

**Responsável: Suzanmeire N. Minatti-Hannuch** <sup>(1)</sup>  
**Colaboradores: Meire Argenton** <sup>(2)</sup>  
**Ana Cláudia Piccolo** <sup>(3)</sup>

O compromisso desta secção é o de manter a Educação Continuada em Neurologia, de forma regular e em elevado nível. Antes de cada artigo constam: título original, volume, fascículo, página inicial e final, primeiro autor, número de referências bibliográficas bem como o número de quem fez o resumo.

Esta secção apresenta resumos dos artigos publicados no Neurology nos meses de julho, agosto, setembro e outubro de 1993, totalizando 192 artigos. Não foi incluída a secção "correspondence".

Os artigos foram classificados de acordo com o tema principal em 19 subtítulos:

TEMA	Nº DE ARTIGOS	PÁGINA
Distúrbio do Sono	1	30
Inflamatórias/Infecciosas	9	30
Neuromuscular	7	30
Esclerose Múltipla	7	31
Degenerativas	16	31
Manifestações Neurológicas de Doenças Sistêmicas	12	32
Trauma	2	33
Metabólicas/Genéticas	15	33
Neurofisiologia Clínica	3	35
Imagem	9	35
Efeitos Colaterais/Toxicologia	6	35
Tumores	4	36
SIDA/HTLV-1	5	36
S. N. Autônomo	3	36
Cefaléias/Algias Craniofaciais	7	37
Doença Cerebrovascular/Isquemia	15	37
Moléstias Extrapiramidais	29	38
Epilepsia/Crises Epilépticas	17	40
Propedêutica/Laboratório/Anatomia/Ed. Médica	25	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

## Distúrbios do Sono

- **Effects of bromocriptine on periodic limb movements in human narcolepsy**

43(10):2134-36, 1993 Boivin e cols 10 ref (1)

Narcolepsia é um distúrbio caracterizado por episódios de sono irresistível e ataques catapléticos. Os pacientes narcolépticos, com a idade, passam a apresentar distúrbios do sono noturno e numerosos despertares noturnos. Apresentam também elevada frequência de movimentos dos membros durante o sono e de síndrome das pernas inquietas. Administrando bromocriptina (inicialmente 1,25mg/dia com aumentos progressivos por 14 dias até 7,5mg/dia, divididos em 3 doses) houve significativa redução dos movimentos sem redução no número de despertares noturnos. Estes resultados sugerem a participação de mecanismos dopaminérgicos na fisiopatologia dos movimentos periódicos durante o sono, bem como indicam que estes movimentos não têm papel fundamental na interrupção do sono noturno.

## Inflamatórias/Infecciosas

- **Serum anti-GQ1b IgG antibody is associated with ophthalmoplegia in Miller Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome: Clinical and immunohistochemical studies**

43(10):1911-17, 1993 Chiba e Cols 24ref (1)

Miller Fisher descreveu um síndrome caracterizado por oftalmoplegia, ataxia e arreflexia que interpretou como variante da Síndrome de Guillain-Barré. Até o momento, a relação patogênica entre ambas é desconhecida. Anticorpos antigangliosídeos estão presentes na SGB bem como da SMF. Os aa investigaram se o anticorpo anti-GQ1b (IgG) está presente em grandes grupos de pacientes que incluem SMF atípica e SGB com oftalmoplegia. Concluíram que o anticorpo antiGQ1b (IgG sérica) está associado com oftalmoplegia pós-infecciosa na SMF e SGB.

- **A new point mutation in the prion protein gene at codon 210 in Creutzfeldt-Jakob disease**

43(10):1934-38, 1993 Ripoll e cols 34ref (1)

Os autores estudaram 16 casos de DCJ esporádica e 28 controles saudáveis para detectar possíveis polimorfismos no seu PRNP (prion protein gene), através de PCR. Identificaram uma mutação silente no codon 177 de um indivíduo normal, um codon 200 glutamato-lysina de substituição em um paciente de 48 com DCJ e uma substituição de ponto G por A no codon 2109 (valina a isoleucina) de um paciente francês de 63 anos com DCJ. Esta nova mutação ocorre em parte altamente conservada da sequência de código do PRNP, tem relação com a mutação conhecida na DCJ no codon 200 e pode estar ligada a padrão sintomatológico e neuropatológico de DCJ esporádica típica.

- **Serum and CSF levels of soluble intercellular adhesion molecule-1 (ICAM-10 in inflammatory neurologic disease**

43(9):1809-13, 1993 Jander e cols, 26 ref (1)

A molécula-1 de adesão intracelular (ICAM-1) é um importante receptor da superfície celular para interações nas respostas imunes, especialmente leucócitos que estão no tecido inflamado, sendo aí liberada na forma solúvel no espaço extra-celular. Os aa mediram os níveis líquidos e séricos de ICAM-1 solúvel de pacientes com doenças inflamatórias e não inflamatórias do SNC e calcularam um índice de ICAM-1 como medida da liberação intratecal de ICAM-1. O índice de ICAM-1 mostrou-se elevado na meningoencefalite viral, meningite bacteriana e, em menor grau, na esclerose múltipla mas não na síndrome de Guillain-Barré. Este aumento reflete ativação dos macrófagos e linfócitos e oferece evidências de uma forte resposta imune local que, por si só e em adição ao agente infeccioso, pode danificar o tecido nervoso.

- **Tuberculous meningitis in the southwest United States: a community-based study**

43(9): 1775-78, 1993 Davis e cols, 22 ref (1)

Estudo efetuado de 1970 a 1990, abordando casos de Meningite tuberculosa definitiva ou provável, com idade variando de 4 meses a 86 anos. Os sintomas apresentaram-se em média 13 dias antes da internação. Testes de PPD positivos em 64% dos casos e cultura de líquor em 50% mas a contagem de colônias foi sempre inferior a 100/ml. "Acid-fast stains" foram positivas em apenas 4%. Os aa chamam a atenção para o fato de que meningite tuberculosa é problema importante em todas as raças e camadas sociais.

- **Is there an axonal variety of GBS?**

43(7):1277-80, 1993/ Dyck, P.J./ 32 ref (1)

A questão acima é controversa. Admite-se que haja considerável variabilidade de expressão clínica entre as neuropatias pós infecciosas e desiméras. Comentando os critérios diagnósticos pelo NINCDS para a síndrome de Guillain-Barré. Revendo conceitos fisiopatológicos comenta-se que dos critérios do NINCDS, pelo menos 2 parecem ser bastante restritivos: a) arreflexia dos membros (na fase inicial os reflexos podem ser normais ou apenas diminuídos) b) dor (que ocorre em aproximadamente metade dos pacientes). O autor sugere que GBS seja vista como uma família

de desordens correlatas que possam ser subdivididas por classe de axônios (motor, sensitivo, autonômico), pelo processo patológico, pela infecção precedente, pelos anticorpos associados ou por resposta ao tratamento.

- **Cranial pachymeningitis of unknown origin: a study of seven cases**

43(7):1329-34, 1993 Masson e cols, 30 ref (1)

O quadro clínico caracterizou-se por cefaléia, ataxia e paralisia dos nervos cranianos. Curso clínico crônico. Melhora dos sintomas com prednisona, azatioprina e nenhuma resposta a radioterapia. Melhora clínica não modificou o padrão observado na CT e MRI.

- **Peripheral neuropathies after arthropod stings not due to Lyme disease: a report of five cases and review of the literature**

43(8):1483-88, 1993 Créange e cols, 41ref (1)

As complicações neurológicas ocasionadas por artrópodes são heterogêneas e podem decorrer de infecção, envenenamento ou de reações imunoalérgicas. Cinco pacientes desenvolveram manifestações neurológicas poucas horas até 2 meses após agressão por artrópode com reação cutânea imediata. Não havia evidência clínica ou sorológica para doença de Lyme. Os achados clínicos e de ENMG eram sugestivos de mononeuropatia mista axonal e desmielinizante, mononeuropatia monomélica múltipla, mononeuropatia multiplex, radiculoneurite e polineuropatia simétrica distal. As biopsias de nervo e músculo revelaram vasculite linfoplasmática de pequenos vasos em todos os pacientes e degeneração walleriana em 3.

- **Mollaret's meningitis associated with herpes simplex type 2 infection**

43(9):1722-27, 1993, Picard e cols, 20ref (1)

Meningite de Mollaret é um síndrome raro, de meningite asséptica benigna recorrente, caracterizado por crises de febre e irritação meníngea que persistem por 2 a 5 dias. Ao líquor, identifica-se células inflamatórias mononucleares bem como grandes monócitos, as células de Mollaret. Em 3 pacientes com este síndrome pode-se identificar as células de Mollaret bem como o vírus DNA 2 do Herpes simplex, através de PCR. As culturas de líquor foram normais. Os dados enfatizam a possibilidade de etiologia por herpesvirus para a meningite de Mollaret.

- **Myelitis following chickenpox: A case report**

43(9):1834-36, 1993, Rosenfeld e col, 10 ref (3)

Uma mulher de 18 anos de idade desenvolveu sinais de mielopatia, com nível sensorial em T8, durante infecção primária da varicela. Alterações nas regiões torácicas e cervicais surgiram na MRI, havendo melhora clínica e das lesões pela MRI, após tratamento com corticóide e acyclovir.

## Neuromuscular

- **Leg pain associated with subgluteal lipoma**

43(10):2149-50, 1993 Wouda e cols 7 ref (1)

Dor no membro inferior ou claudicação induzida pelo exercício devido a compressão subglútea do nervo ciático é incomum. As causas incluem endometriose, hematomas, tumores, aneurismas ou anomalias da artéria glútea. Lipomas subglúteos gigantes ao nível do ciático são raros. Os autores relatam dois casos, sendo um deles já relatado anteriormente e, sobre o qual os aa oferecem dados de seguimento de 4 anos. Concluem que lipomas devem entrar no diagnóstico diferencial de ciática não explicada bem como a necessidade de CT ou MRI pélvica.

- **Polineuropathy associated with monoclonal gammopathy of undetermined significance: Further evidence that IGM-MGUS neuropathies are different than IgG-MGUS**

43(7):1304-8 / Suarez & Kelly / 25ref (1)

Foram estudadas as características clínicas e de ENMG de 39 pacientes com gamopatia monoclonal de significado indefinido (MGUS) e neuropatia (23 com IgM, 13 IgG e 3 IgA). Comparando os resultados observou-se que havia maior frequência de perda sensitiva no grupo IgM além de existirem 9 atributos ENMG mais comprometidos no grupo IgM. Em alguns casos de IgM-MGUS há anticorpos com atividade contra a glicoproteína associada à mielina (MAG) com alguma evidência de possível papel patogênico na degeneração da fibra nervosa. As características do grupo IgM-MGUS MAG reativa e não reativa não diferiram. As IgM-MGUS são mais homogêneas do ponto de vista da ENMG. Entre as vantagens de se reconhecer os subtipos de gamopatias monoclonais está o fato de que as IgA e IgG reagem melhor a plasmaterese que as gamopatias IgM-MGUS.

- **Incidence and prevalence of myasthenia gravis in western Denmark: 1975 to 1989**

43(9):1779-83, 1993 Christensen e cols 21 ref (1)

Incidência anual 5/milhão (homens: 5,9; mulheres: 4,2). A taxa de prevalência por ponto foi de 78/milhão (homens: 53; mulheres: 102). No sexo masculino a incidência aumentou após os 40 anos. Nas mulheres houve pico bi-modal de incidência: 20 a 29 anos e 70 a 79 anos. No último exame 21% estava em remissão e 18% moderada ou intensamente comprometidos.

● **Obturator mononeuropathy caused by pelvic cancer: six cases**

43(8):1489-92, 1993/Rogers e cols/ ref (1)

A mononeuropatia do obturador(MO) é incomum. As causas mais comuns são traumáticas e após cirurgia da região ou dificuldades no parto. Deve ser pensada em caso de dor na virilha, parte superior ou média da coxa e pelve baixa. Ao exame observa-se fraqueza muscular à adução e ou flexão da coxa. CT ou RM pélvico devem ser feitos para excluir tumor pélvico em pacientes com MO se não existir associação temporal com trauma ou cirurgia pélvica ou intra-abdominal.

● **Prevalence of myotonic dystrophy in Giupúzcoa (Basque Country, Spain)**

43(8):1573-76, 1993 Munain e cols 12 ref (1)

Os autores encontraram prevalência de 26,5 casos por 100.000 habitantes. Explicam este elevado número em função do método empregado que combinava avaliação neurológica, eletroneuromiografia, avaliação oftalmológica e, em paciente com manifestações parciais, o estudo de DNA.

