

Nesta edição estão os resumos referentes a 121 artigos apresentados em novembro e dezembro de 1993. 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 18 subtítulos.

TEMA	Nº ART.	PÁG.
Cefaléias / Algias Craniofaciais	4	30
Degenerativas	10	30
Distúrbios do Sono / Emergência	1	30
Doença Cerebrovascular / Isquemia	6	31
Efeitos Colaterais / Toxicologia / Farmacologia	8	32
Epilepsia / Crises Epilépticas	11	33
Esclerose Múltipla / Desmielinizantes	4	33
Ética / Educação Médica / Gerais / História	5	35
Imagem / Anatomia	3	35

TEMA	Nº ART.	PÁG.
Inflamações / Infeciosas	4	35
Manifestações Neurológicas das Doenças Sistêmicas	15	36
Metabólicas / Genéticas	11	36
Moléstias Extrapiramidais	14	36
Neurofisiologia Clínica	5	37
Neuromuscular	3	37
Propedêutica/Laboratório	11	38
SIDA / HTLV-1	5	40
Trauma	1	41

- (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/Algias Crânio Faciais

- COMPREHENSIVE STUDY OF DIAGNOSIS AND TREATMENT OF TRIGEMINAL NEURALGIA SECONDARY TO TUMORS**
 43(11):2298-02, 1993 Cheng e cols (68ref) (1)
 Foi reavaliado o diagnóstico e o tratamento de 296 pacientes com neuralgia do trigêmeo secundária a tumores. (havia 5058 pacientes com dor facial, sendo 2972 com neuralgia do trigêmeo). Os pacientes com tumor eram semelhantes quanto à distribuição por sexo e localização da dor, mas eram mais jovens que aqueles com dor idiopática. Os tumores mais frequentes foram os meningiomas e os tumores da fossa posterior. A demora em diagnosticar o tumor esteve em torno de 6, 3 anos. Carbamazepina foi o antineurálgico mais eficaz. Entre os tratamentos cirúrgicos, a remoção do tumor foi a terapêutica mais eficaz.
- MIGRAINE AND MIGRANOUS STROKE: RISK FACTORS AND PROGNOSIS.**
 43(12):2473-76, 1994 Rothrock, J. e cols (21ref) (1)
 Estudo clínico e epidemiológico de 310 enxaquecosos e 30 enxaquecosos com migraine-acidente vascular cerebral (a. v. c.) permitiu as seguintes conclusões: não há diferenças significativas entre sexo, frequência de uso de cigarro, uso de estrógenos, hipertensão, prolapso da válvula mitral e história familiar de enxaqueca entre os dois grupos. O stroke em enxaquecosos foi mais frequente em indivíduos com aura que naqueles sem aura mas esta associação foi de pequeno valor quando se comparou pacientes com migraine-a. v. c. com os da população enxaquecosa em geral. Pacientes com história de a. v. c. associado a enxaqueca tem risco aumentado de recorrência de acidente vascular cerebral.
- MIGRAINE-RELATED SEIZURES IN ADULTS WITH EPILEPSY, WITH EEG CORRELATION**
 43(12):2476-83, 1993 Marks, D. A. & Ehrenberg, B. L. (39ref)(1)
 Os autores estudaram o relacionamento entre enxaqueca e epilepsia em 395 epiléticos. Vinte por cento deles tinham história concomitante de enxaqueca. Três por cento (13 pacientes) deles apresentava crises durante ou imediatamente após um aura enxaquecosa. Em 6 destes pacientes houve melhora no controle das crises de epilepsia após a associação de medicamentos antienxaqueca.
- PATHOLOGIC CHANGES ASSOCIATED WITH INTRACRANIAL HYPOTENSION AND MENINGEAL ENHANCEMENT ON MRI**
 43(12):2698-700, 1993 Good, D. C. & Ghobrial, M. (7ref)(1)
 Tem sido descrito aumento de volume das meninges à RM com gadolínio, em casos de hipotensão intracraniana. Estes achados desaparecem com a resolução do quadro. Neste artigo é relatado um caso com estes achados bem como o resultado de biópsia, que revelou extensiva proliferação fibrocolagenosa das leptomeninges

sem evidencia de inflamação. O mecanismo exato destas alterações não é ainda conhecido.

Degenerativas

- ANALYSIS OF THE C-FOS GENE ON CHROMOSOME 14 AND THE PROMOTER OF THE AMYLOID PRECURSOR PROTEIN GENE IN FAMILIAL ALZHEIMER'S DISEASE**
 43(11):2275-79, 1993 Rogaeve e cols (40 ref) (1)
 Existem casos de doença de Alzheimer em que se levanta a possibilidade de transmissão genética, em função do agrupamento de casos em uma mesma família. Mesmo entre eles, a doença parece ser etiológicamente heterogênea. Tem sido demonstradas evidências de envolvimento do cromossoma 21, 19 e 14. No caso do cromossoma 14, tem sido apontado que o produto genético c-fos, um regulador transcricional do gene precursor da proteína, seja o locus da mutação no cromossoma 14. Os autores não excluem a existência de um locus modificador no cromossoma 21.
- CONTRAST SENSITIVITY DYSFUNCTION IN ALZHEIMER'S DISEASE**
 43(11):2328-30, 1993 Hutton e cols (19ref) (2)
 Avaliando parâmetros visuais, foi comparado o contraste sensitivo espacial em 6 pacientes com DA e grupo controle com a mesma idade. Os dados obtidos, demonstram que o contraste sensitivo espacial em pacientes com DA, é maior em altas frequências e reduzido em baixas frequências, com relação com a diminuição da visão nestes pacientes.
- CONJUGAL AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: REPORT OF A YOUNG MARRIED COUPLE**
 43(11):2378-80, 1993 Comblath e cols (10 ref) (1)
 Trata-se da descrição do quarto caso de ocorrência de esclerose lateral amiotrófica no segundo cônjuge, fora da ilha de Guam. Embora possivelmente trate-se apenas de coincidência, os autores discutem as possibilidades de contribuição de fatores exógenos na etiologia da doença.
- CHOROIDO-CEREBRAL CALCIFICATION SYNDROME WITH RETARDATION**
 43(11):2387-89, 1993 Singh e cols (5 ref) (1)
 São relatados os casos de 3 irmãos que apresentavam: retardo mental, densas calcificações do plexo coróide e aumento do conteúdo de proteína no liquor. Todos os parâmetros investigados estavam normais a não ser a relação liquor/sangue do fosfato que estava baixa. Os autores sugerem envolvimento do fosfato na patogenese desta síndrome.

● **THE CLINICAL DEMENTIA SCALE RATING(CDR):CURRENT VERSION AND SCORING RULES**

43(11):2412-14, 1993 Morris, J. C. (7 ref) (2)

O CDR é o resultado de uma entrevista semi-estruturada, com o paciente e um informante adequado. É feita avaliação de 6 categorias cognitivas: memória, orientação, julgamento e resolução de problemas, afazeres comunitários, do lar e hobbies além de cuidados pessoais. É dado um escore para cada item e classificado o grau de acometimento do paciente.

● **DRIVING AND ALZHEIMER'S DISEASE:THE RISK OF CRASHES**

43(12):2448-56, 1993 Drachman, D. A. e cols (61 ref) (2)

Trata-se de estudo feito com questionário básico, para determinar o risco de acidente automobilístico em pacientes com DA(130 pacientes), que continuaram dirigindo após o diagnóstico, comparado ao grupo controle (112 controles) da mesma idade, não demenciados. A média anual de acidentes ocorridos com pacientes com DA é de 0,0091, comparando com o grupo controle que foi de 0,004 por ano. O número de acidentes aumenta com o tempo de progressão da demência. No primeiro ano a média foi de 0,068; no segundo ano 0,097; no terceiro ano 0,093; no quarto ano 0,159 e quinto ano 0,129.

● **THE CONSORTIUM TO ESTABLISH A REGISTRY FOR ALZHEIMER'S DISEASE (CERAD). PART IV. RATES OF COGNITIVE CHANGE IN THE LONGITUDINAL ASSESSMENT OF PROBABLE ALZHEIMER'S DISEASE.**

43(12):2457-65, 1993 Morris, J. C. e cols (41 ref) (2)

A avaliação do ritmo de progressão da alteração cognitiva dos pacientes com DA, é importante para avaliação de possíveis efeitos terapêuticos benéficos das drogas, utilizados nestes pacientes. Entretanto, existem várias publicações, com diferentes medidas psicométricas do processo de demência, que necessitam de uma análise mais acurada. O CERAD utilizou vários métodos de medida da cognição, em 430 pacientes com provável DA, durante 4 anos. Eles encontraram que a determinação da razão de alteração, é menos fidedigna quando observada no período menor ou igual a um ano, que a progressão da demência pode ser não linear em certos métodos, e uma simples alteração no escore não caracteriza um declínio cognitivo. A progressão da DA é determinada pela gravidade da piora cognitiva: quanto menor, menor razão de declínio.

● **BRANCHED-CHAIN AMINO ACIDS AND AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: A TREATMENT FAILURE?**

43(12):2466-70, 1993 The Italian ALS study group. (22 ref) (1)

Considera-se que um defeito parcial na glutamato desidrogenase(GDH) leve a um aumento nos níveis de glutamato plasmáticos na esclerose lateral amiotrófica(ELA). A neurotoxicidade do excesso de ácido glutâmico extracelular poderia contribuir para a degeneração dos motoneurônios bulbar e espinais. Como a GDH pode ser ativada por aminoácidos de cadeia ramificada(BCAA), a progressão da doença poderia ser alterada pela administração destas substâncias. Ao efetuar estudo multicêntrico, duplo-cego e controlado com placebo para avaliar este recurso, a mortalidade dos pacientes em uso dos BCAA foi muito elevada determinando a interrupção do estudo.

● **CYTOSOL PROTEIN KINASE C DOWNREGULATION IN FIBROBLASTS FROM ALZHEIMER'S DISEASE PATIENTS.**

43(12):2581-86, 1993 Govani, S. e cols (35 ref) (2)

DA é caracterizada pela alteração específica neuroquímica e neuropatológica, acompanhada por morte de grupos neuronais específicos. As anormalidades na fosforilação da proteína são características. Na DA várias kinases estão envolvidas, em especial a proteína C kinase (PKC). Os autores investigaram a alteração na atividade da PKC no cérebro de pacientes com DA, que também estão presentes em cultura de fibroblasto da pele. Os achados confirmam que esta enzima pode ter uma sensibilidade peculiar no processo da doença, com significante alteração tanto neuronal como em outros tecidos.

● **NERVE GROWTH FACTOR REVERSES NEURONAL ATROPHY IN A DOWN SYNDROME MODEL OF AGE-RELATED NEURODEGENERATION**

43(12):2668-73, 1993 Holtzman, D. M. e cols (40 ref) (1)

Através do modelo genético da Síndrome de Down em ratos, a trissomia 16(Ts16) pode-se estudar achados neuropatológicos da Doença de Alzheimer, já que se sabe que pacientes com Síndrome de Down, próximo à quarta década de vida, apresentam sinais neuropatológicos da Doença de Alzheimer. Os autores demonstraram, neste modelo experimental, que o NGF(fator de crescimento neuronal) age revertendo a atrofia induzida nos neurônios colinérgicos basais prefrontais e pode ser um recurso terapêutico importante na reversão da neurodegeneração colinérgica que ocorre na Síndrome de Down e na Doença de Alzheimer.

