalopatia, com a presença de astrócitos infectados pelo HIV, através da técnica de imunocitoquímica e hibridização *in situ*, para detectar ácido nucleico específico viral. Foi identificado ácido nucleico HIV em astrócito da substância branca subcortical, em 4 pacientes, com moderada à extensa leucoencefalite. A proteína *nef* HIV foi encontrada em astrócitos de 2 destes pacientes.

3 • CYTOMEGALOVIRUS ENCEFALITIS IN ACQUIRED IMMUNODEFICIENCY SYNDROME (AIDS).

44(3):507-515, 1994 Holland, N. R. (32 ref) (2)

Citomegalovírus é uma das causas mais comuns de infecção viral oportunística, em pacientes com AIDS. A encefalite por citomegalovírus (CMVE) é

diagnosticada frequentemente, somente em estudos *post mortem*, pois clinicamente seu diagnóstico não é bem identificado. Os autores descrevem os achados clínicos, radiológicos e laboratoriais da CMVE, em estudo retrospectivo de 14 pacientes, confirmados por autópsia, comparados com grupo controle de pacientes com AIDS mais sem CMVE.

4 • LACK OF ANTI-COXIELLA BURNETTI SEROPOSITIVITY IN PATIENTS WITH HTLV-1 ASSOCIATED MYELOPATHY

44 (3): 571, 1994 Ijichi, S. e cols (7 ref.) (2)

Os autores realizaram um estudo tentando determinar o quanto a infecção pela *C. burnetti*, é um cofator para o desenvolvimento da paraparesia espática tropical/ mielopatia associada ao HTLV-1 (HAM/TSP). Foram realizados estudos sorológicos, para identificação de *C. burnetti*, em 5 pacientes com HAM/TSP e 20 pacientes assintomáticos contaminados pelo HTLV-1. Todas as amostras foram negativas para *C. burnetti*.

5 • THE RELATIONSHIP BETWEEN AGE AND COGNITIVE IMPAIRMENT IN HIV-1 INFECTION: FINDINGS FROM THE MULTICENTER AIDS COHORT STUDY AND A CLINICAL COHORT

44(5): 929-935, 1994 van Gorp, W.G. e cols. (43 ref.) (1)

Embora estudos tenham demonstrado que há envolvimento tanto córtico quanto subcortical na infecção pelo HIV-1, envolvimento diferenciado é observado nas estruturas subcortical tanto nos estudos patológicos quanto nos de metabolismo. O padrão neuropsicológico mais frequentemente lembra o da demência subcortical, com lentificação no tempo de reação e na velocidade psicomotora bem como diminuição da memória. Em indivíduos com níveis de instrução mais baixos, infectados pelo HIV, há um aumento de quase duas vezes na frequência de comprometimento neuropsicológico em comparação aos seus pares soronegativos. Os autores avaliaram se a idade representa risco adicional para presença de disfunção neuropsicológica relacionada ao HIV. Encontraram que a idade e o sorostado têm muitos efeitos em vários parâmetros mas tende a um efeito interativo em apenas uma medida.

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

44(6):1120-130, 1994 Yoshioka, M. & cols. (54 ref.) (1)

Sistema nervoso periférico na SIDA: 30% com manifestações clínicas ou eletrofisiológicas; 75% com alteração à autópsia; 30% com neuropatia dolorosa, que cursa com degeneração axonal normal distal (PSN). Em autópsias, degeneração seletiva do trato grácil rostral acompanha uma ganglionite discreta do ganglio da raiz dorsal (GRD). Dados recentes demonstram que a PSN é uma neuropatia "dying back" onde a degeneração primária ocorre primeiro no neurônio sensitivo. Os autores concluíram que baixos níveis de replicação ou expressão de citoquinas pode ter participação na degeneração subclínica dos neurônios sensitivos frequentemente observada no GRD dos pacientes com SIDA.

Trauma

1 • PRESENTING SYMPTOMS AND SIGNS AFTER WHIPLASH INJURY: THE INFLUENCE OF ACCIDENT MECHANISMS

44(4):688-693, 1994 Sturzenegger, M. e cols (33ref) (3)

O objetivo do trabalho foi verificar a relação entre os mecanismos do acidente e os achados iniciais após lesão "whiplash", através de um estudo de cohort avaliando-se 137 pacientes consecutivos excluídos fraturas e/ou luxações da coluna cervical, TCE e doenças neurológicas prévias. Foram analisados vários aspectos associados ao acidente, intensidade, tempo e localização dos sintomas clínicos e neurológicos iniciais, além dos sintomas neurológicos um escore de múltiplos sintomas. A posição do passageiro no carro, o uso do cinto de segurança e a presença de apoio de cabeça não tiveram relação significativa com os achados analisados. A inclinação ou rotação da cabeça no momento do impacto estavam associadas a maior frequência de múltiplos sintomas, além de sintomas e sinais mais severos de comprometimento cervical musculoligamentar e lesão neurológica e particularmente radicular. Passageiros despreparados tinham frequência maior de múltiplos sintomas e sinais mais severos. Colisões estavam associadas com frequência maior de múltiplos sintomas especialmente disfunção de nervos cranianos e tronco cerebral. Três fatores relacionados ao acidente estão associados a sintomas e sinais mais severos: passageiros despreparados, colisões pelo lado de trás com ou sem impacto frontal e rotação ou inclinação da cabeça no momento do impacto. Não influenciavam a intensidade dos sintomas e disfunções neurológicas: posição do passageiro no carro, o uso do cinto de segurança e a presença do apoio para a cabeça no banco.

Tumores

1 • EVIDENCE OF ALLELIC IMBALANCE OF CHROMOSOME 6 IN HUMAN ASTROCYTOMAS

44(3):533-536, 1994 Liang, B. C. (27 ref) (2)

A transferência do cromossoma 6 humano, pode suprimir o fenótipo maligno do melanoma, que tem origem do ectoderma neural. Trinta por cento dos gliomas apresentam anomalias no cromossomo 6. Os autores realizaram análise polimorfa de uma parte restrita de fragmento, para determinar a importância da perda do alelo do cromossoma 6 nos gliomas. Foram estudados amostras de 20 pares, sendo gliomas de diversos graus. A perda gênica do cromossoma 6 é freqüente nas neoplasias gliais.

2 • FOCAL TECTAL TUMORS: MANAGEMENT AND PROGNOSIS

44(5): 953-956, 1994 Squires, L.A. (10 ref.) (1)

Os autores relatam sua experiência ao longo de 7 anos, com o diagnóstico e tratamento de 12 crianças com tumores do tecto do mesencéfalo. Todos tratados com shunt ventrículo-peritoneal. Outros tratamentos: radiação e quimioterapia ou apenas radioterapia.