● **Titin antibodies in miasthenya gravis; identification of a major immunogenic region of titin**

43(8):1581-5, 1993 Gautel e cols 20 ref (1)

MG é um distúrbio heterogeneo, que, de acordo com a patologia tímica pode ser caracterizado como com hiperplasia tímica (MGH), com timoma (MGT) ou como MG de início tardio com atrofia tímica (MGA). Aproximadamente 15% dos pacientes com miastenia Gravis tem neoplasia de timo. A remoção de um timoma em estágio precoce pode determinar a sobrevivência do paciente. Pacientes com MGT têm autoanticorpos contra proteínas do músculo estriado além dos anti-receptor de nicotina-acetilcolina. Estes anticorpos devem ser identificados como marcadores de neoplasia tímica. O antígeno específico deles ainda não foi identificado. Recentemente identificou-se que o soro dos pacientes com MGT reage com a proteína muscular gigante titin. Os autores detectaram uma região distinta dentro do titin gene nos pacientes MGT positivos, conhecida como MGT-30. A principal região imunogênica, expressão da MGT-30, pode ser detectada em 97% dos pacientes MGT mas não em controles. Concluíram que titin anticorpos são um antígeno marcador sensível para a aviação de timoma na MG.

● **Nonoperative management of cubital tunnel syndrome: An 8-year prospective study**

43(9):1673-77, 1993 Delton e cols 20 ref (1)

São relatados os dados de um acompanhamento clínico de 128 pacientes com síndrome do tunel cubital. Os pacientes aí incluídos ou não possuíam indicações cirúrgicas ou a cirurgia havia sido negada em função dos seus déficits.

## Esclerose Múltipla

● **Trauma and multiple sclerosis: A population based cohort study from Olmsted County, Minnesota**

43(10):1878-82, 1993 Siva e cols 29ref (1)

Através de estudo de cohort nenhuma associação foi encontrada entre trauma-tismo craniano e cirurgia do disco intervertebral e o início da esclerose múltipla.

● **Measles virus-directed responses of CD4+ T lymphocytes in MS patients and healthy individuals**

43(10):2019-25, 1993, Pette e cols (1)

Entre os vírus que poderiam associar-se ao desencadeamento da EM está o vírus do sarampo. Através de estudo para analisar a especificidade das células T CD4+ do vírus do sarampo nos pacientes com EM comparados a controles normais, não se detectou qualquer padrão específico de respostas das células T às proteínas estruturais do vírus do sarampo recombinante (MV-SP). O estudo sugere que outros mecanismos que não o molecular entre MV-SP e a proteína básica mielina podem causar autoimunidade direcionada à mielina.

● **In vitro and in vivo inhibition of mitogen-driven T-cell activation by recombinant interferon beta**

43(10):2080-87, 1993 Ridick e cols 56ref (1)

O interferon beta recombinante (rIFNB) é um tratamento experimental promissor para a EM "exacerbating-remitting". Estudos anteriores já demonstraram a eficácia do interferon natural (nIFNB) administrado por via intratecal. Neste estudo utiliza-se o rIFNB como imunoterapia monitorizando diversos parâmetros imunológicos. Os estudos *in vitro* e *in vivo* documentaram a inibição da ativação do mitógeno dirigido à célula T pelo INFB, com correspondência clínica. Os aa sugerem um possível mecanismo patogênico subjacente à esta resposta favorável ao interferon.

● **Psychological stress as a risk factor for exacerbations in multiple sclerosis**

43(7):1311-2, 1993/Nisipeanu & Korczyn/ 19ref (1)

Para avaliar o efeito do stress sob o desencadeamento de surtos de Esclerose Múltipla (EM) os autores avaliaram prospectivamente as recaídas de 32 pacientes durante a guerra do Golfo em 1991 (durante a guerra e nos 2 meses seguintes). O número de recaídas reduziu-se em relação aos 2 anos prévios, sugerindo que nem todo tipo de stress aumenta o risco de recaída

● **Physical trauma and multiple sclerosis**

43(10):1871/74, 1993 Sibley, W.A. 29ref (1)

Trata-se de um editorial comentando a associação de trauma físico e esclerose múltipla. Considerações mais relevantes: (a) pacientes com EM sofrem muito mais traumas que os controles; (b) existem estudos animais que indicam que o trauma craniano experimental pode causar uma quebra da barreira hematoencefálica, especialmente na substância cinzenta do tronco; (c) aumento da permeabilidade vascular ao gadolínio é a primeira evidência à MRI de uma nova lesão desmielinizante. Considera-se que estas mudanças vasculares precoces que precedem a desmielinização sejam inflamação perivenular provavelmente específica ao processo da EM e não simplesmente quebra de BHE; (d) há poucas evidências para se considerar que qualquer coisa que quebre a BHE possa causar novas lesões; (e) quando pacientes com EM desenvolvem gliomas, os tumores começam na placa ou adjacências, mas o anel de desmielinização está na margem dos tumores; (f) a causa das alterações vasculares provavelmente seja uma cascata de complexos imunológicos iniciada previamente. Os fatos precedentes podem ser infecção viral, expansão clonal de linfócitos T sensibilizados, liberação de interferon gama das células T, fator de necrose tumoral e outras citocinas ativadas dos macrófagos e expressão de antígenos de histocompatibilidade classe II no endotélio venoso e superfície das células alvo.

● **An opentrial evaluation of mitoxandrome in the treatment of progressive MS**

43(7):1401-6, 1993 / Noseworthy e cols / 39 ref (1)

Mitoxandrona (novo agente antineoplásico, imunomodulador) utilizado com eficácia na encefalomielite alérgica com redução nos sinais clínicos e nas anormalidades histológicas da doença. Tentado, em estudo aberto, para pacientes com MS em progressão (dose de 8mg/m<sup>2</sup>, cada 3 semanas, 7 infusões), em estudo aberto não mostrou bons resultados que justifiquem estudos controlados futuros.

● **Prevalence, incidence, and characteristics of multiple sclerosis in Westlock Country, Alberta, Canada**

43(9):1760-63, 1993 Warren & Warren 15 ref (1)

Prevalência em janeiro de 1991 era de 200/100.000. A média de incidência anual foi crescente, estando em 1,91/100.000 no período de 1950-59 e, de 1980-89 foi de 7,26/100.000. A forma "relapsing-remaining" foi observada em 49% dos pacientes. Vinte e quatro por cento dos pacientes tinham outro parente com MS.

## Degenerativas

● **Is the incidence of dementing illness changing? A 25-year time trend study in Rochester, Minnesota (1960-1984)**

43(10):1887-1892, 1993, Kokmen e cols 20 ref (3)

Os autores realizaram um estudo da incidência de demência na população de Rochester, Minnesota, durante 25 anos. As taxas de incidência foram corrigidas de maneira específica quanto ao sexo e a idade para os 5 quinquênios, desde 1960 até 1984. A incidência aumentava substancialmente com o avançar da idade, chegando a 2922/100000 pessoas/ano no grupo com mais de 85 anos. Com relação aos casos, predominante ou exclusivamente por D. Alzheimer, a incidência chegava à 2600\100000 pessoas-ano no mesmo grupo. Esse aumento na incidência de demência foi maior nos dois últimos quinquênios do estudo (grupo 85 anos), houve diminuição na proporção de casos de demência com causa desconhecida em todos os anos de estudo e aumento na proporção dos casos de D. Alzheimer.

● **Auditory function in Alzheimer's disease**

43(10):1893-1899, 1993, Kurylo e cols 40 ref (3)

A possibilidade de um maior comprometimento do cortex auditivo associativo na D. Alzheimer(D.A.), conduziu ao estudo de 19 pacientes com D.A. moderada, 21 controles-idosos e 14 indivíduos controles-jovens. Para testar o cortex auditivo primário foram utilizados os testes da localização de sons e da percepção de tons complexos, enquanto que para o cortex auditivo associativo os testes da discriminação de fonemas, discriminação de timbres e memória tonal. Os resultados mostraram significantes diferenças entre o grupo controle-jovem e controle-idoso nos testes da discriminação de fonemas e memória tonal. O grupo com D.A. diferiu do controle-idoso na localização dos sons, discriminação de fonemas e discriminação de timbres. O desempenho nos testes não correlacionou-se com a idade, severidade da demência, ou duração da doença. Os resultados sugerem que o comprometimento da compreensão da linguagem na D.A. deve-se mais a um desarranjo no processo da linguagem, pois embora houvessem déficits auditivos específicos, não havia maior comprometimento das funções dos cortex associativos primário ou associativo nos testes realizados.

● **Nonoptic aphasia: Aphasia with preserved confrontation naming in Alzheimer's disease**

43(10):1900-1907, 1993, Shuren e cols 37 ref (3)

Três pacientes com D. Alzheimer(D.A.), mostraram comprometimento severo da fluência verbal e na geração de listas, mas, com o teste da confrontação visual simbólica preservado, e, após vasta investigação, encontrou-se o conhecimento semântico também alterado. Este tipo de afasia resulta de um comprometimento do sistema semântico, com preservação da representação visual interna direta do léxico.

● **Neurotransmitters in basal ganglia and cortex of Alzheimer's disease with and without Lewy bodies**

43(10):1927-1934, 1993, Langlais e cols 24 ref (3)

Foram estudados cérebros de pacientes com diagnóstico histopatológico pós-morte de D. Alzheimer (D.A.) e encontrou-se depleção severa da dopamina e ácido homovanílico nos ganglios da base nos casos com D.A. e corpos de Lewy distribuídos difusamente e sem alteração significativa nos casos de D.A. "pura". O mesmo ocorreu quanto aos níveis de tirosina hidroxilase e norepinefrina no putamen, além da atividade da colina acetil-transferase no caudado. Havia também redução significativa da atividade da colina acetil-transferase no córtex frontal, parietal e temporal nos cérebros com D.A. e corpos de Lewy.

● **Fulminante multiple system atrophy in a young adult presenting as motor neuron disease**

43(10):2031-35, 1993, Sima e cols 25ref (1)

É relatado o caso de um paciente do sexo masculino, de 39 anos, que apresentou quadro rapidamente progressivo de doença do neurônio motor e, ao longo do nono mês de evolução, apresentou oftalmoplegia e sintomas disautonômicos. O exame neuropatológico demonstrou doença do neurônio motor espinal e bulbar com intenso envolvimento dos núcleos motores extraoculares, degeneração do simpático espinal e dos núcleos parassimpáticos bulbares, degeneração estriatonigral e atrofia olivopontocerebelar. O caso ilustra a diversidade da atrofia multisistêmica bem como demonstra evolução rápida em paciente jovem.

● **The natural history of amyotrophic lateral sclerosis**

43(7):1316-32, 1993 / Ringel e cols / 28 ref (1)

Estudo cooperativo do tipo Cohort efetuado em 5 centros do oeste dos EUA, envolvendo 167 pacientes entre 317 (os que aceitaram entrar no protocolo). Avaliações mensais. A média de sobrevivência foi de 4 anos para o cohort e de 2,1 anos para os casos novos diagnosticados. A média de idade no início da doença foi de 57,4 anos. Não havia diferenças quanto à taxa de declínio em relação à idade ou sexo. Declínio da função pulmonar esteve relacionado diretamente ao óbito. Os autores fornecem classificação do desempenho respiratório e elementos para estratificação de pacientes visando estudos clínicos.

● **Cerebellar excitatory and inhibitory amino acid receptors in multiple system atrophy**

43(7):1323-28, 1993 Price e cols 45 ref (1)

Os autores estudaram os locais de ligação dos aminoácidos excitatórios e inibitórios por autoradiografia em controles e pacientes com atrofia multisistêmica. Dentro do núcleo dentatus foi observado aumento no nível de GABA<sub>A</sub>, benzodiazepínico e locais de ligação metabotrópicos em comparação a controles. Na camada granular os locais de ligação do kainato, NMDA e GABA<sub>A</sub> estavam significativamente diminuídos nos pacientes com AMS. A redução dos locais de ligação no córtex cerebelar é provavelmente devida à perda de células de Purkinje e granulares. O aumento dos locais de ligação no núcleo dentatus pode representar "up-regulation" refletindo perda de inibição descendente da célula de Purkinje e de aferentes excitatórios ao núcleo dentatus.

● **A comparison of familial and sporadic Alzheimer's disease**

43(7):1377-84, 1993 / Duara e cols. / 63 ref (3)

Usando um critério liberal, um critério conservador baseado em probabilidade e a herança autossômica dominante, 311 pacientes foram classificados como tendo Doença Alzheimer Familiar (DAF) respectivamente: 36%, 13.5% e 6.4%. A DAF e DA esporádica não diferiram quanto à apresentação clínica, incidência de fatores de risco para demência ou achados de MRI ou PET. Exceto para o grupo autossômico dominante, o início dos sintomas nos parentes dos pacientes com DAF era mais precoce. A herança materna da DA era 1,7 a 3,6 vezes mais freqüente que a paterna, e o desempenho da linguagem tendia a ser menos afetado na DAF que na DA esporádica.

● **Assessment of protein kinase C isozymes by two-site enzyme immunoassay in human brains and changes in Alzheimer's disease**

43(7):1407-13, 1993 / Simohama e cols / 46ref (3)

Foi avaliada a quantidade da proteína C Kinase (PCK) em amostras de cérebro humano normal e com DA pós-morte, através de dois métodos imunoenzimáticos, identificando quantitativamente as enzimas alfa, beta e gama. No cérebro normal, predominava o tipo beta, sendo que a maioria das isoenzimas se apresentavam na fração membranosa do tecido cerebral. Nos cérebros com DA, o tipo estava significativamente reduzido na fração membranosa dos tecidos corticais temporais. Os tipos alfa, beta e gama na fração citosólica e alfa-gama na fração membranosa estavam mais reduzidos nos cérebros com DA que nos normais (diferença não significativa). O teste com o esterforbol radiativo também confirmou a redução da PCK na DA.