Distúrbios do Sono / Emergência

● **FDG PET IN FATAL FAMILIAL INSOMNIA :THE FUNCTIONAL EFFECTS OF THALAMIC LESIONS**

43(12):2565-69, 1993 Perani, D. e cols (27 ref) (1)

A insônia familiar fatal é um tipo de doença "prion" caracterizada por insônia, disautonomia e sinais motores. Existe também um comprometimento da memória com relativa preservação da inteligência global. Os achados neuropatológicos mais relacionados são: intensa perda neuronal e astrogliose nos núcleos talâmicos anterior e mediodorsal. Outros núcleos talâmicos e o córtex cerebral e cerebelar também são afetados, aparentemente dependendo da evolução da doença. Neste trabalho os

autores mediram a utilização de glicose nos pacientes afetados para avaliar a relação entre a atividade metabólica regional e os achados clínicos e histopatológicos. Observaram que havia hipometabolismo talâmico nos 4 pacientes examinados mas outras estruturas estavam envolvidas em 2 dos 4 pacientes. Hipotetizaram que: o tálamo é a estrutura inicialmente envolvida ou é a região anatômica onde a doença progride mais rapidamente. Outra hipótese levantada é a de que a doença pode se manifestar através de dois padrões diferentes; limitada ao tálamo ou mostrando envolvimento difuso do cérebro.

Doenças Cerebrovasculares / Isquemia

● **CLINICAL TRIALS IN STROKE PREVENTION-PERSISTING UNCERTAINTIES, FIRM ANSWERS**

43(11):2163-66, 1993 Bamet e cols (19ref) (2)

O editor discute os diversos trabalhos de literatura sobre os diversos recursos terapêuticos para a prevenção do acidente vascular cerebral:endarterectomia; anti-agregante plaquetário; bypass e anticoagulação, os fatores etiológicos e a importância da participação em estudos cooperativos.

● **CAN SENSORY STIMULATION IMPROVE THE FUNCTIONAL OUTCOME IN STROKE PATIENTS?**

43(11):2189-92, 1993 Johansson e cols (22 ref.) (2)

Foi realizado um estudo randomizado e controlado com 78 pacientes com hemiparesia importante, direita ou esquerda, após o décimo dia depois do acidente vascular cerebral. Os pacientes foram divididos em dois grupos:que realizaram terapia ocupacional e fisioterapia, e 38 pacientes em que, além dos recursos acima, foi associada estimulação sensorial (acupuntura) duas vezes por semana, por 10 semanas. Estes foram avaliados através da: função motora; atividade diária de vida (ADL) pelo índice de Barthel, e a qualidade de vida (Nottingham Health Profile), antes do tratamento e em 1, 3, 6, e 12 meses após. Pacientes submetidos à estimulação sensorial também apresentaram evolução mais rápida e melhor que o outro grupo, reduzindo o número de dias de internação e a necessidade de cuidados de enfermagem. Questiona-se a participação da acupuntura nesta eficácia.

● **POSTHYPOXIC TREATMENT WITH FELBAMATE IS NEUROPROTECTIVE IN A RAT MODEL OF HYPOXIA-ISCHEMIA**

43(11):2303-1993, Wasterlain e cols (2) (53)

Felbamate é um novo anticonvulsivante dicarbamato, que inibe o glutamato e a estimulação glicina dependente do receptor NMDA, e tem efeito neuroprotetor, na lesão do hipocampo (CA1) pela hipóxia. Foi realizado em modelo animal, rato, submetido à isquemia cerebral, através da ligadura bilateral das carótidas, e administrado felbamate, avaliando seu efeito neuroprotetor. A neuroproteção foi maior com a administração de 300mg/Kg, menos efetiva com 200 e 400mg/Kg, e ineficaz com 100mg/Kg. Este estudo demonstra que, em modelo animal, o felbamate, administrado após uma exposição hipóxico-isquêmica, efetivamente diminui o infarto cerebral e previne a necrose neuronal, mas tem que ser administrado precocemente.

● **STROKES IN CHILDREN DUE TO VERTEBRAL ARTERY TRAUMA**

43(12):2555-58, 1993 Garg, B. P e cols (18 ref0) (2)

Acidente vascular cerebral por lesão da artéria vertebral em crianças é raro. São descritos três casos de stroke por lesão desta artéria, por trauma cervical, comparando com os 16 casos descritos na literatura. O nível de lesão cervical, que causa lesão traumática da artéria vertebral, mais comum é C1-2, tendo bom prognóstico neurológico. É sugerido que a doença da artéria vertebral em crianças ocorre por isquemia da circulação posterior.

● **EXCLUSION OF MUTATIONS IN THE GENE FOR TYPE III COLLAGEN(COL3A1) AS A COMMON CAUSE OF INTRACRANIAL ANEURYSMS OR CERVICAL ARTERY DISSECTIONS:results from sequence analysis of the coding sequences of type III collagen from 55 unrelated patients.**

43(12):2652-58, 1993 Kuivaniemi, H e cols. (56 ref) (1)

Estudos de DNA demonstraram que mutações do gene tipo III procolágeno(COL3A1) não são causa comum de aneurismas arteriais intracranianos nem de dissecações arteriais cervicais.

● **COITAL CEREBRAL HEMORRHAGE**

43(12):2683-85, 1993 Finelli, P. F. (14 ref) (1)

É descrito o caso de um paciente que apresentou cefaléia súbita, confusão e hemiparesia minutos após relação sexual no final da manhã. Os exames demonstraram hemorragia dentro de uma malformação vascular. Tanto a atividade sexual quanto ritmos circadianos podem elevar, independentemente, os níveis de pressão arterial. Assim a paciente foi orientada a não ter relação sexual no final da manhã.

Efeitos Colaterais / Toxicologia / Farmacologia

● **SENSORY NEUROPATHY ASSOCIATED WITH DURSIBAN (CHLORPYRIFOS) EXPOSURE**

43(11):2193-96, 1993 Kaplan e cols (18 ref) (1)

Chlorpyrifos é um inseticida organofosfatado geralmente considerado seguro para uso domésticos e agrícola. São relatados os casos de 8 pessoas que desenvolveram neuropatia periférica após exposição a aplicação do produto. Cinco pacientes apresentaram também perda de memória e lentificação cognitiva. Os sintomas reapareceram em um paciente após nova exposição.

● **CARBAMAZEPINE WITHDRAWAL: EFFECTS OF TAPER RATE ON SEIZURE FREQUENCY**

43(11):2280-84, 1993 *Malow e cols* (20 ref) (1)

As drogas anti-epilépticas são retiradas durante a monitorização para avaliação cirúrgica e também na preparação de estudos de drogas anti-epilépticas. Nesta interrupção tem-se um momento útil para estudar a ocorrência de crises antes de introduzir a nova droga. Alguns estudos têm mostrado que a descontinuação da carbamazepina está associada a sintomas de retirada mas estes estudos na maioria são retrospectivos. Neste trabalho os autores descontinuaram CBZ de duas formas diferentes antes da introdução do felbamato e observaram a frequência de crises parciais e secundariamente generalizadas a diferentes níveis de CBZ (rapidamente: 4 dias) ou lentamente (lentamente: 10 dias). Pacientes com retirada rápida mostraram significante aumento das crises tônico-clônicas generalizadas, bem como salvos destas crises que aqueles que retiram mais lentamente. A frequência de crises parciais complexas não diferiu entre os dois grupos.

● **BROMOCRIPTINE-INDUCED DYSTONIA IN PATIENTS WITH APHASIA AND HEMIPARESIS**

43(11):2319-2322, 1993 *Leiguarda e cols* (14 ref) (3)

Os autores descreveram 5 casos entre 7 pacientes com afasia crônica não fluente e hemiparesia pós-infarto focal isquêmico, que desenvolveram hemidistonia dolorosa durante tratamento com elevadas doses de bromocriptina. Os 7 pacientes tinham lesões corticais e 4 também tinham envolvimento dos gânglios da base e um paciente lesão talâmica, detectados por tomografia de crânio. A localização das lesões não diferiu entre os pacientes com distonia e sem distonia, mas os pacientes com distonia tinham um maior grau de paresia.

● **IMPAIRED FATTY ACID OXIDATION IN CHILDREN ON VALPROIC ACID AND THE EFFECT OF L-CARNITINE.**

43(11):2362-68, 1993 *Kossak e cols* (43 ref) (1)

O ácido valproico é um anticonvulsivante largamente usado que pode induzir a necrose hepática fatal lembrando a Síndrome de Reye. Quando isto ocorre é devido à interrupção das vias normais de oxidação dos ácidos graxos. Os autores estudaram 12 pacientes que receberam ácido valproico antes e um mês após a administração de suplementação de L-carnitina (50mg/kg/dia) para verificar se a L. carnitina pode prevenir os efeitos hepatotóxicos da droga. Os resultados não foram favoráveis.

● **CORTICAL BLINDNESS AND WHITE MATTER LESIONS IN A PATIENT RECEIVING FK506 AFTER LIVER TRANSPLANTATION**

43(11):2417-18, 1993 *Shutter, L. A. e cols* (7 ref) (2)

É relatado o caso de uma mulher de 36 anos, submetida a transplante hepático por hepatopatia alcoólica, que foi medicada com FK506 (4 mg) e prednisona (20 mg). No oitavo pós-operatório apresentou cefaléia; tremor e diminuição da acuidade visual. A RM mostrou lesão difusa, bilateral da substância branca, com predomínio na região posterior. Após suspensão do FK 506, e manutenção de metilprednisolona (altas doses) e ciclosporina, houve regressão dos sintomas e após 1 mes a RM revelou completa resolução da lesão de substância branca.

● **BIOEQUIVALENCY REVISITED. EPITOL VERSUS TEGRETOL**

43(12):2435-36, 1993 *Oles, K. S. & Gal, P.* (15 ref) (1)

São discutidos diversos aspectos que podem interferir nas concentrações terapêuticas das substâncias químicas e que devem ser levadas em consideração antes de se questionar a validade das prescrições de medicamentos genéricos já que a diferença de custo entre os vários produtos similares é relevante em muitos casos.

● **CARBAMAZEPINE TOXICITY RESULTING FROM GENERIC SUBSTITUTION**

43(12):2696-97, 1993 *Gilman, J. T. e cols* (9 ref) (1)

São relatados dois casos em que houve a substituição de Tegretol por Epitol, em função de que estes dois produtos comerciais são compostos de carbamazepina (CBZ) e a substituição de um pelo outro pode ser feita de acordo com a prescrição feita apenas pelo nome genérico da substância química. Nos pacientes descritos a substituição foi feita e as crianças apresentaram efeitos tóxicos, associados a elevação de CBZ no sangue. Os efeitos colaterais regrediram com a redução dos níveis de CBZ.

● **ISOFOSFAMIDE CAUSES DIAZEPAN-SENSITIVE ENCEPHALOPATHY.**

43(12):2700-02, 1993 *Simonian, N. A. e cols* (10 ref) (1)

Ifosfamida (IFX) é um agente antineoplásico utilizado no tratamento de diversos tumores do tecido conjuntivo. Com frequência durante o tratamento feito com ele, desenvolve-se encefalopatia caracterizada por confusão mental, estupor e mutismo. São relatados os casos de dois pacientes que apresentaram estes sintomas durante a infusão de IFX e que tiveram melhora rápida com a administração de Diazepam endovenoso (5mg) sob monitorização de eG.