● **Heterotopic neurons in amyotrophic lateral sclerosis**

43(7):1420-22, 1993 Martin e cols. / 10ref (2)

Foi estudado quantitativamente, a distribuição de neurônios localizados heterotopicamente na substância branca do cordão espinal, em pacientes com: ELA; doença do corno anterior (poliomielite e atrofia muscular espinal) e grupo controle normal. Não foi encontrado nenhuma diferença significativa no número de neurônios heterotópicos, tanto superficial ou profundamente, na substância branca dos 3 grupos estudados.

● **Association of apolipoprotein E allele ε4 with late-onset familial and sporadic Alzheimer's disease**

43(8):1467-72, 1993 Saunders e cols 45 ref (3)

Estudos anteriores demonstram a associação da alelo APOE ε4 com a doença de Alzheimer familiar de início tardio. Neste trabalho, encontrou-se elevada freqüência da alelo APOE ε4 (0,40 + 0,026, p .00001) em autópsias de pacientes com D. Alzheimer esporádica, e em pacientes com D. Alzheimer provável clinicamente (0,36 ± 0,042, p .0031), comparando-se com o controle (0,16 ± 0,027). A freqüência do alelo APOE ε4 era também menor em outros controles já estudados e nos pacientes com D. Alzheimer familiar de início precoce, sugerindo que a APOE ε4 pode constituir-se um gene de susceptibilidade para a expressão clínica da doença de Alzheimer.

● **Repeated exposure to the Mini-Mental State examination and the Information-Memory-Concentration test results in a practice effect in Alzheimer's disease**

43(8):1559-63, 1993 / Galasko e cols. / 24ref (3)

Utilizando-se a análise de mensuração repetida (RMA), foi feito um novo estudo, em 39 pacientes idosos com diagnóstico de D. Alzheimer provável, objetivando-se demonstrar um potencial efeito de aprendizado, quando são repetidos os testes de mini-mental (MMSE) e o teste da concentração-informação-memória (IMC). Ambos os testes foram repetidos 4 vezes em 6 semanas. Considerando-se um potencial efeito de aprendizado entre o primeiro e o segundo testes, os escores aumentaram significativamente (1,12 ± 0,47 para o MMSE e 1,04 ± 0,43 para o IMC) e não considerando o efeito de aprendizado, os escores diminuam minimamente no MMSE e 0,84 pontos no IMC em 6 semanas.

● **Seronegative non-neoplastic cerebellar degeneration**

43(8):1602-5, 1993 / Ropper, A.H. / 9 ref (1)

Considera-se que metade dos pacientes com degeneração cerebelar subaguda de meia idade eventualmente tenha câncer. Os autores apresentaram 5 pacientes com síndrome pancerebelar que foram investigados quanto a câncer e não apresentavam anticorpos contra antígenos cerebelares (anti cels de Purkinje, anti-yo, anti-ri, anti-Hu). Em 5 anos, em apenas 1, pode-se caracterizar etiologia paraneoplásica.

● **Clinical trial of indomethacin in Alzheimer's disease**

43(8):1609-10, 1993 / Rogers e cols. / 10 ref (3)

Utilizando método duplo-cego, controlado com placebo, 44 pacientes com diagnóstico de D. Alzheimer (leve a moderada), foram estudados durante 6 meses (29 concluíram o estudo), para avaliar a eficácia da indometacina. Para análise foram realizados testes cognitivos antes e 6 meses após o tratamento (MMSE, ADAS, BNT e TK). Concluiu-se que os pacientes tratados com indometacina, melhoraram 1,3% (± 1,8%), enquanto os do grupo placebo declinaram 8,4% (± 2,3%) nos testes, uma significante diferença (p<003) pela análise de variância.

● **Patterns of neuropsychological performance in Alzheimer's patients with and without extrapyramidal signs**

43(9):1708-11, 1993 Richards e cols 33ref (3)

Investigando-se a relação entre a presença de sinais extra-piramidais (SEP) e as funções cognitivas, em 90 pacientes com D. Alzheimer provável (AD) (critérios da NINCDS-ADRDA), encontrou-se que os pacientes com SEP tinham significativo comprometimento nos testes em relação à memória recente, orientação, fluência verbal, construção, normas e aprendizado rápido. Em relação à memória remota, pensamento abstrato ou compreensão verbal, não houve alteração do desempenho. Este padrão de comprometimento neuropsicológico, é semelhante àquele dos pacientes com D. Parkinson e síndromes extra-piramidais, o que leva os autores a interrogarem a possibilidade dos SEP estarem relacionados a alterações histopatológicas nos ganglios da base, somadas aos clássicos achados da DA.

● **Plasma concentration of inorganic sulfate in Alzheimer's disease**

43(9):1837-38, 1993 Edwards e cols 10ref (3)

Foram estudadas 30 pessoas, 10 com diagnóstico de DA, com relação a concentração plasmática do sulfato inorgânico. A média das concentrações do sulfato foi de 0,28mM nos pacientes com DA, 0,32mM nos controles com idades equivalentes e 0,27mM nos controles mais jovens. Os achados não concordam com resultados de trabalhos recentes da literatura.

## Manifestações Neurológicas das Doenças Sistêmicas

● **Type IIa ("anti-Hu") antineuronal antibodies produce destruction of rat cerebellar granule neurons in vitro**

43(10):2049-54, 1993 Greenlee e cols 29ref (1)

Carcinoma pulmonar de pequenas células pode ser acompanhado de qualquer um dos síndromes paraneoplásicos, incluindo encefalites límbicas ou de tronco, degeneração cerebelar, doença do neurônio motor, neuropatia dorsal sensorial e disfunção autonômica. Estes distúrbios que podem ocorrer isoladamente ou em conjunto e são caracterizados patologicamente por destruição de neurônios centrais ou ganglionares e pela freqüente presença de infiltrado linfocí-

tico perivascular nas regiões afetadas. Os mecanismos deste fenômeno são desconhecidos. Têm sido identificados, no soro destes pacientes, anticorpos reativos com antígenos nucleares e citoplasmáticos de neurônios cerebrais, espinais e dos gânglios periféricos. Padrões similares podem ser observados no câncer de mama ou de próstata. Este anticorpo, chamado Tipo IIa ou anti-Hu reconhece proteínas de peso molecular entre 35 e 42 Kd em Western blots de células granulares cerebelares ou outros neurônios e identifica proteínas de moléculas de peso molecular similar em Western blot de carcinomas de pequenas células. Têm sido detectados no soro e no LCR de pacientes afetados. Estudando estes anticorpos em cultura de células cerebelares granulares de ratos os aa evidenciaram que os anticorpos tipo IIa podem causar dano celular diretamente, na ausência de resposta imune mediada pelos linfócitos.

- **Guillain-Barré syndrome as the presenting manifestation of hepatitis C infection**

43(10):2143, 1993 Klipel e cols 7 ref (1)

A SGB é relatada com certa frequência em associação à hepatite B mas não em associação à hepatite C vírus (HCV). No relato os aa apresentam o caso de um paciente do sexo masculino, 35 anos, sem antecedentes patológicos que apresentou quadro subclínico de hepatite. O HCV é o agente causal mais associado à hepatite não-A não-B. Os anticorpos apareceram 4 a 32 semanas pós-infecção e a SGB pode ocorrer no período pré-convalescente.

- **Cytomegalovirus-associated transverse myelitis**

43(10):2143-5, 1993 Miles e cols 6 ref (1)

É relatado o caso de um paciente com mielite transversa em paciente imunocompetente, associada a infecção por CMV (membro da família Herpesviridae), sem envolvimento cerebral aparente. Evidências etiológicas: IgM positiva para CMV, soroconversão a IgG e, isolamento do CMV urinário na convalescença. Controle por MRI: normal apesar das seqüelas no controle esfinteriano. Recebeu metilprednisolona.

- **Adenocarcinoma of the prostate presenting as a third nerve palsy**

43(10):2146-47, 1993, Cullom e cols (1)

Paralisias dos nervos cranianos secundárias à metástase de adenocarcinoma de próstata são raras. Estas lesões geralmente estão associadas a destruição óssea na base do crânio. Quando ocorrem estão associadas a prognóstico grave. Situam-se na fase final da doença. No caso relatado, de paciente de 76 anos, a metástase estava localizada na região paraselar e a manifestação foi de envolvimento pupilar. São relatados casos de associação a panhipopituitarismo, diabetes insipidus. No caso apresentado, tratava-se de metástase única e o diagnóstico foi feito por MRI com investigação especial do III nervo.

- **Ophthalmoparesis due to Burkett's lymphoma following cardiac transplantation**

43(10):2147-49, 1993 Lui e cols 7 ref (1)

Paralisias dos nervos cranianos em indivíduos imunossuprimidos são usualmente devidas a processos infecciosos ou neoplásicos, especialmente da SIDA ou após transplante de órgãos. É relatado o caso de um paciente de 63 anos, sexo masculino, que desenvolveu oftalmoparesia 4 anos após transplante cardíaco. Identificou-se, neste caso, um linfoma de Burkitt na órbita. O paciente recebeu methotrexate intratecal e ciclofosfamida, metilprednisolona e citosina rabinosídeo por via endovenosa. A oftalmoparesia melhorou mas, 4 meses após ainda se mantinha a diplopia. Oftalmoparesia devida ao linfoma de Burkitt pode ser devida a envolvimento orbitário direto, do seio cavernoso, do tronco ou da meninge. Deve ser considerado no diagnóstico diferencial em pacientes imunossuprimidos.

- **Mycoplasma pneumonia infection may cause striatal lesions leading to acute neurologic dysfunction**

43(10):2150-51, 1993 Saitoch e cols 6 ref (1)

Através de métodos neurorradiológicos tem sido possível detectar disfunções neurológicas reversíveis caracterizadas por início abrupto após doenças infecciosas e importantes sinais extrapiramidais associados a lesões estriatais no pico da doença mas com prognóstico menos grave. Não há referência destes fatos associados ao agente deste relato. Trata-se de uma menina de 11 anos com pneumonia que apresentou crise convulsiva generalizada tônico-clônica seguida de bradicinesia, disartria e hipotonia axial além de sonolência. O quadro neurológico deteriorou-se ao longo de uma semana com bradicinesia intensa, perda da expressão facial, comprometimento dos movimentos extra-oculares, blefaroptose, disartria e disfagia. Ao LCR observou-se redução do ácido homovanílico. À MRI, em T2, aumento da intensidade de sinal bilateralmente no putamen e cabeça do núcleo caudado. Administrou-se 200mg/dia de L-dopa e 20mg/dia de carbidopa com melhora dos sintomas após a terceira semana. Comenta-se sobre "doença encefalite letárgica-like".

- **The spectrum of the neurologic involvement in Wegener's granulomatosis**

43(7):1334-7, 1993 / Nishino e cols. / 25 ref (1)

Granulomatose de Wegener é uma das vasculites caracterizadas por granulomatose necrotizante e envolvimento do trato respiratório e do rim. Envolvimento neurológico ocorre em 22 a 54% dos casos. Quadros neurológicos mais comuns:

neuropatia periférica, particularmente mononeurite multiplex; neuropatia craniana com oftalmoplegia externa, perda auditiva. Observados pelos aa: neuropatia craniana múltipla, mielopatia, cerebrite.

- **Natural killer cell leukemia presenting with a peripheral neuropathy**

43(9):1853-4, 1993 Bodker & Deloughery 6 ref (2)

É descrito o caso de um paciente de 60 anos com quadro sensitivo e motor sugestivo neuropatia periférica. A ENMG foi compatível com o diagnóstico. Realizado biópsia óssea e diagnosticado leucemia por linfócitos natural killer (NK). A biópsia do nervo sural sugeria que a neuropatia fosse infiltração linfocítica.

- **Neurologic manifestations in Wegener's granulomatosis associated with  $\alpha$ 1-antitrypsin deficiency**

43(9):1857, 1993 Louboutin e cols. 7 ref (2)

É reportado o primeiro caso de granulomatose de Wegener complicada com manifestações neurológicas que apresentava deficiência de  $\alpha$ 1-antitripsina (fenotipo PI-ZZ). Paciente foi tratada com prednisona e ciclofosfamida com normalização do exame clínico.

- **Polynuropathy complicating bone marrow and solid organ transplantation**

43(8):1513-1518, 1993/Amato e cols/39ref (1)

Neuropatia periférica não tem recebido a mesma atenção que a miastenia gravis e a miopatia inflamatória como complicação do transplante de tecido. Os aa identificaram 6 pacientes com este quadro que melhoraram após o tratamento imunossupressor ou em coincidência com a resolução da rejeição do tecido.

- **Anti-Ri-associated paraneoplastic neurologic disorder without opsoclonus in a patient with breast cancer**

43(8):1605-6, 1993 / Escudero e cols. / 9 ref (1)

O anticorpo antineuronal "anti-Ri" foi descrito em associação a câncer de mama e opsoclonus. No presente relato é descrito a presença desde anticorpo sem o opsoclonus em uma paciente com uma síndrome paraneoplásica caracterizado por náusea, vômito, vertigem, paresia da elevação do olhar e ataxia de marcha.

- **Intracranial Wegener's granulomatosis**

43(9):1831-34, 1993 Remler e cols 10ref (3)

Os autores descrevem um caso onde há uma apresentação atípica da granulomatose de Wegener, com inflamação granulomatosa meníngea e envolvimento cerebral, na ausência de acometimento nasal ou renal, e sem anormalidades na angiografia cerebral. A resposta terapêutica foi excelente com o imunossupressor.

## Trauma

- **Occupational spinal cord injury: demographic and etiologic differences from non-occupational injuries**

43(7):1385-88, 1993 / Rosenberg e cols / 8 ref (2)

São relatados casos de acidentes do cordão espinal, do sistema de notificação de lesão aguda da medula espinal da Colorado, no período de 5 anos e meio. Estes casos foram estudados com relação à diferença etiológica e demográfico quanto ao fator ocupacional ou não.

- **Third-nerve palsy due to penetrating trauma**

43(8):1523-27, 1993 / Keane, J.R. 16ref (3)

Lesões penetrantes do crânio são causas raras de paralisia do nervo oculomotor, porque estas lesões determinam elevada mortalidade. O autor mostra sua experiência em 815 casos de paresia do nervo oculomotor, onde, em 20 casos, a causa foi lesão penetrante do crânio 18 por projétil de arma de fogo, 1 por furador de gelo e em 1 caso após manipulação cirúrgica.

## Metabólicas/Genéticas

- **Isolated horizontal supranuclear gaze palsy as a marker of severe systemic involvement in Gaucher's disease**

43(10):1993-97, 1993 Patterson e cols 27ref (1)

A doença de Gaucher é a lisossomal mais prevalente. O tipo 3 é fenotipicamente heterogêneo (GD3). Em muitos GD3, mioclonia e demência dominam o quadro e o óbito ocorre por deterioração progressiva. O termo GD3b foi utilizado pelos autores para designar uma forma de DG com paralisia do olhar conjugado do tipo supranuclear e doença sistêmica agressiva. Pacientes com pelo menos uma cópia de mutação que substitui asparagina por serina no aminoácido 370 da glicocerebrosidase não desenvolvem sinais neurológicos. Pacientes homocigóticos para a mutação causando substituição da leucina por profina na posição 444 têm doença sistêmica grave com sinais neurológicos frequentemente presentes. Diagnóstico precoce e substituição da enzima no tempo certo melhora o prognóstico da GD3b.

● **Pregnancy and delivery in Charcot-Marie-Tooth disease type 1**

43(10):2011-16, 1993 Rudnik-Schoneborn e cols ref (1)

São relatadas as complicações obstétricas e a influência da gravidez e parto em 21 pacientes com DCMT tipo 1, totalizando 45 gestações. Índice de complicações obstétricas semelhante ao da população geral. Trinta e oito por cento das pacientes teve exacerbação da CMT em uma gravidez, dado que exacerbação houve em um, poderá ocorrer nas subseqüentes. Pacientes com início na idade adulta não sofreram qualquer exacerbação. Não se conseguiu delimitar qualquer fator de risco para exacerbação da CMT1 durante a gestação.

● **Neurodevelopmental abnormalities and lactic acidosis in a girl with a 20-bp deletion in the X-linked pyruvate dehydrogenase E1a subunit gene**

43(10):2025-30, 1993 Matthews e cols 27ref (1)

Descreve-se o caso de uma paciente do sexo feminino com deficiência de atividade do complexo piruvato desidrogenase (PDHC). Imunocitoquímica demonstrou; a cultura de fibroblastos em mosaico com 14% das células expressando a subunidade da proteína PDHC E1alfa em quantidades normais e os restantes 86% não apresentando atividade imunorreativa detectável. O seqüenciamento do cDNA para a PDHC E1alfa ligada ao X estabelece que a paciente é heterozigota para uma deleção 22bp começando no codon para a Ser300 da seqüência de amonócidos derivados.

● **A new peroxisomal disease with impaired phytanic and pipecolic acid oxidation**

43(10):2044-48, 1993 Tranchant e cols 34ref (1)

Ácido fitânico acumula-se em pacientes com Doença de Refsum e com doenças peroxissomiais. Os pacientes apresentados apresentam comprometimento do ácido fitânico e oxidação do ácido pipecólico, sugerindo a existência de variantes fenotípicas de uma nova desordem peroxissomal.

● **Brain imaging in late-onset GM2 gangliosidosis**

43(10):2055-58, 1993 Streifler e cols 10 ref (1)

A gangliosidose GM2 tem início usualmente durante adolescência e idade adulto jovem e está associada a curso indolente e apresentação clínica variável (demência, ataxia, distúrbio de fala, doença do neurônio motor, neuropatia sensorial e degeneração espinocerebelar atípica). Analisando imagens de pacientes com GM2 de início tardio não foram observadas anormalidades à MRI a não ser em um paciente onde havia importante atrofia cerebelar sem sinais cerebelares.

● **Familial meningioma is not allelic to neurofibromatosis 2**

43(10):2096-98, 1993 Pulst e col 13 ref (1)

Meningiomas freqüentemente apresentam parte do cromossoma 22 sugerindo que um gene supressor do tumor meningioma está localizado no cromossoma 22. Como meningiomas são freqüentes na neurofibromatose tipo2, cujo gene foi mapeado no cromossoma 22, questionou-se uma associação entre os genes. Este fato não se confirmou em estudos efetuados através de análises de linkage multiponto.

● **Docosahexaenoic acid - A new therapeutic approach to peroxisomal-disorder patients: experience with 2 cases**

43(7):1389-97, 1993 / Martinez e cols. / 27 ref (1)

O Ácido Docosahexaenóico(DHA) é o maior constituinte das membranas fosfolípicas cerebrais e das células fotorreceptoras. Pacientes com desordens peroxissomiais tem níveis muito baixos de DHA no cérebro e em outros tecidos. Os aa administraram DHA a 2 pacientes com a forma neonatal de adrenoleucodistrofia, primeiramente na forma de óleo de peixe (5ml/dia contendo 400mg de DHA por 4 meses) e depois DHA etil ester puro (50 a 250 mg/dia por 7 meses usando óleo de oliva como veículo), com significativa elevação dos níveis de DHA no plasma e nos eritrócitos, sugerindo rápida absorção. Houve também significativo aumento de plasmalógenos. Uma das crianças teve significativa melhora clínica (redução da espasticidade, passou a sentar-se sozinha) bem como nos padrões do potencial evocado visual.

● **Molecular characterization of gene expression in human lactate dehydrogenase-A deficiency**

43(7):1414-19, 1993 Miyajima e cols. 26 ref (1)

Em pacientes com deficiência da subunidade A da lactato desidrogenase, após exercício intenso, ocorre rhabdomiólise devido à redução da glicólise (caimbras musculares e mioglobinúria). Não se sabe se é uma completa ausência de produção da subunidade A ou a produção de uma subunidade A enzimaticamente inativa que causa o retardo na glicólise. Os aa se propuseram a estudar a caracterização da expressão do gene LDH-A em um paciente com deficiência da subunidade LDH-A, investigando a transcrição do DNA e a produção de proteína. A proteína LDH-A estava presente no citoplasma. Observou-se deleção de 20 nucleotídeos. Os achados sugerem que uma proteína LDH-A incompleta faltando na subunidade de contato não tem condições de participar da estrutura tetramérica da LDH que tem atividade enzimática.

● **Epidemiological studies of the etiology of a seasonal ataxia in nigerians (Bruce S.Schoenberg International Award and lecture in Neuroepidemiology)**

43(7):1419, 1993 Adamolekun, B. (1)

O autor propõe que a ataxia sazonal que ocorre na época das chuvas na Nigéria seja decorrente de uma deficiência aguda de tiamina que ocorre em indivíduos com baixa ingestão desta vitamina bem como pela ingestão de alimentos que oferecem glicosídeos cianogênicos que se ligam à tiamina, agravando a deficiência. O autor propõe a utilização de hidrocloreto de tiamina nestes casos como opção terapêutica, com resultados que favorecem a hipótese.

● **Niemann-Pick disease type-C in a middle-aged woman**

43(7):1435-6, 1993 / Lanska & Lanska / 7ref (3)

A doença de Niemann-Pick tipo C (NPC) raramente tem início após os 30 anos. É relatado um caso de uma mulher com 42 anos que apresentava NPC e declínio cognitivo, enfatizando a necessidade de inclusão desta doença no diagnóstico diferencial de pacientes com sintomas neurológicos progressivos, com ou sem organomegalia e em qualquer idade.

● **Folate deficiency and acute intermittent porphyria in a 12-year-old boy**

43(7):1438-9, 1993 / DiMario e cols. / 7ref (3)

Os autores apresentam o caso de uma paciente com diagnóstico de porfíria intermitente aguda, em que foi encontrada deficiência de folato, sendo que esta, juntamente com os anti-epilépticos utilizados (valproato, carbamazepina e metossucínidol), constituíam-se fatores precipitantes de crises porfíricas.

● **X-linked adrenoleucodystrophy: adult cerebral variant**

43(8):1518-22, 1993 / Farrell e cols. / 32 ref (1)

É relatado o caso de um arquiteto de 43 anos com adrenoleucodistrofia que apresentou-se primariamente com comprometimento intelectual e nenhuma evidência de insuficiência adrenal. O caso foi documentado com imagens por RM e houve completa resolução, sem tratamento. O paciente, seu irmão e um sobrinho tinham um defeito na visão para cores. Estes dois familiares eram normais sob outros aspectos. O gene que causa adrenoleucodistrofia parece não ter relacionamento direto com o que causa os distúrbios da visão a cores, conforme relatado antes no cromossoma X.

● **Variable distribution of mutant mitochondrial DNAs (tRNA leu 3243) in tissues of symptomatic relatives with MELAS: The role of mitotic segregation**

43(8):1586-90 / Macmillan e cols. / 22 ref (1)

Distúrbios das mutações do mtDNA são maternalmente herdados porque o povemitocondrial funcional do zigoto deriva quase que exclusivamente da mitocôndria do ovo. A gravidade do fenótipo clínico em uma linhagem materna é usualmente variável e acredita-se que possa refletir diferentes graus de heteroplasmia do mtDNA (coexistência dos tipos de mtDNA mutante e wild) em diferentes indivíduos e tecidos. Os fatores que parecem importantes nesta diferenciação fenotípica são: o grau de heteroplasmia do ovo, segregação de mtDNA na embriogênese precoce e a segregação mitótica em diferentes populações de células mãe. Neste estudo investiga-se a distribuição das mutações do mtDNA carregado pelo tRNA em tecidos extraídos por autopsia de uma paciente com MELAS e duas de suas filhas para determinar se: 1) a proporção e a distribuição tecidual do mtDNA correlaciona-se com a severidade do fenótipo clínico; 2) se a segregação mitótica do mtDNA resulta em qualquer diferença sistemática entre as camadas germinativas. A proporção de mtDNA mutante na mãe era significativamente menor que nas filhas, correlacionando-se com o início mais tardio da doença na mãe. A proporção de mtDNA mutante não diferiu em tecidos provenientes do ectoderma, mesoderma ou do endoderma. Os achados são consistentes com a hipótese de que a proporção total de mtDNA carregando esta mutação é primariamente determinada por segregação durante a oogênese ou desenvolvimento embriológico precoce.

● **A dominant hereditary ataxia resembling Machado-Joseph disease in Arnhem Land, Australia**

43(9):1750-52, 1993 Burt e cols 16 ref (1)

Os autores apresentam um caso com envolvimento de múltiplos sistemas, poupando as olivas inferiores e o córtex cerebelar, consistente com Doença de Machado-Joseph cujos antecedentes portugueses não puderam ser comprovados.

● **Presymptomatic diagnosis for neurofibromatosis 2 with chromosome 22 markers**

43(9):1753-60, 1993 Rutledge e cols 30 ref (1)

NF tipo 2 é diferente da NF tipo 1 ou doença de von Recklinghausen. No caso da NF1 o gene da neurofibromina está no braço longo do cromossoma 17 enquanto na NF2 o gene, ainda não identificado, está localizado no cromossoma 22. O diagnóstico de NF2 baseia-se na clínica (neuro, oftálmico e otológica), no estudo dos potenciais evocados e na RM de elevada resolução com gadolínio. Pode-se também efetuar screenings por linkage usando marcadores relacionados ao gene NF2 no cromossoma 22. Os autores efetuaram estudo de linkage usando 9 marcadores polimórficos, desenvolvendo metodologia preditiva mais precisa para NF2.