Epilepsia / Crises Epilépticas

● **PLACEBO-CONTROLLED STUDY OF THE EFFICACY AND SAFETY OF LAMOTRIGINE IN PATIENTS WITH PARTIAL SEIZURES**

43(11):2284-91, 1993 *Matsuo e cols* (21 ref) (1)

Avaliando a eficácia da lamotrigina (300 e 500mg/dia através de estudo multicêntrico, randomizado, duplo-cego com 216 pacientes com epilepsia parcial complexa refratária, os autores observaram que, em 6 meses de tratamento, a frequência de crises reduziu-se em 8% com placebo, 20% com 300 mg de lamotrigina e 36% com 500mg de lamotrigina. A redução das crises só foi estatisticamente significante com o grupo de 500mg. Os

principais efeitos colaterais relatados foram: cefaléia, tontura, diplopia, ataxia, visão borrada, náuseas, que ocorreram em aproximadamente 10% dos pacientes.

● **GABAPENTIN AS ADD-ON THERAPY IN REFRACTORY PARTIAL EPILEPSY: A DOUBLE-BLIND, PLACEBO-CONTROLLED, PARALLEL-GROUP STUDY**

43(11):2292-98, 1993 *The US Gabapentin Study Group Nº 5* (21 ref) (1)

Trata-se de um estudo multicêntrico, controlado com placebo de 306 pacientes com epilepsia parcial refratária, sendo o gabapentin utilizado como coadjuvante do tratamento anti-epiléptico. A percentagem de melhora de 50% com placebo foi de 8% enquanto que, para os grupos em uso do gabapentin, foi de 13 a 28%. Reações adversas foram pouco numerosas e ocorreram em torno de 10% dos pacientes: sonolência, tonturas, ataxia, nistagmo, cefaléia.

● **INFANTILE SPASMS: OUTCOME AND PROGNOSTIC FACTORS OF CRYPTOGENIC SYMPTOMATIC GROUPS**

43(11):2322-27, 1993 *Koo e cols* (29 ref) (1)

Os autores revisaram os aspectos de desenvolvimento, neurológico e de crises bem como os fatores prognósticos de 57 casos de espasmos infantis (17 idiopáticos e 40 sintomáticos). Os principais parâmetros para o grupo idiopático foram: melhores escores na avaliação pelo Griffith Mental Developmental Scale; déficit neurológico residual menor; coexistência de outros tipos de crise em menor número que o outro grupo. A evolução foi afetada pela coexistência de outras crises, presença de déficit neurológico, atraso no início do tratamento, pobre resposta no tratamento com ACTH e anormalidade eG persistente.

● **MRI ASSESSMENTS OF HIPPOCAMPAL PATHOLOGY IN EXTRATEMPORAL LESIONAL EPILEPSY**

43(11):2380-82, 1993 *Cascino e cols* (10 ref) (1)

Embora a morfometria do hipocampo seja de grande valor no diagnóstico das epilepsias temporais, os autores concluem que estudos de morfometria do hipocampo raramente identificam patologia hipocampal em pacientes com epilepsia extratemporal.

● **PROGRESSIVE MYOCLONUS EPILEPSY OF UNVERRICHT-LUNDBORG TYPE: A CLINICAL AND MOLECULAR GENETIC STUDY OF A FAMILY FROM THE UNITED STATES WITH FOUR AFFECTED SIBS**

43(11):2384-86, 1993 *Lehesjoki e cols* (10 ref) (1)

O gene relacionado a esta forma de epilepsia mioclônica havia sido mapeado no cromossoma 21. Neste estudo este gene foi confirmado e pôde-se localizar o gene dessa desordem, o EPM1 colocando-o entre os locus CBS e D21S112.

● **EVALUATION OF THE EFFECTS OF VIGABATRIN ON COGNITIVE ABILITIES AND QUALITY OF LIFE IN EPILEPSY**

43(12):2501-07, 1993 *Dodrill, C. B. e cols* (35 ref) (1)

Administrando 3 gramas de vigabatrim oral e placebo durante 12 semanas, avaliando 8 parâmetros de habilidades cognitivas e 3 de humor e ajustamento, não haviam diferenças entre os grupos de pacientes com vigabatrim e placebo em qualquer das variáveis. Os autores concluíram que o vigabatrim é um anti-epiléptico útil com pouco impacto sobre testes que avaliam a qualidade de vida ou as habilidades cognitivas.

● **NEUROPHYSIOLOGIC AND CLINICAL CORRELATIONS OF EPILEPTIC NYSTAGMUS**

43(12):2508-14, 1993 *Kaplan, P. W. e cols* (52 ref) (1)

Raramente podem ser observadas crises epilépticas caracterizadas por nistagmo. Neste estudo são relatados 8 pacientes com nistagmo horizontal. Os autores acreditam que decorram de ativação de uma região cortical sacádica.

● **TWIN BIRTH IS NOT A RISK FACTOR FOR SEIZURES**

43(12):2515-19, 1993 *Berkovic, S. F. e cols* (33 ref) (1)

Os autores comentam que se acredita que fatores perinatais sejam uma causa maior de epilepsia. Estudaram, então um grupo de gêmeos com marcado excesso de eventos perinatais adversos. Os tipos de epilepsia em gêmeos eram largamente benignos e autolimitados e não associados a dano cerebral. A zigosidade, ordem de nascimento e o ganho de peso não predisseram o estado de comprometimento. Os dados sugerem que gêmeos não tem risco aumentado de crises e fortemente sugerem que fatores perinatais tenham pouca contribuição na etiologia das epilepsias comuns na comunidade.

● **LATERALIZING SIGNS IN INTRATABLE PARTIAL EPILEPSY: BLINDED MULTI-OBSERVER ANALYSIS**

43(12):2519-25, 1993 *Che, M. W. L. e cols* (40 ref) (1)

Os autores avaliaram a acuracidade e a variabilidade interobservador de alterações comportamentais ictais e pós ictais. Foram 3 observadores, cegos para a história clínica analisando videotapes de 166 crises de 38 epilépticos, procurando sinais de lateralização. Concluíram que a análise dos sinais de lateralização mostra bons sinais de concordância interobservadores e provê informação clínica útil.

● **RELIABILITY OF SEIZURE CLASSIFICATION USING A SEMISTRUCTURED INTERVIEW**

43(12):2526-30, 1993 *Ottman, R. e cols* (9 ref) (1)

Os autores desenvolveram um estratégia para classificação padronizada das crises epilépticas. Entrevistaram 1957 adultos e, para confirmar a história obtida, expandiram a investigação para parentes de primeiro grau de 67% dos pacientes. Os resultados indicaram que a classificação das crises podem ser reproduzida por

outros revisores utilizando-se critérios operacionais aplicados a sintomas identificados e uma entrevista semiestruturada, por telefone.

● **SEIZURE LOCALIZATION IN TEMPORAL LOBE EPILEPSY: A COMPARISON OF SCALP-SPHENOIDAL EEG AND VOLUMETRIC MRI.**

43(12):2531-33, 1993 *Murro, A. M. e cols* (14 ref) (1)

Os autores avaliaram a acurácia das medidas volumétricas do hipocampo e do uso de eletrodos de superfície e esfenoideais para a localização do foco epilético em 20 pacientes com epilepsia do lobo temporal. Os dados demonstraram que a somação dos dois métodos permite a localização correta do início das crises na maioria dos pacientes com epilepsia temporal.

Esclerose Múltipla / Desmielinizantes

● **SOLUBLE ICAM-1 SERUM LEVELS IN MULTIPLE SCLEROSIS AND VIRAL ENCEPHALITIS**

43(11):2331-35, 1993 *Hartung e cols* (37ref) (1).

Inflamação celular é um dado chave na patologia das lesões agudas e crônicas de esclerose múltipla. A molécula de adesão intercelular ICAM-1 tem um papel crucial na indução de resposta imune e na migração das células T para o tecido inflamado. Comparando as concentrações de ICAM-1 em pacientes com esclerose múltipla, encefalite viral e outras doenças imunológicas comparadas a outras doenças não inflamatórias, não desmielinizantes e indivíduos normais, os primeiros demonstraram elevados níveis séricos de ICAM-1. Este dado fala a favor da possibilidade de que ICAM-1 circulante sirva como marcador de eventos inflamatórios agudos no cérebro e implica esta molécula na patogênese da EM.

● **EPISODIC CHANGES IN T-CELL FREQUENCIES TO MYELIN BASIC PROTEIN IN PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS**

43(11):2416-17, 1993 *Vandenbark e cols* (7ref) (2)

Usando um ensaio de diluição limitado, no período de 17 meses, foi estimada a frequência de células T periféricas, específica da proteína básica da mielina (PB) e outros antígenos, em 12 pacientes com esclerose múltipla (EM). Foi observado que no período de janeiro a maio, a frequência média de PB específica de células T esteve entre 1 a 2 por milhão de células mononuclear sanguínea, e durante junho a outubro houve um significativo aumento deste nível, aproximadamente 7 por milhão de células, com redução nos meses subsequentes. Este aumento não foi observado no grupo controle.

● **INCREASED LEVELS OF INTERCELLULAR ADHESION MOLECULE-1(ICAM-1) AND TUMOR NECROSIS FACTOR RECEPTOR IN THE CEREBROSPINAL FLUID OF PATIENTS WITH MULTIPLE SCLEROSIS**

43(12):2679-82, 1993 *Tsukada, N e cols* (32ref) (1)

Os autores estudaram, através de ELISA, os níveis da molécula de adesão intercelular solúvel (sICAM-1) e do receptor do fator de necrose tumoral (sTNF-R) nos líquor de pacientes com esclerose múltipla. Os pacientes com a forma crônica progressiva e os em fase de exacerbação apresentavam aumento significativo destes marcadores no líquor, comparados ao de outros pacientes com doença neurológica. Os resultados sugerem que reações imunes ativas envolvendo a produção destas substâncias estão presentes dentro do sistema nervoso e que ambos são importantes marcadores da atividade clínica da EM.

● **SUDDEN HEARING LOSS AS THE INITIAL MONOSYMPOM OF MULTIPLE SCLEROSIS**

43(12):2703-05, 1993 *Druilovic, B e cols.* (9ref) (1)

Nesta forma rara de manifestação clínica pôde-se detectar, em um paciente, lesão pontina unilateral e lesão de bulbo em outro paciente. Os exames de maior precisão para o diagnóstico foram a RM e os potenciais evocados auditivos do tronco.

Ética / Gerais / História / Educação Médica

● **CLINICAL NEUROMYTHOLOGY XI. DEATH AFTER DEATH: THE PRESUMPTION OF INFORMED CONSENT FOR CARDIOPULMONARY RESUSCITATION-ETHICAL PARADOX AND CLINICAL CONUNDRUM**

43(11):2173-2178, 1993 *Jaffe e cols* (32ref) (3)

O avanço das medidas para ressuscitação cardiopulmonar(RCP) proporcionou maior chance de sobrevivência, porém, muitas vezes às custas de importante seqüela neurológica, podendo ser mais catastrófica que a própria doença de base, tanto para o paciente quanto para sua família. Aproximadamente 50% dos sobreviventes a RCP terão disfunção neurológica permanente. Os médicos portanto, devem assumir o papel de educar as pessoas a respeito desta questão. Soluções operacionais requererão uma integração da sociedade, envolvendo aspectos religiosos, éticos, pessoais e até políticos.

● **INTERVENTIONAL NEUROLOGY: A SUBSPECIALTY WHOSE TIME HAS COME**

43(11):2395-99, 1993 *Kori, S. H.* (73 ref) (1)

O autor faz diversas considerações sobre perspectivas futuras da neurologia, tais como: bloqueios nervosos guiados por TC, quimioterapia intracarotídea, fibrinólise local intra-arterial, angioplastia dos vasos cranianos, embolização de aneurismas e os passos para a viabilização de profissionais preparados para executá-los.

● **MOZART'S CHRONIC SUBDURAL HEMATOMA**

43(11):2400-03, 1993 *Drake Jr, M. E.* (7 ref) (2)

A morte de Mozart tem sido, tradicionalmente, atribuída a causa infecciosa, febre reumática ou glomerulonefrite pós estreptocócica, associado a sua vida noturna. O crânio encontrado, que foi comprovado ser de Mozart, evidencia fratura temporal esquerda e concomitante erosão superficial, por possível hematoma subdural crônico, que seria a causa de seus sintomas neurológicos (cefaléia, tontura e quedas) no período de 1790 a 1791. O agressivo tratamento da febre reumática poderia ter descompensado esta lesão, e resultado sua morte em 1791.

● **MONITORING CLINICAL TRIALS**

43(12):2437-38, 1993 *Barnett, H. J. M. e cols* (2 ref) (1)

São discutidos os motivos que justificam a existência de comitês de monitorização de trabalhos científicos que envolvam pacientes. Entre eles estão: a necessidade de domínio dos métodos estatísticos para melhor avaliação dos dados, a segurança do paciente que participa do estudo.

● **CLINICAL NEUROMYTHOLOGY XII-SHOOTING BACKWARD WITH MARCUS GUNN: A CIRCULAR EXERCISE IN PARALOGIC**

43(12):2444-47, 1993 *Burde, R. M. e cols* (13 ref) (3)

Os autores retomam os achados de Marcus Gunn de quase um século atrás, em relação ao comportamento dos reflexos pupilares a estimulação luminosa em ambiente escuro, com hipotese de ambliopia ou neurite retrobulbar se ocorresse dilatação pupilar na persistência da estimulação luminosa. Eles confrontam os achados de Marcus Gunn com o teste utilizado por Levatin, que usou técnica diferente (flash de luz intermitente nos dois olhos) e encontrou os mesmos resultados, e com os achados de Cox (sala com ambiente totalmente escuro e cobrindo o olho não estimulado), encontrou escape pupilar com diferenças interoculares nos indivíduos normais e em alguns doentes. Acredita-se que a luminosidade da sala de exame e o tipo do estímulo utilizado sejam importantes determinantes da disparidade dos resultados.

Imagem

● **NEUROPSYCHOLOGICAL CORRELATES OF MRI WHITE MATTER HYPERINTENSITIES: A STUDY OF 150 NORMAL VOLUNTEERS**

43(12):2490-94, 1993 *Schmidt, R. e cols* 54 ref (1)

Estudando as correlações entre as hiperintensidades da substância branca e o desempenho intelectual de 159 voluntários idosos saudáveis, os autores concluíram que estas lesões parecem exercer um marcado efeito sobre a performance neuropsicológica destes indivíduos particularmente na velocidade das medidas das tarefas que exigem processamento mental complexo.

● **SPINAL CORD MRI USING MULTI-ARRAY COIS AND FAST SPIN ECHO. I. TECHNICAL ASPECTS AND FINDINGS IN HEALTHY ADULTS**

43(12):2625-31, 1993 *Thorpe, J. W. e cols* (57ref) (1)

Através de melhores recursos à RM tais como "multi-array coils" pode-se conseguir, em curto período de tempo, imagens de medula espinal que permitiram concluir que: 1) Os sinais de RM medular para EM podem ser mais específicos que os cerebrais, especialmente em pessoas acima dos 50 anos 2) alterações degenerativas na coluna vertebral são comuns, mesmo em jovens. 3) medidas da área medular podem permitir quantificação adequada do grau de atrofia na EM e outras doenças da medula espinal.

● **SPINAL CORD MRI USING MULTI-ARRAY COIS AND FAST SPIN ECHO. I. FINDINGS IN MULTIPLE SCLEROSIS**

43(12):2632-37, 1993 *Kidd, D e cols* (37ref) (1)

Os resultados demonstram que a medula espinal está envolvida na maioria dos casos de EM. Concluem também que a ausência de alterações compatíveis com EM à RM e as alterações clínicas podem refletir tanto limitações do método como outros mecanismos.

Inflamatórias / Infecciosas

● **PRESENTATION AND INITIAL CLINICAL COURSE IN PATIENTS WITH CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYRADICULONEUROPATHY: COMPARISON OF PATIENTS WITHOUT AND WITH MONOCLONAL GAMMOPATHY.**

43(11):2202-09, 1993 *Simmons, Z.* (35ref) (1)

Poliuradicular neuropatia inflamatória crônica desmielinizante (CIDP) é um distúrbio crônico do sistema nervoso periférico que frequentemente e recorrente e responsiva a corticosteroide. alguns pacientes apresentam-se com gamopatia monoclonal de significado incerto (MGUS) e são de interesse devido ao possível relacionamento casual entre apoloneuropatia e apoloneuropatia M. Os autores revisaram a experiência deles com CIDP idiopática e CIDP-MGUS para caracterizar e comparar a apresentação clínica, os dados iniciais de diagnóstico eletrofisiológico e o curso clínico com terapêutica inicial nos dois grupos. dentro do grupo CIDP-MGUS foram comparados os subgrupos IgM, IgG e IgA. Os pacientes com CIDP-MGUS apresentavam curso mais indolente e fraqueza menos intensa que os do grupo CIDP-I, bem como menor comprometimento funcional e maior comprometimento sensorial. Entre os subgrupos do grupo CIDP-MGUS não haviam diferenças significativas.

● **SCRAPIE PRIONS ALTER RECEPTOR-MEDIATED CALCIUM RESPONSES IN CULTURED CELLS**

43(11):2335-341, 1993 *Kristensson e cols* (41 ref) (1)

Os mecanismos patogênicos que levam a sinais clínicos e morte nas doenças prion são desconhecidos. As principais alterações neuropatológicas é a degeneração espongiiforme dos neurônios, que alguns atribuem a acúmulo de proteína protease resistente. Os autores avaliaram se a infecção prion afeta a regulação de cálcio intracelular desde que a degeneração espongiiforme sugere alteração de função do canal iônico e descontrole de enzimas degradativas ativadas pelo cálcio. Os achados indicaram que a infecção por scrapie induz anormalidades nas respostas do receptor mediadas pelo cálcio e aumentam a possibilidade de que a disfunção do neurônio seja mediada por aberrações do canal iônico.

● **A NEW (TWO-REPEAT) OCTAPEPTIDE CODING INSERT MUTATION IN CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE**

43(11):2392-394, 1993 *Goldfarb e cols* (7 ref) (1)

É relatado o caso de uma família na qual o probando morreu de quadro clínico típico de doença de CJ, a mãe sofreu de quadro demencial de longa duração e a avó materna havia falecido com quadro semelhante. Os pacientes todos tinham idêntica mutação no gene PRNP consistindo de seqüência de nucleotídeos repetidos 2 vezes na região entre os códons 51 e 91.

● **A MISSENSE MUTATION AT CODON 105 WITH CODON 129 POLYMORPHISM OF THE PRION PROTEIN GENE IN A NEW VARIANT OF GERTSMANN-STRAUSSLER-SCHENKER**

43(12):2723-724, 1993 *Yamada e cols* (7 ref) (3)

Os prions causam doenças neurogenéticas e transmissíveis como a Doença de Gerstmann-Straussler-Scheinker (G. S. S.) e a Doença de Creutzfeldt-Jakob. A G. S. S. é uma doença prion, estando associada com placas amilóides PrP, sendo que várias mutações diferentes no gene PrP relacionam-se com sintomas e histopatologia diferentes. Os autores relatam o caso de um paciente com paraparesia espástica progressiva, ataxia e demência, acometido por uma forma variante da Doença de G. S. S., com mutação Leu105 e polimorfismo Val129 no gene PrP.

Manifestações Neurológicas das Doenças Sistêmicas

● **SERONEGATIVITY FOR TYPE 1 ANTINEURONAL NUCLEAR ANTIBODIES ('ANTI-HU') IN SUBACUTE SENSORY NEURONOPATHY PATIENTS WITHOUT CANCER**

43(11):2209-2211, 1993 *Chalk, C. H. e cols* (17ref) (1)

Os autores seguiram 21 pacientes com neuropatia sensorial sem evidência de câncer ao longo de 23 anos. Todos eram soronegativos para os anticorpos antineuronais tipo 1 (ANNA-1) também chamados de anti-Hu. Estudaram também 67 pacientes com a mesma neuropatia ou síndromes correlatas (s. Sjogren, Tireoidite de Hashimotoe outras) e soropositivos. Noventa e um por cento dos soropositivos tinha carcinoma pulmonar de pequenas células.

● **COMPLEX PARTIAL STATUS EPILEPTICUS IN A PATIENT WITH DURAL METASTASES**

43(11):2389-392, 1993 *Steg, R. E. e cols* (8 ref) (1)

Os autores relatam o estado de mal epilético com crises parciais complexas em paciente com metástases durais decorrentes de carcinoma transicional invasivo da bexiga. O diagnóstico foi confirmado através de biópsia.

● **SENSORY NEURONOPATHY IN AUTOIMMUNE CHRONIC ACTIVE HEPATITIS**

43(1):2410-411, 1993 *Merchut, M. P. e cols* (7 ref) (2)

A neuropatia sensorial tem sido descrita em carcinoma de pequenas células e outras doenças não neoplásicas, como alterações autoimunes, na qual a Síndrome de Sjogren é a mais frequente. Este é o primeiro relato de caso associado a hepatite crônica ativa autoimune (HCA). É relatado um caso de uma mulher de 56 anos, na qual foi feito diagnóstico, por exclusão, de HCA associado a neuropatia sensorial sem evidência de neoplasia, S Sjogren ou antibióticoterapia.

● **MUSCULOCUTANEOUS MONONEUROPATHY COMPLICATING CAPNOCYTOPHAGA CANIMORSUS INFECTION**

43(11):2411-412, 1993 *Banerje, T. K. e cols* (7 ref) (2)

Paciente de 46 anos, homem, com Doença de Gaucher tipo I, esplenectomizado, que apresentou infecção por Capnocytophaga canimorsus (Cc), após ser mordido por seu cão. Na evolução da doença apresentou dor no braço direito proximal, seguido de fraqueza. Os achados de exame de EMG sugeriram acometimento do nervo musculocutâneo. O quadro agudo e a natureza não progressiva da neuropatia, sugere oclusão da vasa nervorum, com infarto do n. musculocutâneo. A ausência de outras vasculites identificáveis e de fatores de risco ateroscleróticos, sugere a infecção por Cc como fator etiológico.

● **REVERSIBLE PARANEOPLASIC LIMBIC ENCEPHALITIS**

43(11):2418-419, 1993 *Kaniecki, R. & Morris, J. C.* (7 ref) (2)

A encefalite límbica, uma síndrome paraneoplásica, associada principalmente a neoplasia pulmonar de pequenas células, e caracterizada pelo encontro de auto-anticorpo, anti Hu, no líquido e sangue. É relatado o primeiro caso, com documentação objetiva da melhora, de um paciente de 60 anos, que inicialmente diagnosticou-se encefalite límbica e na evolução neoplasia pulmonar e com a terapia anti-tumoral, houve regressão do quadro neurológico.

● **LUMBOSACRAL RADICULOPLEXOPATHY AS A MANIFESTATION OF EPSTEIN-BARR VIRUS INFECTION**

43(12):2550-554, 1993 *Sharma, K. R. e cols* (34 ref) (1)

São relatados os casos de 5 pacientes com plexopatia lombossacra(4) e um com neuropatia femoral com evidência sorológica de infecção recente pelo vírus de Epstein-Barr. A interpretação etiológica dada aos fatos foi de processo pós infeccioso relacionado a este vírus.