## Neurofisiologia Clínica

- **Sudomotor potential evoked by magnetic stimulation of neck**

43(7):1397-400, 1993 / Uozumi e cols / 14 ref (1)

É descrito o uso de um estimulador magnético para avaliar a função de sudorese (função sudomotora simpática, não invasivo, para alívio das disfunções autonômicas nas múltiplas doenças onde as disautonomias ocorrem.

- **Nerve conduction studies in Charcot-Marie-Tooth polyneuropathy associated with a segmental duplication of chromosome 17**

43(9):1806-08, 1993 Kaku e cols 23 ref (1)

Alguns autores acreditam que estudos da velocidade de condução nervosa permitam distinguir entre pacientes com a forma desmielinizante, hipotônica (CMT1) de um parente não afetado bem como da forma CMT2 ou forma "neuronal". Foram avaliados os pacientes e parentes não afetados de 5 famílias com duplicação segmentar do cromossoma 17p que tem mostrado completa linkage com a doença de CMT. Os achados demonstraram completa penetrância já no estado precoce do fenótipo eletrofisiológico associado à duplicação do cromossoma 17p, bem como confirmam a validade dos estudos de condução nervosa em estabelecer o estado da doença de CMT1A (duplicação do cromossoma 17p) que parece estar presente na grande maioria tanto das formas autossômicas dominantes de CMT1 quanto nos casos de mutações novas.

- **Prognosis of photoparoxysmal response in nonepileptic patients**

43(9):1719-22, 1993 So e cols 14 ref (1)

As respostas fotoparoxísticas (RFP) tem sido observadas incidentalmente em EEGs de pacientes com sintomas não epiléticos. Os aa conduziram um estudo de cohort em pacientes não epiléticos para determinar ao risco que possuíam de ter crises epiléticas após o registro incidental de RFP. Após 6 a 12 anos de seguimento nenhum deles teve crise epilética. Para verificar fatores de risco associados a RFP os pacientes foram pareados a 33 controles epiléticos que apresentavam crises antes do registro das PPR. Não houve qualquer diferença estatisticamente significante entre os dois grupos quanto aos dados clínicos e ou de EEG. O prognóstico da RFP é idade-dependente e parece favorável em pacientes sem crises epiléticas prévias. A presença de RFP não está associada ao risco de desenvolver convulsões.

## Imagem

- **Proton magnetic resonance spectroscopy in Creutzfeldt-Jakob disease**

43(10):2065-68, 1993 Graham e cols 15 ref (1)

O diagnóstico definitivo de DCJ ainda é controverso. Através de espectroscopia por MRI pode-se investigar o metabolismo cerebral nesta doença. Em estudo efetuado por espectroscopia MRI pelo H1, identificou-se redução de N-acetilaspártato (NAA) tanto na substância branca quanto na cinzenta, em paciente com DCJ avançada, em áreas que pareciam normais à MRI. Os aa consideraram que, desde que o NAA está localizado nos neurônios, a 1HMRI poderia ser método de detectar a perda neuronal. Os resultados não foram conclusivos em pacientes em fases mais precoces da doença, o que não exclui a validade do método.

- **Measurement of whole temporal lobe and hippocampus for MR volumetry: Normative data**

43(10):2006-10, 1993 Bhatia e cols 37ref (1)

Os aa mediram o volume do comprimento total do lobo temporal e formação hipocampal em cortes coronais de 29 pessoas saudáveis para verificar a variação lado a lado. Embora o cérebro total, o lobo temporal e o hipocampo esquerdos sejam significativamente menores em mulheres, medidas normativas para o cérebro total eliminaram as diferenças intersexo do lobo temporal e hipocampal. Existe uma fraca mas significante correlação inversa entre idade e hipocampo, mas não volume do cérebro total e lobo temporal. Em contraposição a estudos anteriores, os aa não encontraram diferenças significantes lado a lado no tamanho dos lobos temporais ou hipocampo. Consideram importante incluir a medida do comprimento total da formação hipocampal ao fazer a volumetria por RM.

- **Familial band heterotopias simulating tuberous sclerosis**

43(7):1424-26, 1993/ DiMario e cols. / 10 ref (2)

São relatados os achados clínicos e neuroradiológicos de uma paciente de 35 anos e sua filha de 16 anos, com crise epilética. O estudo de MRI mostrou bandas heterotópicas periventriculares, simulando os achados da esclerose tuberosa, mas com outros exames que podiam definir estas doenças normais.

- **Clinical and radiographic findings in disseminated tuberculosis of the brain**

43(7):1427-29, 1993 / Eide e cols. / 9ref (2)

É relatado um caso de paciente de 36 anos com diagnóstico de tuberculose miliar, que apresentou comprometimento do exame neurológico. Foi realizado MRI que evidenciou múltiplas lesões puntiformes supra e infratentoriais, realçadas com a injeção de gadolínio. O exame de CT também demonstrou lesões similares, mas com menor sensibilidade. O paciente foi tratado por 13 meses com resolução das lesões.

- **MRI and lightning encephalopathy**

43(7):1437-8, 1993 / Cherington e cols / 7ref (3)

São descritos e discutidos os achados de MRI em 3 pacientes vítimas de golpes leves, todos com perda da consciência. Em um paciente com severa encefalopatia hipóxica a MRI mostrava hipersinal nos gânglios da base e substância cinzenta cortical em T2, além de redução volumétrica do espaço subaracnoide e dos ventrículos. Os outros 2 pacientes apresentavam sintomas cerebelares na MRI: um deles apresentava atrofia cerebelar superior e o outro com imagem normal.

- **Single photon emission computed tomographic investigation of patients with motor neuron disease (MND)**

43(8):1569-73, 1993 / Abe e cols. / 15 ref (1)

Para investigar a correlação entre o envolvimento do sistema nervoso na doença do neurônio motor e as anormalidades de neuroimagem foram estudados 18 pacientes com MND através de spect e de RM mostrou aumento de sinal nas imagens em T2 ao longo do trato piramidal mas isto também foi observado em controles. O Spect pareceu útil para identificar a localização da degeneração cortical neuronal em pacientes com MND.

- **Pathologic correlates on incidental MRI white matter signal hyperintensities**

43(9):1683-89, 1993 Fazekas e cols 23 ref (1)

Foram estudados os cérebros de 11 pacientes antes e após o óbito através de RM, procurando avaliar dois grandes grupos de lesões de substância branca (T2 e proton-density): as hiperintensidades profundas e da substância branca subcortical das hiperintensidades periventriculares. A classificação adotada parece refletir, no primeiro caso, aumento da intensidade do dano isquêmico ao tecido, bem como alterações perivasculares e áreas com variável perda de fibras, pequenas cavitações múltiplas e marcada arteriosclerose. No segundo caso, as hiperintensidades periventriculares e um halo liso são de origem não isquêmica e constituem áreas de desmielinização com glicose subependimal e descontinuidade da estratificação ependimal.

- **Positron emission tomography and histopathology in Creutzfeldt-Jakob disease**

43(9):1828-30, 1993 Goldman e cols 10ref (3)

Utilizou-se o PET para estudar-se as alterações metabólicas no cérebro de um paciente de 60 anos de idade com diagnóstico de D.Creutzfeldt-Jakob e foi feita posteriormente a comparação com os achados de necropsia. O metabolismo da glicose estava assimetricamente e heterogeneamente diminuído (maior à direita e temporooccipital) no cérebro, havendo uma correlação negativa com as alterações histopatológicas regionais encontradas na necropsia. Os autores sugerem a utilização do PET no diagnóstico da D.C.J.

- **Synovial cyst of the upper cervical spine: MRI with gadolinium**

43(10):2151-52, 1993 Weymann e cols 7 ref (1)

Os aa relatam o primeiro caso de cisto sinovial cervical posterior superior bem como a primeira descrita desta localização à MRI. Comentam que cistos sinoviais são achados incomuns e que, quando ocorrem a maior frequência é na região lombar, ao nível de L4-L5 ou L5-S1 e associados a alterações degenerativas. Os cistos cervicais são ainda mais raros e os descritos até agora são anteriores à medula espinal.

## Efeitos Colaterais/Toxicologia

- **Effects of radiation therapy on adult brain behavior: Evidence for a rebound phenomenon in a phase 1 trial**

43(10):1961-65, 1993 Armstrong e cols 39ref (1)

Os aa organizaram uma bateria de testes neuropsicológicos para avaliar os efeitos da radioterapia (para tumores cerebrais) sobre as funções cognitivas. Observaram que, independentemente da localização do tumor, todos os pacientes mostravam deterioração na memória de longo prazo em média 1,5 meses pós RXT. Não foram observadas alterações na working memory, atenção, processos visuoespaciais ou quaisquer outros testes com exceção da velocidade no processamento da informação. Os aa sugerem que seu método pode constituir-se em um modelo neurocomportamental para os efeitos da RXT no funcionamento do cérebro.

- **Effect of brain irradiation on demyelinating lesions**

43(10):2105-12, 1993 Peterson e cols 40ref (1)

São relatados cinco pacientes cujas imagens à MRI eram de desmielinização mas, no diagnóstico diferencial, foram considerados tumores cerebrais primários ou metastáticos. Em alguns casos, o diagnóstico foi feito por biópsia. Os pacientes foram submetidos a RXT e, em 3 casos, a QT. Os 4 pacientes que receberam a dose total tumoricida tiveram evolução ruim, dois vieram a óbito sem justificativa clínica plausível. Os autores relacionam diversos erros de interpretação à biópsia e discutem os possíveis efeitos das terapêuticas antineoplásicas no agravamento de lesões desmielinizantes.

● **Tobacco intolerance in a habitual smoker with cervical myelopathy**

43(7):1435-1993 / Liao e cols / 6ref (3)

No tabaco, a nicotina é o componente que mais atinge o SNC, podendo causar um desajuste da transmissão polissináptica no cerebelo e medula espinal, exacerbando um distúrbio de movimento. É descrito um caso de desequilíbrio induzido pelo cigarro em um paciente com mielopatia compressiva.

● **Ciprofloxacin-induced complex partial status epilepticus manifesting as an acute confusional state.**

43(8):1619-21, 1993 / Isaacson e cols. / 7ref (3)

Os antibióticos do grupo das fluoroquinolonas inibem o ácido gama-aminobutírico (GABA) no cérebro, reduzindo assim, o limiar convulsivo. Um paciente de 60 anos, desenvolveu em duas oportunidades, status epilepticus parcial complexo variando períodos de total responsividade com outros de arreatividade parcial, durante tratamento com ciprofloxacina. EEG durante o status registrou períodos com ondas agudas (10 a 11 Hz), nas regiões temporais direitas, durando até 90 segundos, e seguidos por lentificação focal e desaparecendo após retirada do medicamento.

● **Pentoxifylline-induced musical allucinations.**

43(8):1621-22, 1993 / Gilbert, G.J / 6ref (3)

Alucinações auditivas musicais em pacientes com surdez podem ter como mecanismo, privação sensorial, determinando um baixo limiar na área cortical auditiva. Algumas descrições já feitas, envolviam alucinações musicais e surdez: uso de salicilatos, benzodiazepínicos, anfetaminas, cafeína. Uma mulher de 88 anos com surdez desenvolveu alucinações musicais após o uso de pentoxifilina.

● **Carbamazepine-induced urinary retention in long-standing diabetes mellitus**

43(9):1855-6, 1993 Steiner & Birmanns 7 ref (2)

É relatado caso de 2 pacientes com diabetes mellitus, que desenvolveram quadro de retenção urinária após o uso de carbamazepina para tratamento da neuropatia periférica. Após interrupção da administração da carbamazepina os sintomas urinários desapareceram.

## Tumores

● **Association between meningioma and Cowden's disease**

43(7):1436-7, 1993 / Lyons e cols / 7ref (3)

A doença de Cowden ou Síndrome de Hamartoma múltiplo é facomatose de padrão autossômico dominante, constituindo uma associação de lesões dermatológicas, tumores intestinais, de mama e tireóide entre outros. É relatado o caso de uma paciente com doença de Cowden associada a um extenso meningioma paraselar. É discutida a possibilidade de defeito genético no cromossomo 22.

● **Human herpesvirus-6 and Epstein -Barr virus genome in primary cerebral lymphomas**

43(8):1591-3, 1993 / Paulus e cols. / 13 ref (1)

Os autores identificaram seqüências do genoma do vírus Epstein-Barr em 3 linfomas primários do sistema nervoso (LPSN) relacionados à AIDS mas em nenhum dos 39 LPSN esporádicos. Os autores concluíram que estes vírus parecem não ter um papel maior na patogênese dos LPSN em pessoas imunocompetentes.

● **Effect of cranial irradiation on seizure frequency in adults with low-grade astrocytoma and medically intractable epilepsy**

43(8):1599-01 / Rogers e cols. / 10 ref (1)

Os aa observaram que houve redução de crises epiléticas em 4 de 5 adultos que receberam de 5400 a 6120 cGy em correspondência a redução parcial no tamanho do tumor (astrocitoma hemisférico de baixo grau de malignidade) associado a epilepsia medicamente intratável.