● **MRI PALLIDAL HYPERINTENSITY AND BRAIN ATROPHY IN CIRROHOTIC PATIENTS. Two different MRI patterns of clinical deterioration?**

43(12):2570-73, 1993 *Kulisevsky e cols* 17ref (1)

Anormalidades do cérebro à TC ou RM indicavam que a atrofia cerebral estava relacionada às alterações neuropsicológicas em pacientes não encefalopatias com cirrose. Outros relatos mostravam alterações no globo pálido de pacientes nestas condições. Os fatores associados a este aspecto anormal da RM estariam principalmente relacionados à encefalopatia portosistemica(hiperammonêmica). Os autores avaliaram a relação entre atrofia cerebral, aumento de sinal pálido e estado clínico de 30 cirróticos estáveis. Concluíram que existe fraca associação entre os achados de RM. Os testes de avaliação cognitivos estão associados à atrofia cerebral e não às alterações palidais.

● **ANTINEURONAL ANTIBODIES IN PATIENTS WITH NEUROLOGIC COMPLICATIONS OF PRIMARY SJOGREN'S SYNDROME**

43(12):2574-581, 1993 *Moll, J. W. B. e cols* (43 ref) (1)

A causa subjacente às complicações neurológicas da Doença de Sjogren são desconhecidas. Os autores estudaram estas complicações em série de 45 pacientes. Encontraram 12 pacientes com polineuropatia, 3 com desorden psíquicas, 4 com síndrome do tunel do carpo, 7 com enxaqueca, 7 com mialgia e outros 4 com complicações diversas. Dez pacientes tinham mais que uma complicação neurológica. Alguns pacientes tinham anticorpos reagindo com proteína neuronal de 38kd idêntica ao anticorpo anti-Hu encontrado na doença paraneoplásica em associação ao câncer de pulmão de pequenas células.

● **NOVEL BRAINSTEM SYNDROME ASSOCIATED WITH PROSTATE CARCINOMA**

43(12):2591-596, 1993 *Baloh, R. W. e cols* (28 ref) (1)

É relatada síndrome paraneoplásica do tronco em que os pacientes perderam o movimento conjugado horizontal e desenvolveram espasmos da musculatura bulbar, que foi denominada de encefalite paraneoplásica do tronco. Comentam a associação de tumor ginecológico e atrofia cerebelar e discutem os mecanismos de produção destas manifestações paraneoplásicas.

● **COMUNICATING HIDROCEPHALUS, BASILAR INVAGINATION, AND OTHER NEUROLOGIC FEATURES IN OSTEOGENESIS IMPERFECTA**

43(12):2603-608, 1993 *Charnas, L. R. & Marini, J. C.* (37 ref)(1)

A osteogênese imperfeita é uma desordem heterogênea caracterizada por fragilidade óssea, crescimento retardado e osteopenia. Em virtude de progressos no controle desta doença, que permitiu maior sobrevida dos pacientes, tem sido possível conhecer as complicações clínicas e neurológicas dela. As complicações relatadas são: fístula carótido-cavernosa, macrocefalia, atrofia cortical, hidrocefalia, invaginação vertebrobasilar, siringomielia e aumento da pressão intracraniana. Os autores analisam sua casuística e incluem hidrocefalia comunicante entre as manifestações.

● **NEUROOGIC MANIFESTATIONS IN CHILDREN WITH NORTH AMERICAN LYME DISEASE**

43(12):2609-614, 1993 *Belman, A. L. e cols* (42 ref) (1)

As manifestações foram: cefaléia, paralisia facial(mais frequentes); distúrbio de sono, aumento da pressão intracraniana, encefalopatia de menor gravidade, meningite linfocítica, neuropatia cranial e periférica(mais raramente). Destacam a síndrome pseudo tumor-like como única para a Doença de Lyme dos EUA em crianças.

● **STROKE DUE TO LYME DISEASE**

43(12):2705-707, 1993 *Reik, L. Jr.* (10 ref) (1)

A encefalomielite progressiva é o envolvimento mais comum dos pacientes com Doença de Lyme de início tardio na Europa. Nos E.U.A., este envolvimento está relacionado a uma encefalopatia menos grave. Os relatos de acidente vascular cerebral devidos a meningovascularite são raros nos EUA. É relatado um caso desta manifestação.

● **A CASE OF CEREBRAL ENDOMETRIOSIS CAUSING CATAMENIAL EPILEPSY**

43(12):2708-709, 1993 *Ichida, M. e cols* (4 ref) (1)

Trata-se do segundo relato(segundo os autores) de endometriose cerebral causando crises parciais no primeiro dia do ciclo menstrual. As crises foram controladas com danazol (600mg/dia por 6 meses) e, após isto, as lesões foram removidas cirurgicamente.

● **Q FEVER MIMICKING HERPETIC ENCEPHALITIS**

43(12):2713-714, 1993 *Sempere, A. P. e cols* (8 ref) (1)

O paciente apresentava quadro clínico e imagem sugestiva de encefalite herpética e até apresentou melhora parcial com o tratamento com acyclovir. Através da avaliação sorológica se identificou títulos positivos para Coxiella burnetti e se fez o diagnóstico de febre Q. O tratamento foi feito com doxiciclina 200mg/dia e a febre cedeu em 3 dias. Comentam a inclusão deste diagnóstico nos diferenciais da encefalite herpética.

● **SPONTANEOUS CALCIFIC EMBOLIZATION TO THE SUPRACLINOID INTERNAL CAROTID ARTERY FROM A REGURGITANT BICUSPID AORTIC VALVE**

43(12):2715-717, 1993 O'Donoghue, M. E. e cols (10 ref) (1)
Através de tomografia espiral pode-se localizar embolo calcificado no segmento supracilóideo da artéria carótida interna de um paciente com 36 anos de idade com válvula aórtica regurgitante. O fato é raro.

Metabólicas / Genéticas

● **THE NEUROLOGIC SYNDROME OF VITAMIN E DEFICIENCY: A SIGNIFICANT CAUSE OF ATAXIA.**

43(11):2167-9, 1993 Kayden, H. J. (15 ref) (1)
A vitamina E foi descoberta há aproximadamente 70 anos atrás. As conseqüências de sua deficiência, em estudos experimentais, são observadas sobre os sistemas hematopoiético, vascular, nervoso, musculoesquelético e reprodutor. Recentemente, a hipótese de que a arterioesclerose em humanos é iniciada e aumentada por oxidação de lipoproteínas de baixa densidade tem estimulado a pesquisa destes mecanismos. Além disso, tem sido estudados os efeitos da administração diária de antioxidantes (ácido ascórbico, beta-caroteno e vitamina E) em programas de prevenção primária. A vitamina E está presente "in nature" em 8 diferentes formas: alfa, beta, gama e delta. tocoferol e os mesmos prefixos tocotrienols. São descritos e comentados dados sobre a Abetalipoproteinemia, a doença hepática colestática e a deficiência familiar isolada de vitamina E.

● **FRIEDREICH'S ATAXIA PHENOTYPE NOT LINKED TO CHROMOSOME 9 AND ASSOCIATED WITH SELECTIVE AUTOSOMAL RECESSIVE VITAMIN E DEFICIENCY IN TWO INBRED TUNISIAN FAMILIES.**

43(11):2179-83, 1993 Ben Hamida e cols (36ref) (1)
O locus da Doença de Friedreich (FRDA) é considerado o 9q13-q21, por estudos de linkage. Nas duas famílias tunisianas relatadas neste trabalho, o locus demonstrado não foi este. A ausência de linkage levou os autores a examinar os níveis de concentração de vitamina E já que a ausência dela causa ataxia. Os autores comentam que este é o primeiro relato de heterogeneidade genética não alélica para o fenotipo clínico de AF. Os pacientes tinham níveis muito baixos de vitamina E. Estes dados estabelecem que a deficiência seletiva de vitamina E com absorção de gorduras normal é um traço autossômico recessivo.

● **CARDIOMYOPATHY MAY BE THE ONLY CLINICAL MANIFESTATION IN FEMALE CARRIERS OF DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY**

43(11):2342-45, 1993 Mirabella e cols (11 ref) (1)
É relatado o caso de pacientes com cardiomiopatia dilatada que, à biopsia, mostravam ausência de distrofina. Os pacientes não apresentavam quaisquer outros sinais de miopatia e tinham CK elevada no soro.

● **GENETICS OF FACIOSCAPULOHUMERAL MUSCULAR DYSTROPHY: NEW MUTATIONS IN SPORADIC CASES**

43(11):2369-72, 1993 Griggs e cols (30 ref) (1)
Gene para a distrofia fascioscapulo-humeral tem sido apontado como ligado ao cromossoma 4q35. Os autores identificam outros fragmentos de DNA em 7 de 8 pacientes com forma esporádica desta distrofia. Comentam que a possível heterogeneidade genética e a presença de recombinantes nas famílias autossômicas dominantes, marcadores mais seguros ou melhor definição do gene é necessária para aconselhamento genético seguro.

● **MELAS SYNDROME MASQUERADING AS HERPES SIMPLEX ENCEPHALITIS**

43(12):2471-73, 1993 Johns, D. R. e cols (11 ref) (1)
São apresentados 3 casos que apresentavam manifestações sugestivas de encefalopatia herpética e que, através de estudos genéticos foram diagnosticadas como MELAS. O dado clínico mais incomum a encefalopatia herpética foi o de déficits visuais proeminentes nos três casos. O Síndrome de MELAS deve ser considerado no amplo diagnóstico diferenças de encefalopatia herpética.

● **PROTON MR SPECTROSCOPY CHARACTERIZATION OF DIFFERENCES IN REGIONAL BRAIN METABOLIC ABNORMALITIES IN MITOCHONDRIAL ENCEPHALOMYOPATHIES**

43(12):2484-490, 1993 Matthews, P. M. e cols (39 ref) (1)
Espectroscopia por RM de prótons foram realizadas em diferentes pacientes com diferentes encefalopatias mitocondriais. As anormalidades metabólicas regionais do cérebro em pacientes com estas diferentes síndromes mostraram diferentes dados consistentes fenotipos distintos. Os parâmetros variaram entre a intensidade da ressonância lactato/creatina (índice de comprometimento do metabolismo oxidativo) e N-acetylaspartato creatinina (índice de perda ou disfunção neuronal).

● **INTERMEDIATE NERVE CONDUCTION VELOCITIES DEFINE X-LINKED CHARCOT-MARIE-TOOTH NEUROPATHY FAMILIES**

43(12):2558-564, 1993, Nicholson, G. & Nash, J. (44 ref) (1)
As Síndromes de Charcot-Marie-Tooth com lentificação das velocidades de condução motora (CMT1B, CMT1A e CMTX) têm o seu locus genético mapeado nos cromossomas 1, 17 e X respectivamente. Poucas famílias não estão em nenhum locus. CMT1A e CMT1B são clínica e eletrofisiologicamente semelhantes. O número de casos das Síndromes de CMT é subestimado, sendo que a forma CMTX contribui com aproximadamente 10% dos casos. Os homens afetados com a forma CMTX são

mais intensamente afetados que as mulheres. Neste estudo os autores pretendiam definir os achados clínicos e eletrofisiológicos de CMTX e determinar se os dados clínicos eram suficientemente distintivos para permitir a seleção de famílias com CMTX por análise de DNA. Concluíram que é possível fazê-lo por estudos de linkage.

● **UNIFORM SLOWING OF CONDUCTION VELOCITIES IN CHARCOT-MARIE-TOOTH POLYNEUROPATHY TYPE 1**

43(12):2664-667, 1993 Kaku, D. A. e cols (28 ref) (1)
Os autores concluem que estudo da velocidade de condução em um nervo motor isolado é suficiente para excluir a polineuropatia de Charcot-Marie-Tooth tipo 1 mas que a avaliação de vários nervos e segmentos nervosos é necessária para fazer o diagnóstico. A homogeneidade observada no distúrbio de condução sugere uma desordem primária da célula de Schwann.

● **SOMATIC INSTABILITY OF CTG REPEAT IN MYOTONIC DYSTROPHY.**

43(12):2674-678, 1993 Ashizawa, T. e cols (21 ref) (1)
Uma expansão instável da seqüência CTG na região 3ª não traduzada no gene da proteína miontonina quinase (MT-PK) é a mutação específica da distrofia miontonica. Esta instabilidade pode causar variabilidade tecidual substancial do tamanho da repetição do CTG nas distrofias miontonicas de início tardio, provendo um mecanismo para o pleiomorfismo variável.

● **AN ISRAELI FAMILY WITH GERTSMANN-STRAUSSLER-SCHENKER DISEASE MANIFESTING THE CODON 102 MUTATION IN THE PRION PROTEIN GENE.**

43(12):2718-719, 1993 Goldhammer, Y. e cols (10 ref) (1)
Esta síndrome caracteriza-se por ataxia progressiva e demência. O início é na quinta década e a evolução ocorre por 5 a 7 anos. Mutações da proteína prion tem sido relacionadas a diferentes fenótipos da doença. Neste caso demonstrou-se um substituição da prolina pela leucina no codon 102 da proteína prion.

● **ASSOCIATION OF THE 1177B MITOCHONDRIAL DNA MUTATION AND DEMYELINATING DISEASE**

43(12):2720-722, 1993 Fianigan, K. M. e cols (10 ref) (1)
A neurooptia optica de Leber é um distúrbio transmitido pela mãe que usualmente apresenta-se como perda visual indolor em homens jovens e está ligada a várias mutações de ponto no DNA mitocondrial na posição 1177B do nucleotídeo. Os autores relataram 4 pacientes, entre eles uma mulher negra, com mutação 1177B que apresentavam neuropatia óptica evidência clínica ou laboratorial de doença desmielinizante. Os dados suportam a evidência de associação entre doença desmielinizante e esta mutação do DNA.

Molestias Extrapiramidais

● **MITOCHONDRIAL INVOLVEMENT IN PARKINSON'S DISEASE: THE CONTROVERSY CONTINUES**

43(11):2170-2172, 1993 DiMauro, S. (3) (23ref)
O envolvimento mitocondrial na patogênese da D. Parkinson (D. P.) ainda é muito discutível. As duas maiores divergências ocorrem sob o ponto de vista bioquímico (defeitos na cadeia respiratória, especialmente o complexo I) e de genética molecular (possíveis mutações no DNA mitocondrial - mtDNA). Resultados contraditórios são obtidos nos estudos realizados em cérebro, músculo e plaquetas. A evidência de disfunção mitocondrial, pelo menos na substância nigra, e a constatação de que no processo do envelhecimento, as mutações no mt-DNA são mais abundantes nos gânglios da base que em outras áreas do cérebro, tornam esta hipótese patogênica possível na D. P.

● **SUBTLE EXTRAPYRAMIDAL SIGNS CAN PREDICT THE DEVELOPMENT OF DEMENTIA IN ELDERLY INDIVIDUALS**

43(11):2184-2188, 1993 Richards e cols (3) (33ref)
Foi realizado um estudo prospectivo incluindo 228 indivíduos idosos com 68 ou mais anos de idade nos quais foram excluídas doenças neurológicas e demência. O objetivo foi estudar a importância do aparecimento de sinais extra-piramidais (SEP) durante o envelhecimento. Setenta e três (32%) tinham discretos SEP e 32 (14%) preenchiam os critérios da NINCDS-ADRD para D. Alzheimer provável ou possível durante o seguimento (média 1.65 anos). Nenhum destes indivíduos desenvolveu Doença de Parkinson (D.P.), porém aqueles com mais de um SEP, tiveram o diagnóstico de demência muito mais frequentemente que aqueles com apenas um ou sem SEP e esta associação não se confundiu em relação a idade, educação ou sexo. A presença dos SEP aumentava o risco para demência mesmo nos casos sem qualquer comprometimento cognitivo. Foram consideradas 2 tipos de limitações neste estudo: amostra com tamanho relativamente pequeno e grande dificuldade durante o seguimento, impedindo a utilização de técnica estatística de regressão logística mais consistente.

● **FAMILIAL ESSENTIAL TREMOR AND IDIOPATHIC TORSION DYSTONIA ARE DIFFERENT GENETIC ENTITIES**

43(11):2212-2214, 1993 Dürr e cols (3) (10 ref)
É muito questionável se o tremor associado a distonia de torção idiopática e de fato o tremor essencial (TE). O TE é uma doença autossômica dominante, sendo um tremor postural, com características de apresentação diferentes do tremor associado a distonia. Os autores realizaram um estudo genético 2 famílias com TE e excluíram o locus DYT1 no cromossomo 9q32-34, responsável pela distonia de torção idiopática nestes pacientes, concluindo que trata-se de 2 doenças genéticas distintas.

● **AUTOSOMAL DOMINANT PARKINSONISM WITH BENIGN COURSE AND TYPICAL LEWY-BODY PATHOLOGY**

43(11):2222-2227, 1993 *Goibe e cols* (3) (7 ref).

Os autores descreveram uma família com D. Parkinson (D.P.) lentamente progressiva, cujos pacientes respondiam pouco a levodopa-terapia e apresentavam dificuldade visual subjetiva. Em três gerações consecutivas a idade de início em 4 casos foi diminuindo progressivamente. O estudo pós-morte de um destes pacientes mostrava perda celular e corpos de Lewy com distribuição típica da D.P.. O padrão de herança era mais compatível com autossômico dominante, havendo sugestão de possível antecipação genética.

● **RISK FACTORS FOR NURSING HOME PLACEMENT IN ADVANCED PARKINSON'S DISEASE**

43(11):2227-2229, 1993 *Goetz e cols* (3) (15 ref).

Foram avaliados os fatores de risco para a necessidade de permanência em casa de repouso, em 11 pacientes com D. Parkinson (D.P.) já admitidos em casa de repouso e em 2 grupos-controle constituídos por pacientes com D.P. e que recebiam os cuidados em suas casas. Os fatores de risco estudados foram: severidade do acometimento motor, alucinações ou delírios e distúrbios da memória. Entre eles, as alucinações-delírios constituíram-se os únicos fatores de risco estatisticamente significantes. A associação sinérgica de todos esses fatores não constituiu-se um fator de risco para admissão em casa de repouso.

● **ABNORMAL CORTICAL RESPONSES IN PATIENTS WITH WRITER'S CRAMP**

43(11):2252-2257, 1993 *Tempel, L. W.* (51ref) (1)

Pacientes com cimbra do escrivão desenvolvem posturas não usuais imediatamente após tentar escrever. Às vezes estas cimbrias são tão intensas que chegam a quebrar o lápis. Os pacientes mais acometidos estão entre 30 e 50 anos. Muitos autores consideram este síndrome uma distonia focal. Os autores estudaram, através de PET scan e de H₂O15 flow scan. Observaram redução significativa do processo sensoriomotor na área sensoriomotora primária e na área motora suplementar, bilateralmente. Estes fatos indicam comprometimento sensoriomotor, central, em pacientes com cimbra do escrivão.

● **STIFF-MAN SYNDROME WITH INTRATHECAL BACLOFEN**

43(11):2412, 1993 *Penn e cols* (2) (6).

É relatado o tratamento de dois pacientes com a Síndrome de Stiff-man, com administração de baclofen (agonista direto de GABA-B) 75 mg intratecal, na qual altas doses de diazepam já não eram eficazes. Houve controle da dor provocada pelo espasmo.

● **MITOCHONDRIAL RESPIRATORY CHAIN ACTIVITY IN SKELETAL MUSCLE FROM PATIENTS WITH PARKINSON'S DISEASE**

43(11):2258-2262, 1993 *Cardellach e cols* (3) (26 ref).

Diferentes anormalidades das atividades enzimáticas da cadeia respiratória mitocondrial tem sido demonstradas no músculo e em outros tecidos dos pacientes com D. parkinson idiopática (D.P.). Foram estudados 8 pacientes espanhóis com D. P., avaliando-se a atividade funcional da cadeia respiratória mitocondrial muscular. Encontrou-se menor atividade do Complexo I e do Complexo IV nestes pacientes em relação ao grupo controle. A atividade do Complexo V também estava diminuída em 2 pacientes, sendo as atividades dos Complexos II e III normais em todos os pacientes. Estes achados sugerem muito o envolvimento do DNA mitocondrial, porém, ainda desconhece-se o significado fisiopatológico específico para a D.P.

● **RESPIRATORY CHAIN AND MITOCHONDRIAL DNA IN MUSCLE BRAIN IN PARKINSON'S DISEASE PATIENTS**

43(11):2262-2268, 1993 *DiDonato e cols* (3) (43 ref).

As atividades enzimáticas da cadeia respiratória mitocondrial foram mensuradas no homogenado muscular de 16 pacientes com D. Parkinson (D.P.) e em 8 indivíduos grupo-controle com ajuste para idade, e em músculos isolados de 6 pacientes com D.P., além de 6 indivíduos grupo-controle, também com ajuste para idade. Não houve diferenças entre os grupos com D.P. e os grupos-controle. Utilizando-se a reação de cadeia polimerase (PCR) foram detectadas deleções no DNA mitocondrial (mtDNA) no músculo de 14 dos 17 pacientes com D.P., mas resultados similares ocorriam nos grupos-controle com ajuste para idade. O estudo pode sugerir que as alterações do mt-DNA estejam relacionadas ao processo do envelhecimento, porém foram detectados acúmulos maiores de deleções do mt-DNA na substância negra do grupo com D. P. e nos grupos -controle, sugerindo que a substância negra tem uma maior sensibilidade as alterações do genoma mitocondrial.

● **PARKINSON'S DISEASE AND SOMATOSENSORY EVOKED POTENTIALS: apomorphine-induced transient potentiation of frontal components.**

43(12):2495-500, 1993 *Rossini, P. M. e cols* (31 ref) (3)

Foram estudados os potenciais somatosensitivos ao estímulo do nervo mediano em 32 pacientes com D. Parkinson (D.P.), registrando-se os potenciais corticais parietais (complexo P14-N20-P25) e frontais (complexo P20-N30-P40), mensurando latências e amplitudes, antes, 10, 20, 30 e 60 minutos após a administração subcutânea de apomorfina. O complexo frontal N30-P40 foi menor que o normal em 17 pacientes com D. P. a pré-aplicação da apomorfina. Seguindo-se a aplicação da apomorfina, as respostas parietais não variaram significativamente em amplitude, mas o complexo frontal se amplificou em 22 dos 33 pacientes (68.7%), 19 dos quais também com melhora clínica (desempenho motor). A potencialização das respostas frontais foi significativamente maior no grupo que respondia clinicamente

em relação aos que não respondiam. A potencialização da amplitude das respostas declinava paralelamente a finalização da resposta clínica.