● **A familial syndrome with cutaneous malignant melanoma and cerebral astrocytoma**

43(9):1728-31, 1993 Kaufman e cols ref (3)

É descrita uma família na qual oito membros, através de 3 gerações, apresentavam melanoma cutâneo maligno ou astrocitoma cerebral ou ambos. Outras neoplasias também ocorreram, mas em menor freqüência. O achado desta família pode representar uma nova desordem genética descrita.

## SIDA/HTLV-1

● **Choroid plexus infection in cerebral toxoplasmosis in AIDS patients.**

43(10):2035-40, 1993 Falangola e Petito 36ref (1)

Os aa avaliaram a incidência pós morte de infecção do plexo coróide na toxoplasmose cerebral em 17 pacientes com SIDA. A freqüência do comprometimento variou de acordo com a forma de apresentação da Toxoplasmose. Concluiu-se que a elevada freqüência de plexite coróide pode oferecer potencial fonte de disseminação líquórica desta infecção.

● **Reduced basal ganglia volume in HIV-1-associated dementia: Results from quantitative neuroimaging**

43(10):2099-104, 1993 Aylward e cols 40ref (1)

Atrofia cerebral é achado neurorradiológico e patológico freqüente em pacientes com infecção pelo HIV, especialmente naqueles com demência. Não está claro se há regiões específicas do cérebro mais responsáveis pela perda tecidual. Os autores concluíram, através de estudos morfométricos efetuados por MRI que: o volume total do cérebro era menor nos pacientes não demenciados e com HIV positivo em comparação com os controles HIV negativos. Os HIV+ demenciados possuíam volume ainda menor em comparação aos HIV+ não demenciados. O menor volume dos gânglios basais, após correções do volume intracraniano, distinguiu os HIV+ demenciados dos outros dois grupos (entre os quais não haviam diferenças de volume dos gânglios da base). Estes dados, segundo os aa, sugerem a caracterização da demência associada ao HIV como subcortical.

● **High-dose zidovudine induction in HTLV-I-associated myelopathy: Safety and possible efficacy**

43(10):2125-29, 1993 Sheremata e cols 26 ref (1)

Administrando-se inicialmente 2g/dia por 4 semanas seguidas por 1g/dia por 20 semanas a 10 pacientes com mielopatia associada ao HTLV-1, observou-se que os escores medidos através da escala EDSS melhoraram objetivamente em 7 pacientes ambulatoriais e nenhum piorou. Os efeitos colaterais foram: ansiedade, insônia, desconforto gástrico, anorexia, perda de paladar, agravamento de calambros pré-existent e redução da hemoglobina e hematócrito. Após a retirada do medicamento, 5 voltaram a piorar. Os aa concluem que o medicamento pode ser seguro em pacientes que não possuam outros problemas de saúde e deve ser avaliado em outros estudos.

● **HIV-1-associated cognitive/motor complex: absence of neuronal loss in the cerebral neocortex**

43(8):1492-99, 1993 / Seilhean e cols. / 33 ref (1)

Através de estudo morfométrico pós-morte efetuado em 6 pacientes com AIDS (2 com mielopatia com discreto comprometimento cognitivo e 4 com complexo demência-AIDS) e 6 controles. Observaram não haver diferença nas amostras das colunas e das lamínas neuronais. Comentam que o complexo cognitivo-motor associado ao HIV-1 não está necessariamente associado à perda de neurônios do neocórtex mas pode ser devido a lesões subcorticais ou disfunção metabólica.

● **PCR Identification of HIV-1 DNA sequences in brain tissue of patients with AIDS encephalopathy**

43(9):1813-17, 1993 Boni e cols 28 ref (1)

O SNC é o principal órgão alvo da AIDS, sendo que aproximadamente 60% dos aidséticos desenvolvem sintomas neurológicos ou neuropsiquiátricos. Os dados disponíveis pós-morte bem como os dados clínicos demonstram que a prevalência de lesões cerebrais induzidas pelo HIV difere consideravelmente indicando que entidades clinicopatológicas ainda estão por ser definidas. Os aa visaram, neste trabalho, determinar se e em que extensão a presença do HIV-1 DNA no sistema nervoso correlacionava-se com a ocorrência de sintomas clínicos e a presença de alterações histopatológicas. Usando a técnica de PCR (polymerase chain reaction), observaram que HIV-1 está presente no sistema nervoso central de dois terços dos pacientes com AIDS e que elevados níveis de DNA proviral no tecido cerebral estão associados à encefalopatia HIV.

## S. N. Autônomo

● **Sympathetic skin response: Age affect**

43(9):1818-20 Drory & Korczyn 10 ref (3)

O reflexo cutâneo simpático (RCS) consiste em uma mudança no potencial elétrico da pele, provocada por geradores internos, ou obtida por estímulos aplicados externamente. Foram examinados 100 indivíduos normais, com idade entre 20 e 91 anos, estando o RCS presente em todos os indivíduos jovens, mas nos idosos (acima de 70 anos) estava presente nos membros inferiores em 50% dos casos, e nos membros superiores em 73%. A amplitude também mostrou um marcante declínio com o avanço da idade.

● **Segment anhidrosis in the spinal dermatomes in Sjogren's syndrome-associated neuropathy**

43(9):1820-23, 1993 Kumazawa e cols 10ref (3)

Duas mulheres com síndrome de Sjogren primária e neuropatia sensorial foram testadas com agentes colinérgicos intra-dérmicos. Nos seguimentos espinhais onde havia anidrose não obteve-se sudorese, sugerindo um envolvimento segmentar das células ganglionares simpáticas pós-ganglionares.

● **Autonomic hyperreflexia in pure progressive autonomic failure: A case report**

43(9):1823-25, 1993 Mitsui e cols 10 ref (3)

A hiperreflexia autonômica é uma descarga em massa dos neurônios simpáticos e pode ocorrer nos casos de lesão da medula espinal acima do sexto segmento torácico. É descrito o caso de uma mulher com 60 anos e diagnóstico de falência autonômica pura progressiva, que apresentava episódios recorrentes de hiperreflexia autonômica (febre, hipertensão, rush facial e vômitos) concomitantemente à elevação das concentrações plasmática e urinária das catecolaminas.

## Cefaléia/Algias Craniofaciais

- **Validity of family history data on severe headache and Migraine**

43(10):1954-60, 1993 Ottman e cols 33ref (1)

Embora seja admitida grande agregação familiar nas enxaquecas, as causas e a extensão desta agregação não são claras. Os autores, analisando esta agregação, concluem que a validade da informação só é admissível através do interrogatório de cada parente e não através de informações indiretas como se observa em muitos trabalhos da literatura.

- **Efficacy of subcutaneous sumatriptan in repeated episodes of migraine**

43(7):1363-8, 1993 / Cady e cols. / 5 ref (1)

Estudo duplo-cego, controlado (placebo), multicêntrico, para investigar a tolerabilidade e eficácia do sumatriptan nas crises de enxaqueca em 120 adultos, em três crises e placebo em 1 crise. O alívio da dor após 90 minutos ocorreu em 86 a 90% dos pacientes tratados (6mg de sumatriptan subcutâneo, dose única) em comparação com 9 a 38% do placebo. Boa tolerabilidade.

- **Familial occurrence of migraine without aura and migraine with aura**

43(7):1369-73, 1993 / Russell e cols. / 21 ref (1)

Foram estudados probandos e seus parentes de primeiro grau em 121 probandos com enxaqueca sem aura (MO) e 72 probandos com enxaqueca com aura (MA), de acordo com os critérios da International Headache Society e selecionados de 35 serviços médicos gerais da Dinamarca. Comparados à população geral havia 3 vezes mais MO e 2 vezes mais MA entre os parentes dos probandos do que na população geral. Estes dados sugerem que MA e MO sejam geneticamente determinadas.

- **Tension-type and chronic daily headache S.D. Silberstein**

43(9):1644-49, 1993 Silberstein, S.D 55ref (1)

Trata-se de revisão abordando terminologia, classificação e tratamento destas formas de cefaléia.

- **Headache in patients with brain tumors: A study of 111 patients**

43(9):1678-83, 1993 Forsyth & Posner 54ref (1)

Foram avaliados quanto à dor de cabeça 11 pacientes consecutivos com tumor cerebral primário (34%) ou metastático (66%). Cefaléia estava presente em 48%, igualmente para primários e metastáticos (tipo tensional em 77%, tipo enxaqueca em 9% e outros tipos em 14%). A cefaléia típica era bifrontal com piora ipsilateralmente ao tumor. Cefaléia era o pior sintoma em 45% dos pacientes, piorava com a mudança de posição em 32% e náuseas e vômitos estavam presentes em 40% dos pacientes. A clássica cefaléia matinal foi incomum. Os fatores associados a cefaléia no tumor cerebral eram: aumento da pressão intracraniana, tamanho do tumor e desvio da linha média bem como história prévia de cefaléia.

- **Dihydroergotamine local reactions reduced by normal saline**

43(9): 1852, 1993 Wheeler, S.D 4 ref (2)

O autor sugere, através de experiência clínica própria, a administração de dihydroergotamina (DHE) subcutâneo, diluída em solução salina, como alternativa para diminuir a queimação e o edema local.

- **Glossopharyngeal neuralgia from aposterior fossa arteriovenous malformation: Resolution following embolization**

43(9):1854-5, 1993 Galetta e cols 7 ref (2)

É relatado o caso de um paciente de 44 anos com neuralgia do glossofaríngeo, por uma extensa MAV cerebelar. O tratamento clínico foi ineficaz, optado-se por embolização acrílica do maior vaso que nutria a MAV. Após a terapêutica embolítica houve completa remissão do quadro.

## Doença Cerebrovascular/Isquemia

- **Ocular motor nerve palsies in spontaneous dissections of the cervical internal carotid artery**

43(10):1938-41, 1993 Schievink e cols 26ref (1)

As manifestações clínicas de dissecções espontâneas que afetam o segmento cervical da artéria carótida interna (ACI) são muito variáveis e incluem: dor unilateral na cabeça e pescoço, sintomas isquêmicos cerebrais ou retinianos, paralisia oculomotor, tinnitus pulsátil e disfunção dos nervos cranianos. Entre as últimas, as que afetam a função motora ocular são raras. Entre 155 pacientes, foram observadas em apenas 2,6%. A interrupção no suprimento das artérias nutrientes poderia explicar esta manifestação.

- **Sensory syndrome in partial stroke**

43(10):1942-49, 1993 Bassetti e cols 76ref (1)

A diferenciação entre perda sensitiva de origem parietal ou talâmica é usualmente baseada na distribuição da perda sensitiva e no envolvimento de certas modalidades específicas de sensibilidade. Os distúrbios sensitivos devidos às lesões parietais são usualmente encontrados a uma ou duas partes do corpo, são mais proeminentes nos membros superiores, onde podem estar limitados a dedos e poupando o tronco.

A perda envolve principalmente modalidades discriminativas de sensibilidade e é acompanhada de alguma disfunção motora em 90% dos casos. Na lesão talâmica, ocorre a perda sensitiva "pura" de modalidades elementares de sensibilidade, envolvendo face, membros e tronco. Os aa analisaram as características da perda sensitiva em séries de pacientes consecutivos com stroke parietal que poupava o tálamo. Concluíram que o stroke parietal pode causar diferentes síndromes sensoriais dependendo da topografia da lesão subjacente. Os deficits sensoriais podem ser monossintomáticos mas nunca apresentar-se como stroke sensorial puro envolvendo face, membros e tronco conjuntamente.

- **Anticardiolipin antibodies are an independent risk factor for first ischemic stroke. The Antiphospholipid Antibodies in Stroke Study (APASS) Group**

43(10):2069-2073, 1993 26 ref (3)

Durante o estudo foram avaliados 255 pacientes, consecutivamente, após o primeiro episódio de stroke e 255 pacientes hospitalizados com outros diagnósticos (exceto stroke), em 15 centros médicos, quanto a presença de anti-corpo anticardiolipina (aCL). Resultados positivos de aCL foram obtidos em 9,7% dos pacientes com stroke e em 4,3% do grupo controle. Após ajuste para idade, etnia, sexo, hipertensão, diabetes mellitus, coronariopatia e tabagismo, a razão de odd no grupo dos pacientes com stroke-aCL positivos foi de 2.31. Assim o aCL parece ser um fator de risco independente para a ocorrência de stroke.

- **The clinical spectrum of cerebral amyloid angiopathy: presentations without lobar hemorrhage**

43(10):2073-70, 1993 Greenberg e cols 36ref (1)

Na angiopatia amilóide cerebral (AAC) a substância amilóide é depositada nas artérias pequenas e médias e nas veias do córtex e leptomeninges. Estudos bioquímicos e imunocitoquímicos têm demonstrado grande similaridade entre este amilóide vascular e a beta amilóide das placas neuríticas da Doença de Alzheimer. A frequência de AAC em idosos é elevada, estando em torno de 23 a 57% em autópsias não selecionadas. A AAC pode causar hemorragia lobar frequentemente sem hipertensão, trauma ou outra etiologia. Os aa apresentam 7 pacientes com AAC cujos quadros clínicos enquadravam-se em dois grupos: sintomas neurológicos transitórios e recorrentes e demência rapidamente progressiva.