● **CABERGOLINE IN PARKINSON'S DISEASE: long-term follow-up.**

43(12):2587-90, 1993 *Lera, G. e cols* (17ref) (3)

Os autores relatam a experiência do uso da cabergolina (CBG), um agonista dopaminérgico, durante 3 anos, em pacientes com D. Parkinson (D. P.) e com flutuações motoras (tipo on-off) e discinesias associadas a levodopaterapia prolongada. Trinta e seis pacientes foram tratados com dose única diária de CBG por um período médio de 14.2 ± 5.8 meses. Houve um significativo aumento de horas no período "on" e redução das distonias do período "off". Dez pacientes mantiveram relevante melhora mesmo após 28.3 meses, 23 pacientes tiveram aumento das discinesias após 17.2 ± 4.8 meses do efeito positivo e em 3 pacientes ocorreu insucesso terapêutica. Em 7 pacientes cujos níveis plasmáticos da CBG foram mensurados encontrou-se concentrações estáveis nas 24 horas (doses diárias de 3, 5 ou 7mg). A conclusão foi que a CBG é um eficiente agonista dopaminérgico, podendo determinar estimulação dopaminérgica contínua, quando ingerida por via oral, uma vez ao dia.

● **RAPID-ONSET DYSTONIA-PARKINSONISM**

43(12):2596-102, 1993 *Dobyns, W. B.* (38 ref) (3)

Foi estudada uma família acometida por um síndrome autossômico dominante cursando com parkinsonismo e distonia, resolvendo denominá-lo de Parkinsonismo-Distonia de início rápido (PDR), baseados na rápida instalação dos sinais e sintomas. Estes, instalaram-se entre os 14 e 45 anos de idade, tornando-se a progressão mais lenta posteriormente. Os níveis do ácido homovanílico estavam diminuídos no LCR em 2 indivíduos, mas a terapia dopaminérgica determinou somente um discreto benefício. O gene DYT1, responsável pela distonia de torção idiopática, foi mapeado no cromossomo 9q34, e as análises com 3 marcadores próximos do gene DYT1 mostraram várias recombinações, excluindo o DYT1 como um gene possivelmente envolvido na PDR.

● **CATECOL-O-METHYLTRANSFERASE INHIBITOR TOLCAPONE PROLONGS LEVODOPA/ CARBIDOPA ACTION IN PARKINSONIAN PATIENTS.**

43(12):2685-88, 1993 *Roberts, J. W.* (16ref) (3)

Foi administrada a combinação levodopa/carbidopa e concomitantemente doses únicas diárias, via oral de Tolcapone (RO40-7542), um inibidor da catecol-O-metiltransferase, em 10 pacientes com D. Parkinson (D.P.) e fenômeno "wearing-off". O Tolcapone prolongou a resposta antiparkinsoniana a levodopa/carbidopa em 67% dos casos (doses variando entre 50 e 400 mg). Não houve significante mudança do pico de efeito da levodopa sobre os sinais parkinsonianos ou severidade das discinesias. Não ocorreram efeitos colaterais que limitassem a dose. Desta maneira, espera-se que múltiplas doses diárias de Tolcapone poderiam reduzir o fenômeno "wearing off" associado com a terapia levodopa/carbidopa.

● **EVIDENCE FOR IMPAIRMENT OF ENERGY METABOLISM IN VIVO IN HUNTINGTON'S DISEASE USING LOCALIZED 1H NMR SPECTROSCOPY.**

43(12):2689-2695, 1993 *Jenkins, B. G.* (39 ref) (3)

Para testar o metabolismo energético neuronal, os autores utilizaram espectroscopia por ressonância magnética em 18 pacientes com elevado risco para Doença de Huntington (D.H.) e em indivíduos hígidos (grupo-controle). As concentrações do lactato estavam aumentadas no córtex occipital dos pacientes sintomáticos, com D. H., com parados com o grupo controle, e os níveis de lactato correlacionaram-se com a duração da doença. Vários pacientes apresentaram maiores elevações dos níveis de lactato nos gânglios da base. Os níveis de N-acetilaspártato nos gânglios da base estavam diminuídos e os de colina muito elevados, em relação a creatina refletindo a perda neuronal e glicose nesta região. Os achados são consistentes com um possível defeito do metabolismo energético na D.H., o que poderia contribuir para a fisiopatologia da doença. A elevação dos níveis de lactato nos cérebros dos pacientes com D. P. poderia consistir-se um marcador, podendo ser utilizada para o seguimento e monitorização terapêutica da D. H.

Neurofisiologia Clínica

● **N24 SPINAL RESPONSE TO TIBIAL NERVE STIMULATION AND MAGNETIC RESONANCE IMAGING IN LESIONS OF THE LUMBOSACRAL CORD**

43(11):2269-75, 1993 *Restuccia, D. e cols* (16ref) (1).

Os potenciais evocados somatosensitivos podem ser úteis no diagnóstico de lesões da medula espinal lombosacra através do registro de respostas geradas pelas colunas dorsais de potenciais segmentares na medula espinal baixa. Isto se faz através de 2 parâmetros. O primeiro é um componente gerado nas raízes dorsais que mostra latência progressiva a níveis mais rostrais. O segundo, comumente chamado de N24 para a estimulação do nervo tibial mostra latência constante quando registrado a níveis diferentes da medula espinal baixa e pode ser útil na localização de lesões. No estudo feito pelos autores, de 22 pacientes com sinais clínicos progressivos de envolvimento sensitivo e motor dos membros inferiores, os achados neurofisiológicos mostraram importante correlação com os achados de RM. O potencial N24 estava ausente com resposta normal da cauda equina em 10 de 12 pacientes com sinais RM de lesões lombossacras.

● **PRACTICE PARAMETER FOR ELECTRODIAGNOSTIC STUDIES IN CARPAL TUNNEL SYNDROME (SUMMARY STATEMENT)**

43(11):2404-2405, 1993 American Academy of Neurology, American Association of Electrodiagnostic Medicine, and American Academy of Physical Medicine and Rehabilitation (3 ref) (1 ref)

Este artigo define o padrão e linhas gerais a serem seguidas, além de emitir opiniões a respeito de estudos eletro-diagnósticos para a Síndrome do Túnel do Carpo (STC), baseados em uma revisão formal da literatura e meta-análise. Recomenda-se 6 critérios a serem seguidos nos estudos eletrodiagnósticos (eD) para STC e pela análise feita, concluem que a sensibilidade dos eD varia de 49 a 84%, com especificidade maior ou igual a 95% se os critérios forem seguidos.

● **PRACTICE PARAMETER FOR CARPAL TUNNEL SYNDROME (SUMMARY STATEMENT)**

43(11):2406-2409, 1993 Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology (1 ref) (3)

Foi realizada revisão crítica da literatura (últimos 10 anos), objetivando estabelecer parâmetros práticos padronizados, quanto aos critérios diagnósticos (incluindo história, exame físico, estudos complementares, além dos diagnósticos diferenciais) e tratamentos (invasivos e não invasivos) para a síndrome do túnel do corpo.

● **FACILITATION OF MAGNETIC MOTOR EVOKED POTENTIALS DURING THE CORTICAL STIMULATION SILENT PERIOD**

43(12):2615-20, 1993 Triggs, E. e cols (36ref) (3)

Os autores investigaram a relação entre a intensidade do estímulo e os potenciais evocados motores (PEM) obtidos 100 msec após um estímulo condicionado, 25% acima do limiar motor de repouso (LMR), durante contração tônica do músculo abductor curto do polegar. Os PEM a partir de estímulos menores que 25% do LMR estavam inibidos durante o período silencioso de estimulação cortical (PSEC), este obtido por estímulo condicionado, em 5 indivíduos. O aumento da intensidade do estímulo determinava o aumento da amplitude dos PEM, elucidados durante o PSEC, em relação aos PEM elucidados no repouso, assim como os PEM conseguidos com estímulos 30 a 45% acima do LMR estavam facilitados durante o PSEC. O aumento da intensidade do estímulo também aumentava a amplitude dos PEM obtidos com estimulação parada no repouso, e causava facilitação dos mesmos em um indivíduo. A facilitação dos PEM não foi acompanhada da diminuição das latências dos PEM, deste modo favorecendo a hipótese de mecanismos facilitatórios supraespinhais. E sugerido que a facilitação dos PEM durante o PSEC refletiria uma soma espacial e temporal do estímulo condicionado e também dos outros estímulos do teste.

● **THE EFFECT OF NICOTINE ON RECURRENT INHIBITION IN THE SPINAL CORD**

43(12):2647-651, 1993 Shefner, J. M. e cols (32 ref) (1)

A inibição recorrente via células de Renshaw provê um mecanismo pelo qual centros espinhais e supraespinhais exercem controle do movimento. A técnica do reflexo H condicionado permite avaliação não invasiva das vias inibitórias recorrentes. Empregando esta técnica os autores observaram que o uso de cigarro-nicotina (potente agonista colinérgico que excita as células de Renshaw, em animais) causa uma grande e rápida queda nos níveis de amplitude da resposta, implicando em ativação das células de Renshaw. A nicotina administrada através de goma de mascar apresenta efeito menor e menos dramático. Comentam que a atividade aumentada das células de Renshaw podem contribuir para a espasticidade em pacientes com lesões medulares bem como o fato de fumar cigarros poderia aumentar o tônus em muitos pacientes.

Neuromuscular

● **TOTAL BODY IRRADIATION FOR MYASTHENIA GRAVIS: A LONG-TERM FOLLOW-UP**

43(11):2215, 1993, Durelli e cols (50ref) (2)

A irradiação total do corpo (ITC) produz imunossupressão prolongada com poucos efeitos colaterais.

Foram estudados 12 pacientes timectomizados, com Miastenia graves generalizada severa, refratários parcialmente ou totalmente, ao tratamento prolongado com imunossupressores oral. Estes pacientes foram tratados com baixas doses de ITC 2 a 3 vezes por semana. A ITC foi bem tolerada e houve melhora objetiva em 6 pacientes. Houve diminuição da contagem linfócitos (T CD4+) e de títulos de anticorpos anti-AChR. Esta diminuição foi mais pronunciada nos pacientes com melhora do quadro, o qual sugere que a linfopenia e imunossupressão pode contribuir para a melhora clínica.

● **INTRANUCLEAR RODS IN SEVERE CONGENITAL NEMALINE MYOPATHY**

43(11):2372-377, 1993 Rifai, Z. e cols (34 ref) (1)

Os autores estão correlacionando a evolução fatal de alguns pacientes com miopatia nemalina ao encontro de hastes (rods) intranucleares nas fibras musculares dos pacientes que evoluíram para óbito. Nos pacientes com evolução favorável estas hastes (rods) não foram encontradas.

● **SERUM FOLATE AND CHRONIC FATIGUE SYNDROME**

43(12):2645-647, 1993 Jacobson, W. e cols (23 ref) (1)

Algumas infecções virais e micoplásmicas estão associadas a níveis baixos de folato. Avaliando pacientes com síndrome da fadiga crônica os autores evidenciaram 50% dos pacientes com níveis abaixo de 3 microgramas por litro. Sugerem que estes

níveis sejam medidos em todos os pacientes com esta suspeita clínica e, se necessário, suplementados com 2, 5 mg por duas a três semanas.

Propedêutica / Laboratório / Anatomia / Educação Médica

● **PONTINE VERSUS CAPSULAR PURE MOTOR HEMIPARESIS**

43(11):2197-2201, 1993 Nighoghossian, N. e cols (33 ref) (1)

Hemiparesia motora pura classicamente refere-se a paresia envolvendo a face, braço e perna de um lado, na ausência de déficit sensitivo, hemianopsia homônima, afasia, agnosia e apraxia. Os autores estudaram retrospectivamente 21 pacientes com esta síndrome. Em 71% deles identificaram lesão capsular consistente com a clínica e em 29% não encontram alterações tomográficas. A RM mostrou infarto pontino paramediano. Comentam que a associação destes distúrbios a disartria, distúrbio de marcha transitório prévio e vertigem favorecem a localização pontina.

● **OBLIQUE MISDIRECTION AND SLOWING OF VERTICAL SACCADES AFTER UNILATERAL LESIONS OF THE PONTINE TEGMENTUM**

43(11):2238-244, 1993 Johnston, J. L. e cols (36 ref) (1)

As lesões unilaterais do tegmento pontino envolvendo a formação reticular paramediana pontina causa paralisia dos movimentos sacádicos ipsilaterais mas, classicamente, não afeta os verticais. Neste trabalho são relatados os casos de 3 pacientes com anormalidades dos movimentos sacádicos verticais e lentificação ipsilateral dos horizontais.

● **FUNCTIONAL MAGNETIC RESONANCE IMAGING OF COMPLEX HUMAN MOVEMENTS**

43(11):2311-318, 1993 Rao, S. M. e cols (45 ref) (1)

A RM funcional é um método não invasivo baseado na aquisição rápida, utilizada para medir o fluxo sanguíneo cerebral regional. Utilizando alguns métodos de ativação, os autores estudaram as áreas cerebrais que apresentavam alterações de fluxo correspondentes às ativações e confirmaram os modelos hierárquicos, já conhecidos, de controle motor voluntário.

● **CORTICAL TREMOR: A COMMON MANIFESTATION OF CORTICAL MYOCLONUS**

43(11):2346-353, 1993 Toro, C. e cols (10 ref) (1)

Os pacientes apresentavam movimentos rítmicos estereotipados quando tentavam executar contração muscular isométrica sustentada. Os movimentos eram caracterizados por surtos de EMG rítmicos que duravam menos de 50ms e apareciam sincronicamente nos músculos agonistas e antagonistas na frequência de 9 a 18 Hz. Representam uma variante da mioclonia cortical reflexa.

● **MULTIPLE DIMENSIONS OF HANDEDNESS AND THE HUMAN CORPUS CALLOSUM**

43(11):2353-357, 1993 Cowell, P. E. e cols (44 ref) (1)

Os autores estudaram a anatomia regional do corpo caloso numa amostra de mulheres e homens destros e canhotos com base no grau e direção dos escores de preferência da mão. Demonstraram que tanto a direção quanto o grau devem ser considerados na interpretação do relacionamento entre a preferência da mão e a anatomia do corpo caloso em seres humanos.

● **MESENCEPHALIC EPENDYMAL CYST CAUSING AN INFERIOR DIVISIONAL PARESIS OF THE OCULOMOTOR NERVE: CASE REPORT**

43(11):2419-20, 1993 Eggenberger, E. R. e cols (7 ref) (2)

O acometimento divisional do nervo oculomotor, usualmente indica uma lesão no seio cavernoso anterior ou órbita posterior. É relatado um caso de paralisia do nervo oculomotor, ramo inferior, causado por um cisto ependimário mesencefálico, histologicamente benigno derivado do neuroectoderma.

● **FOURTH NERVE PALSY: HISTORICAL REVIEW AND STUDY OF 215 INPATIENTS**

43(12):2439-43, 1993 Keane, J. R. (36 ref) (1)

Trata-se de uma revisão sobre as causas de comprometimento do nervo troclear, comprometimento subdiagnosticado por neurologistas e neurocirurgiões. O envolvimento isolado deste nervo foi, de fato, documentado em apenas 5% dos casos. A principal causa de lesão foi traumatismo craniano. Trauma cirúrgico, inflamação e tumores cerebrais foram encontrados raramente, bem como neuropatia isquêmica. O autor faz uma minuciosa revisão histórica do assunto.

● **HORIZONTAL SEMICIRCULAR CANAL VARIANT OF BENIGN POSITIONAL VERTIGO**

43(12):2542-49, 1993 Baloh, R. W. e cols (26ref) (2)

São relatados os achados clínicos e os resultados do teste quantitativo de movimento ocular, em 13 pacientes com vertigem posicional benigna e nistagno posicional, mudando de direção horizontal, não fatigável (movimento para a direita quando a cabeça vira para a direita, e para a esquerda quando a cabeça volta para esquerda).

A história benigna e a ausência de achados neurológicos associados, sugerem a localização periférica da lesão.

Esta síndrome, provavelmente, representa uma variante do canal semicircular horizontal, na vertigem posicional benigna. Flutuar livre do conteúdo, em um canal horizontal, pode explicar muito dos achados clínicos e oculográficos.

● **DISSOCIABLE COGNITIVE AND NEURAL MECHANISMS OF UNILATERAL VISUAL NEGLECT**

43(12):2638-44, 1993 *Désposito, M. e cols* (22 ref) (1)

Os autores concluíram que o fenômeno clínico da "unilateral neglect" pode ser atribuído a dois diferentes processos que interagem entre si: o da atenção e o da intenção ou podem resultar de um distúrbio atencional global que se sobrepõe aos anteriores.

● **HOW MANY ALIEN HAND SYNDROMES? FOLLOW-UP OF A CASE**

43(12):2710-12, 1993 *Trojano, L. e cols* (9 ref) (1)

A mão "alien" parece ter atividade autônoma que o indivíduo não pode inibir e que frequentemente contrasta-se com ações voluntárias feitas pela outra mão. Alguns autores consideram que existam dois tipos de situações: uma aguda, decorrente de lesão do corpo caloso e outra crônica, resultante de lesão nas áreas frontoesiais. Neste artigo é descrito o seguimento dado a uma paciente de 65 anos, com diabetes melítus, que apresentava fenômeno da mão "alien" do lado não dominante. Os métodos de imagem mostraram lesão isquêmica na região frontal mesial e envolvendo a área motora suplementar e fibras anteriores do corpo caloso.

● **NINDS MYOTATIC REFLEX SCALE**

43(12):2723, 1993 *Hallett, M.* (6 ref) (3)

A necessidade de uma padronização na linguagem médica em relação aos reflexos miotáticos, conduziu a criação de uma escala, organizada pelo NINDS. Escala proposta: a-) grau 0: reflexo ausente; b-) grau 1: reflexo com menor amplitude; c-) grau 2: reflexo no limite inferior do normal; d-) grau 3: reflexo no limite superior do normal; e-) grau 4: reflexo acima do limite superior do normal, hiperreflexia, pode ocorrer clonus.

SIDA/HTLV-1

● **CLINICAL-NEUROPATHOLOGIC CORRELATION IN HIV-ASSOCIATED DEMENTIA**

43(11):2230-37, 1993 *Glass, J. D. e cols* (36 ref) (1)

A demência associada ao HIV é uma síndrome clínica distinta que ocorre em 20 a 30% dos pacientes e é responsável pela maior taxa de morbidade dos aids. As anormalidades estruturais subjacentes a esta síndrome não são claras. Os autores estudaram através do seguimento e da autópsia, aids com e sem demência e concluíram que o exame histopatológico de rotina falha em detectar as células gigantes multinucleadas e a palidez difusa da mielina em 50% dos pacientes com o quadro demencial. Isto sugere que correlatos neuropatológicos mais marcantes devem existir na demência por HIV. Concluem que os elevados níveis de alfa-TNF e mRNA por eles observados indicam que mecanismos indiretos de disfunção cerebral, tais como a expressão das citocinas, podem contribuir para a patogênese do quadro demencial.

● **DEMENTIA IN AIDS PATIENTS: INCIDENCE AND RISK FACTORS**

43(11):2245-252, 1993 *McArthur, J. C. e cols* (46 ref) (1)

A demência associada ao HIV tem sido estimada como afetando mais de 60% dos pacientes nos últimos estágios da doença. Tipicamente apresenta-se como demência subcortical, com envolvimento cognitivo, comportamental e declínio motor em semanas ou meses. Os achados cardinais incluem identificação motora, comprometimento da memória e apatia. A sobrevida média é de 6 meses. Estudando a incidência deste quadro e os fatores de risco de desenvolvê-los, os autores concluíram que após 12 meses do

primeiro diagnóstico, 7,1% dos pacientes estariam com demência e que a associação entre anemia, baixo peso, sintomas constitucionais e demência sugere papel das citocinas induzindo tanto as manifestações neurológicas quanto as sistêmicas.

● **EXPRESSION OF EPSTEIN-BARR VIRUS PROTEINS IN PRIMARY CNS LYMPHOMA IN AIDS PATIENTS**

43(11):2358-362, 1993 *Bashir, F. e cols* (34 ref) (1)

Linfoma do sistema nervoso central ocorre em 1 a 5% dos pacientes com SIDA, é usualmente de grande células B e contém o vírus de Epstein-Barr. Os autores examinaram a expressão das proteínas induzidas pelo vírus de Epstein-Barr e o antígeno da cápsula viral em 5 pacientes com linfomas primários do sistema nervoso e AIDS e compararam a expressão destas proteínas com aquela observada em 6 pacientes imunocompetentes com linfoma primário do sistema nervoso além de cérebros de ratos infectados com células linfobásticas infectadas com vírus de Epstein-Barr. Nos cérebros dos pacientes com linfoma-SIDA observou-se a expressão de imunoglobulinas kappa e lambda de cadeia leve humana em associação ou só lambda. Nenhum dos pacientes imunocompetentes expressou estas proteínas.

● **SEQUENCE COMPARISONS OF HTLV-1 FROM HAM/TSP PATIENTS AND THEIR ASYMPTOMATIC SPOUSES**

43(12):2621-624, 1993 *Nishimura, M. e cols* (32 ref) (1)

O vírus T-linfotrófico humano tipo I (HTLV-1) está relacionado à leucemia/linfoma células T do adulto e à paraparesia espástica tropical (PET). A maioria dos pacientes infectados permanece assintomática e menos de 5% desenvolve manifestações clínicas. Não se conhece as razões deste fato. Fatores genéticos específicos do hospedeiro, incluindo haplótipos de HLA e cofatores ambientais podem ter papel importante em determinar que grupo de infectados desenvolverá doença ou não. Para avaliar diversos aspectos deste tema, os autores amplificaram e sequenciaram o DNA em várias partes dos provírus HTLV-1 presentes nos linfócitos do sangue periférico de dois pacientes com PET e suas esposas, assintomáticas. Nada encontraram que favorece a hipótese de que mutantes neurotrópicos do HTLV-1 estejam envolvidos na patogênese da PET.

● **IN VIVO COMPARISON OF ZIDOVUDINE RESISTANCE MUTATIONS IN BLOOD AND CSF OF HIV-1-INFECTED PATIENTS**

43(12):2659-663, 1993 *Wildemann, B. e cols* (38 ref) (1)

Várias mutações estão associadas com resistência a zidovudina (AZT) em culturas de HIV-1. Pouco se sabe sobre o desenvolvimento destas resistências in vivo e se o desenvolvimento dentro do sistema nervoso difere daquele que ocorre no sangue periférico. Os autores fizeram análise comparativa de líquido e sangue de 3 pacientes em que a SIDA progrediu mesmo sob longo tratamento com AZT. A comparação dos dados não evidenciou desenvolvimento independente de resistência independente ao AZT no LCR.

Trauma

● **"REAPPEARANCE" OF CONGENITAL NYSTAGMUS AFTER MINOR HEAD TRAUMA**

43(11):2414-16, 1993 *Friedman, D. I. e cols* (7 ref) (2)

O nistagno congênito é tipicamente horizontal, conjugado, e é relatado ao nascimento ou infância precoce. É descrito um caso de um menor de 12 anos, com nistagno congênito, que iniciou o sintoma com 6 anos e desapareceu com 7 anos. Com 12 anos reapareceu o nistagno após um leve trauma crânioencefálico fechado.