- **Stroke associated with ephedrine use**

43(7):1313-16, 1993 Bruno e cols 29ref (3)

Efedrina, uma droga simpaticomimética, com grande potencial para abuso é obtida sem prescrição médica, raramente é citada como causa de AVC. São relatados 3 casos de pacientes com AVC relacionados a efedrina (1 com infarto talâmico após ingeri-la para perda de peso e 2 com hemorragia intracraniana fatal, o primeiro por abuso e o outro sem história definida). O mecanismo envolvido não está claramente definido.

- **Brain embolism, revisited**

43(7):1281-87 Caplan, L.R. 65 ref (3)

O tratamento do embolismo cerebral, pode depender mais da natureza do material embólico (trombo vermelho, trombo de plaqueta-fibrina, calcio, colesterol, tumor), que do local da origem do embolo (cardíaco ou intra-arterial). O território da artéria cerebral média é o local receptor de embolo mais comum, mas muitos embolos podem dirigir-se para as artérias carótidas e circulação posterior. Um quinto dos infartos da circulação posterior são decorrentes de embolismo e o embolismo paradoxal é muito mais comum que o esperado. Além da artéria carótida, também a aorta e artérias vertebrais podem dar origem a embolos artério-arteriais para o cérebro. Frequentemente materiais embólicos entram na circulação cerebral sem causar sintomas.

- **Safety of anticoagulation after hemorrhagic infarction**

43(7):1298-303, 1993 Pessin e cols. 31 ref (3)

Onze homens e uma mulher, com idades entre 33 e 77 anos, desenvolveram infarto hemorrágico durante o tratamento com heparina e/ou warfarin, para prevenção de embolismo recorrente. Destes, 11 tinham fonte cardio-embólica definida e 1 oclusão carotídea. Os infartos hemorrágicos localizavam-se no território da cerebral média em 11 pacientes e em 1 na circulação posterior. Todos os pacientes permaneceram clinicamente estáveis ou melhoraram durante a persistência da anticoagulação, e os infartos hemorrágicos diminuíram em extensão nas CT de controle.

- **The etiology of posterior circulation infarcts: a prospective study using magnetic resonance imaging and magnetic resonance angiography**

43(8):1528-33 Bogousslavsky e cols. 41ref (3)

Setenta pacientes com infartos da circulação posterior foram estudados prospectivamente, com ressonância magnética e angiografia por ressonância magnética. O tronco cerebral foi o local mais comum de infarto (41/70, 59%), seguindo-se o cerebelo (33/70; 47%) e infartos supra e infratentoriais combinados (11/70, 16%). Vinte e sete pacientes (39%) tinham estenose 50% ou oclusão da artéria basilar, 19(27%) pacientes com lesões de outras grandes artérias, 12 com dolicoectasia vertebrobasilar e com estenose vertebral. Em 15 pacientes havia uma possível embolia cardiogênica e em 11 pacientes doença das pequenas artérias e HAS. Os infartos paramedianos do tronco cerebral estavam associados com estenose da artéria basilar (71%) e aqueles isolados do cerebelo com embolia cardíaca (67%).

● **Vascular distribution of paradoxical emboli by transcranial Doppler**

43(8):1533-35, 1993 Venketasubramanian e cols 28ref (3)

Acreditava-se que a embolia paradoxal ocorria mais freqüentemente para a circulação intracraniana anterior. Utilizando o Doppler transcraniano e ecocardiografia transesofágica, com injeção salina agitada como contraste, simultaneamente, 49 pacientes com stroke ou TIA foram estudados. Microcavitações foram detectadas em 12 pacientes (24%) na porção proximal da artéria cerebral média direita e em 9 pacientes também na parte proximal da artéria basilar. Em todos foi confirmado o forame oval patente. A embolia paradoxal para a circulação craniana posterior é portanto mais freqüente que o esperado.

● **Acute elevation and recovery of intracellular Mg<sup>2+</sup> following human focal cerebral ischemia**

43(8):1577-81, 1993 Helpem e cols. 26ref (3)

Foi utilizada espectroscopia com <sup>31</sup>P por ressonância magnética (MRS) em 45 pacientes com diagnóstico de isquemia cerebral focal e 25 controles normais. A média do pMg cerebral estava significativamente baixa no tecido isquêmico, entre os pacientes com stroke (pMg=3,34 ± 0,28; n = 45, p,01) e também quando o pH da região era ácido (pH, 90, n=11, pMg=3,07 ± 0,44) ou o índice fosfocreatinina estava reduzido (PCrI, pMg = 3,12 ± 0,4, n=13, p,01). O pH retomou ao normal nos dias 2 e 3 pós-stroke e o pMg nos dias 4 e 10 (subagudo), com PCrI e Pi/Tp retornando ao normal após 10 dias, quando o pH do tecido isquêmico era alcalótico.

● **Brain injury by global ischemia and reperfusion: A theoretical perspective on membrane damage and repair**

43(9):1656-65, 1993 White e cols 159ref (3)

Estudos experimentais reconhecem as lesões cerebrais causadas pela isquemia e reperusão: durante a reperusão ocorre hipoperfusão e estudos morfológicos demonstram lesão estrutural progressiva, além da supressão da síntese protéica. A lesão da membrana celular ocorre por lipólise durante a isquemia, e é mediada por radicais livres (peroxidação de ácidos graxos livres) na fase de reperusão. Certos fatores de crescimento como a insulina, estão envolvidos no processo da "sobrevivência" celular.

● **Thalamic infarctions: Differential effects on vestibular function in the roll plane (35 patients)**

43(9):1732-40, 1993 Dieterich & Brandt 42ref (3)

Objetivando-se os efeitos tônicos da função vestibular em um plano giratório, foram realizados testes para mensurar o "skew deviation", reação de torção ocular (RTO), olhar vertical subjetivo e desvio lateral da cabeça, em 35 pacientes com infartos talâmicos agudos e em 5 com hemorragia mediodiencefálica. Entre os resultados encontrou-se que os infartos polares anteriores não alteraram a função vestibular, enquanto que os infartos paramedianos (8) e os postero-laterais (11) apresentaram comprometimento moderado a severo nos testes.

● **Chickenpox stroke in an adult**

43(9):1852-3, 1993 Leopold, N.A. 7ref (2)

É relatado o caso de uma paciente de 22 anos que apresentou quadro clínico de AVC, cinco semanas após ter tido varicela. A MRI e a CT de crânio demonstraram uma extensa área isquêmica esquerda, envolvendo o território da artéria cerebral média. A angiografia da artéria carótida esquerda demonstrou oclusão da porção supraclínica da artéria carótida interna esquerda. Dos exames laboratoriais só foi positivo a sorologia sérica da varicella-zoster (ELISA). A paciente foi tratada com esteróide e acyclovir.

● **Geographic distribution of stroke mortality in the United States: 1939-1941 to 1979-1981**

43(9):1839-51, 1993D.J.Lanska 131ref (1)

Desde os anos 50 tem sido observada grande variação geográfica no padrão de mortalidade por stroke nos EUA. Elevadas taxas são observadas na região da costa, caracterizando o "cinturão do stroke" em contraposição a baixas taxas relatadas nas regiões montanhosas. Na ampla análise efetuada neste trabalho os autores concluem que a persistência do padrão por mais de 4 décadas, a similaridade da distribuição por raça e sexo, a ausência de delimitação política ou administrativa e os resultados dos estudos nacionais cooperativos sugerem que o padrão de excessiva mortalidade não é artefactual. Algumas das variações geográficas observadas podem ser devidas aos efeitos da migração seletiva e de variações na distribuição dos fatores de risco para stroke.

● **Basilar artery embolism after surgery under general anesthesia: A case report**

43(9):1856-7, 1993 Fisher, C.M. 2 ref (2)

É relatado caso de uma paciente de 46 anos submetida a cirurgia eletiva para retirada do útero e ovário, que no pós-operatório imediato, não teve intercorrências. Após 30 minutos evoluiu para coma profundo e morreu após 20 horas. O exame anatomopatológico mostrou infarto pontino e cerebral, com material embólico nas artérias basilar e cerebral superior. O autor discute sobre a possível causa do embolismo talvez por extensão e rotação do pescoço durante o ato anestésico.

## Moléstias Extrapiramidais

● **Levodopa therapy and survival idiopathic Parkinson's disease: Olmsted County project**

43(10):1918-26 1993 Uitti e cols 53 ref (2)

Foi realizado estudo retrospectivo de pacientes com Doença de Parkinson (DP), vistos na Clínica Mayo no período de 1964 a 1978, no total de 179 pacientes, analisando o uso de Levodopa (eficácia, efeitos adversos e dosagem) e a sobrevida dos mesmos. A mortalidade dos pacientes com DP (61% tratados com levodopa) foi maior que a da população em geral. O risco de morte no início do tratamento com levodopa, foi significativamente reduzido (p,001), mas esta redução diminuiu após os quatro primeiros anos.

● **Multicenter study of cabergoline, a long-acting dopamine receptor agonist, in Parkinson's disease patients with fluctuating responses to levodopa/carbidopa**

43(10):1981-84, 1993, Lieberman e cols 9 ref (2)

Foi realizado estudo administrando cabergoline, um derivado ergoline agonista dopaminérgico, com relativa especificidade para receptor D2, em 61 pacientes com Doença de Parkinson avançada e flutuações de resposta (tipo "wearing-off" e "on-off") usando doses estáveis de levodopa/carbidopa. A dose inicial de cabergoline foi de 0,5 mg/d, aumentando 0,5mg semanalmente por 5 semanas, quando necessário. Durante as 5 semanas houve melhora de: 22% na escala de atividade de vida diária (AVD); 14% no escore motor "off" e 22% no escore motor "on". Após 13 semanas, dos 61 pacientes houve melhora em: 35% na escala AVD; 17% no escore motor "off"; 24% no escore motor "on" e 31% diminuíram o tempo de "off". A dose de levodopa foi reduzida em 12%. Todas as mudanças foram significantes.

● **Monoamine oxidase B (MAO B) inhibitor therapy in Parkinson's disease: The degree and reversibility of human brain MAO B inhibition by Ro 19 6327**

43(10):1984-92, 1993 Fowler e cols 40 ref (2)

Seis pacientes com Doença de Parkinson (DP) foram submetidos a administração de uma nova droga inibidora seletiva da MAO B, o Ro 19 6327, e estudados com tomografia por emissão de positrons (PET), tendo como parâmetro para determinar o nível e a reversibilidade de inibição da MAO B no cérebro humano, o L-deprenil. Foi avaliada a eficácia, dose efetiva mínima (90% de inibição da MAO B cerebral) e a reversibilidade após descontinuação da droga. A dose mínima efetiva foi de 0,4 mg/Kg ou mais, administrada com intervalo de 12 horas. A reversibilidade da MAO B após a descontinuação da droga foi em 36 horas.

● **Fatigue in Parkinson's disease**

43(10):2016-18, 1993 Friedman e cols 13 ref (2)

Fatiga é um sintoma comum, mas pouco conhecido, nos pacientes com Doença de Parkinson (DP). Usando escala previamente validada, foram questionados 58 pacientes com DP sem demência e 58 controles, através de perguntas relacionadas a depressão e fadiga. Foi observado que pacientes com DP são mais depressivos e mais fatigados que o grupo controle. A fadiga foi correlacionada com a depressão, mas não com a severidade da doença.

● **Genomic imprinting and anticipation in idiopathic torsion dystonia**

43(10):2040-43, 1993 La Buda e cols 31ref (1)

A distonia de torção idiopática é uma doença dominante, com penetrância e expressividade variáveis. Os fatores que afetam a penetrância são desconhecidos. O imprinting genômico envolve a modificação do material genético na linhagem das células germinativas. Esta modificação parece regular de alguma forma a função dos genes dependendo se eles são herdados do pai ou da mãe. Os aa estudaram, em 253 famílias, observando que a transmissão não se relaciona nem ao sexo nem com o parente que transmite a herança. Quanto a antecipação, os efeitos são aparentes mas vieses de amostra não podem ser descartados.

● **Correlation of evoked potential and MRI findings in Wilson's disease**

43(10):2059-64, 1993 Selwa e cols 35 ref (2)

É correlacionado o estudo de potencial evocado auditivo (BAEPs) e somato-sensorial (MSEPs), por estimulação do nervo mediano, com os achados de ressonância magnética (RM) em 20 pacientes com diagnóstico de Doença de Wilson (DW). A RM foi anormal em 90% dos pacientes, MSEPs estava alterado em 65%, mostrando prolongamento das latências N/P13-N20 bilateralmente e o BAEPs alterado em 40%, com prolongamento bilateral das latências III e V. O estudo mostra que uma disfunção sensorial subclínica é comum na DW e há correlação entre a severidade e localização das alterações do potencial evocado e as alterações morfológicas da RM, principalmente na ponte e mesencéfalo.

● **Evidence for neuronal degeneration and dendritic plasticity in cortical pyramidal neurons of Huntington's disease: A quantitative Golgi study**

43(10):2088-96, 1993 Sotrel e cols 59ref (2)

Foram estudados tecidos do córtex pré-frontal dorso-lateral de 7 pacientes com Doença de Huntington (DH) e 8 controles sem doença neurológica. Por estudo randomizado, foi feita análise morfométrica das células piramidais da camada III e V.

Os resultados sugerem que os neurônios da camada III possuem capacidade de expandir sua árvore dendrítica como uma resposta compensatória suficiente para manter uma relativa função metabólica normal (plasticidade).

- **Gangliosides and parkinsonism**

43(10):2132-34, 1993 Herrero e cols 10ref (1)

A habilidade dos fatores de crescimento em aumentar o crescimento neurítico e prevenir a morte neuronal sugere que eles possam promover a regeneração após dano cerebral. Os gangliosídeos, entre outros neurotrópicos, podem aumentar o turnover dopaminérgico e a densidade de terminais nervosos dopaminérgicos no estriado de macacos tratados com MPTP, uma neurotoxina do sistema dopaminérgico nigroestriatal. Na tentativa de avaliar a eficácia destes agentes na Doença de Parkinson, os autores concluíram que o GM1 pode ser potencialmente usado como tratamento paliativo mais que como curativo para esta doença.

- **End-of-dose dystonia in Parkinson's disease**

43(10):2130-31, 1993 Bravi e cols 10ref (1)

As distonias induzidas pela Levodopa ocorrem em 20 a 30% dos pacientes com Doença de Parkinson após vários anos de tratamento. São reconhecidos 3 tipos de distonia: a do período on-off, a difásica e a do pico da dose, sendo a última a mais comum. Os autores estudaram a relação entre os níveis circulantes da droga e o aparecimento do fenômeno distônico em pacientes com DP moderadamente avançada. Concluíram que o início da distonia parece refletir o grau, mais que o nível, de redução da estimulação dopaminérgica e pode envolver interação preferencial da dopamina com subpopulação de receptores que não mediam a eficácia antiparkinsoniana da droga.

- **Acetaminophen sulfation in patients with Parkinson's disease or Huntington's disease is not impaired**

43(7):1373-76, 1993 Roos and cols. 20 ref (2)

São estudados pacientes com Doença de Parkinson, Doença de Huntington e grupo controle, quanto ao nível plasmático de sulfato, sulfatação de acetaminofem e atividade da sulfotransferase plaquetária. Não houve diferença entre os 3 grupos, mesmo nos pacientes tratados com levodopa, concluindo-se que o metabolismo de sulfatação é normal tanto na DP como na DH.

- **Hemiballismus and secondary mania following a right thalamic infarction**

43(7):1422-24, 1993 Kulisevsky e cols. 10 ref (2)

É relatado o caso de uma paciente de 81 anos, com quadro súbito de movimentos amplos involuntários do MIE (balismo) e alteração do comportamento tipo mania. O exame de MRI revelou uma pequena área hipointensa de sinal em T1 na região talâmica direita (lesão envolvia os núcleos ventral-lateral e o ventral-medial). A paciente foi medicada com haloperído com melhora progressiva dos sintomas.

- **The spectrum of levodopa-related fluctuations in Parkinson's disease**

43(8):1459-64, 1993 Riley & Lang 46ref (2)

O uso de levodopa como terapêutica na Doença de Parkinson (DP) está relacionado, freqüentemente, a alterações motoras. Este estudo apresenta 6 casos de DP, que apresentam outras flutuações, menos comuns, associadas ou não a alterações motoras, presentes tanto na fase "on" como "off". Estas flutuações são: sensoriais (sensações dolorosas, parestesia, hipoestesia distal e síndrome das pernas irrequietas); autonômicas (palidez, alterações da pressão arterial, taquicardia, dilatação pupilar, estridor laringeo, dispnéia, sudorese e alteração urinária) e cognitiva/psiquiátrica (alucinações, distúrbio cognitivo, ansiedade, depressão, mania e hipersexualidade).

- **Progression after chronic manganese exposure**

43(8):1479-82, 1993 Huang e cols. 24ref (2)

É relatado o seguimento, por 5 anos, de 6 pacientes que desenvolveram Doença de Parkinson, após exposição pelo manganês. Neste estudo foi observado que houve progressão do quadro neurológico (avaliação feita pelo Kings College Hospital Rating Scale), mesmo após ter interrompido a exposição pelo metal. A resposta terapêutica à levodopa, foi observada até o 2º ao 3º ano, sendo posteriormente decrescente. Não foram observados fenômenos adversos como o "on-off" ou discinesias.

- **Suppression of dyskinesias in advanced Parkinson's disease. I. Continuous intravenous levodopa shifts dose response for production of dyskinesias but not for relief of parkinsonism in patients with advanced Parkinson's disease.**

43(8): 1545-50, 1993 Schuh & Bennett 27 ref (2)

A mudança da dose de Levodopa pela via intravenosa contínua como resposta da produção de discinesia, diminuiu, mas não melhorou o parkinsonismo nos pacientes com Doença de Parkinson avançada. Foram estudados 6 pacientes com DP avançada, com a administração de levodopa intravenosa, após a interrupção da levodopa/carbidopa oral. Foi observado, no 2º dia, que a curva dose-resposta da discinesia foi desviada para a direita com infusão intravenosa, mas não houve alteração significante na resposta ao parkinsonismo. Este estudo, que evidencia a mudança seletiva na discinesia, sugere um mecanismo independente na indução da discinesia e parkinsonismo.

- **Suppression of dyskinesias in advanced Parkinson's disease. II. Increasing daily clozapine doses suppress dyskinesias and improve parkinsonism symptoms**

43(8):1551-55 Bennett e cols 17 ref (2)

A clozapina é uma droga neuroleptica atípica, que age principalmente nos receptores dopaminérgicos D1. Foram estudados 6 pacientes com Doença de Parkinson avançada com a administração de levodopa/carbidopa associado a clozapina. Foi observado melhora da discinesia e diminuição da fase "off". Os efeitos colaterais da clozapina como: sedação, sialorreia e hipotensão ortostática, podem ser tolerados com a diminuição da dose administrada.

- **Phenotypic expression of X-linked dystonia-parkinsonism (lubag) in two women**

43(8):1555-8, 1993 Waters e cols. 15 ref (2)

Lubag, Dystonia-Parkinsonismo ligada ao X, doença de caráter ressesivo, cuja localização esta no cromossomo X, região pericentrométrica, foi descrita em descendentes filipinos. A prevalência na ilha de Capiz (Filipinas), é de 1 em 4000 homens. Tendo sido relatado somente um caso feminino, mas sem exame formal. Neste artigo e descrito 1 caso de Lubag em 1 homem, cujo pedigree foi estudado e encontrado 2 primas afetadas. Foi feito estudo com Fluorodopa-Pet, evidenciando redução estriatal, com envolvimento do sistema nigro-estriatal, sugerindo a possibilidade desta doença em mulheres.

- **Comparison of striatal 18F-dopa uptake in adult-onset dystonia-parkinsonism, Parkinson's disease and dopa-responsive dystonia**

43(8):1563-68 Turjanski e cols 19 ref (2)

Foi estudado através do 18F-dopa Pet, o padrão de alteração do sistema dopaminérgico nigro-estriatal em pacientes com Dystonia-Parkinsonismo em adulto jovem (DYS-P), Doença de Parkinson sem distonia (DP), Dystonia Dopa-responsiva (DRD) e grupo controle. Pacientes com DYS-P mostraram uma significativa redução do putamen (45%) e caudato (67%) em comparação com o grupo controle, mas em comparação com o grupo PD foi similar. No grupo DRD, em comparação com o grupo controle, esta redução foi menor, caudato (9%) e putamen (18%). A relação caudato-putamen, quanto a redução, foi de 1,7 no grupo DYS-P e de 2,1 no grupo DP. No grupo DRD e controle a relação foi 1,0.

- **Risk factors in young-onset Parkinson's disease**

43(9): 1641-43, 1993 Golbe, L.I. 22ref (2)

Os autores examinam história médica e social de população predominantemente rural para determinar prováveis fatores de risco para DP. Foram analisados 3 fatores preditivos: uso de pesticida, história familiar de doença neurológica e história de depressão. A probabilidade preditiva da DP foi de 92,3% com os três fatores positivos, mas somente o uso de pesticida pode ser considerado como fator de risco para desenvolver a DP.

- **Antecedent clinical features associated with dementia in Parkinson's disease**

43(9):1690-92, 1993 Stern e cols 15 ref (2)

Através de um estudo prospectivo de cohort, foram examinados 250 pacientes com doença de Parkinson idiopática (DP) não demenciados com seguimento por 5 anos, e verificado o número de pacientes que desenvolveram demência (demência incidental) durante este período. Setenta e quatro pacientes ficaram dementes. A prevalência de demência esteve associada à idade avançada, doenças concomitantes e resposta adversa à terapia com levodopa.

- **Risk factors for Parkinson's disease**

43(9):1693-97, 1993 Huble e cols 35ref (1)

Através de dois recursos estatísticos diferentes foram identificados, em população predominantemente rural, os seguintes fatores de risco para DP: viver na zona rural, uso de pesticida bem como estilo de vida masculino (sexo, traumatismo craniano, ocupações predominantemente masculinas). Através do segundo recurso estatístico preditores de DP foram: uso de pesticida, antecedente familiar de doença neurológica e história de depressão. A probabilidade predita foi de 92%(odds ratio:12), sendo considerado fator de risco o uso de pesticida, independentemente do viver na zona rural.

- **Double-blind, placebo-controlled, crossover study of duodenal infusion of levodopa/carbidopa in Parkinson's disease patients with "on-off" fluctuations**

43(9):1698-03, 1993 Kurth e cols 35ref (2)

A terapia com levodopa em pacientes com DP avançada, apresenta freqüente complicação com flutuações motoras severas. É feito um estudo duplo cego com placebo, em 10 pacientes com DP, através da administração de levodopa/carbidopa por infusão duodenal. Com a infusão, 7 pacientes apresentaram aumento do período "on" e diminuição da fase "off", 2 pacientes pioraram e 1 não teve alteração. Todos os pacientes tiveram significativa diminuição da variabilidade do nível de levodopa.

● **The effect of L-dopa infusions with and without phenylalanine challenges in parkinsonian patients: Plasma and ventricular CSF L-dopa levels and clinical responses**

43(9):1704-08, 1993 Woodward e cols 17 ref (2)

Foram monitorizados a resposta motora e a concentração plasmática e ventricular (CSFV) de levodopa, durante a administração intravenosa de levodopa, em 2 pacientes com DP avançada. O pico da concentração plasmática de L-dopa ocorreu no final da infusão, enquanto que no CSFV ocorreu após 5 a 30 minutos o pico plasmático. Em um paciente foi associado fenilalanina com melhora da resposta motora. Na fase inicial da administração, houve melhora da resposta motora com o aumento da concentração plasmática e no CSFV, quanto a duração, mas não quanto a magnitude.

● **AMPA and NMDA binding sites in the hypothalamic lateral tuberal nucleus: implications for Huntington's disease.**

43(8):1593-5, 1993 Kremer e cols 13 ref (2)

A hipótese da excitotoxicidade para a perda neuronal, que produz endogenamente aminoácidos excitatórios (AMPA e NMDA), envolvida na Doença de Huntington, foi concordante com este estudo. É mostrado que o núcleo tubero-lateral do hipotálamo, que está reduzido em pacientes com DH, tem alta densidade de sítios de ligação NMDA e AMPA.

● **The early course of the Tourette's syndrome clinical spectrum**

43(9):1712-15, 1993 Park e cols 19 ref (2)

Foram estudados retrospectivamente, 101 crianças com síndrome de Tourette e analisados as desordens comportamentais associadas: déficit de atenção e hiperatividade (ADHD); desordem compulsiva-obsessiva (OCD) e transtorno do comportamento (DB). São também estudados as respostas terapêuticas.

● **Botulinum antibodies in dystonic patients treated with type A botulinum toxin: Frequency and significance**

43(9):1715-18, 1993 Zuber e cols 14 ref (2)

Foi medida a concentração sérica do anticorpo da toxina botulínica (ABT), em 96 pacientes com distonia focal que haviam sido tratados com a toxina tipo A. Em somente 3% dos pacientes foram evidentes a ABT. Pacientes com ABT haviam recebido mais de 50 mg de toxina botulínica, e o tempo entre as duas injeções foi significativamente menor do que nos pacientes sem ABT. A evolução clínica dos três pacientes foi diferente, em um havia diminuído a efetividade das injeções repetitivas; noutro não havia melhora persistente e o terceiro nunca respondeu a injeção de toxina.

● **Pallidolusian atrophy: Dystonia and basal ganglia functional anatomy**

43(9):1764-68, 1993 Wooten e cols. 16 ref (1)

É apresentado o caso de um paciente com distonia generalizada durante a vida e, à necropsia, apresentava atrofia pallidolusiana pura. No caso, o paciente estaria apresentando distonia em decorrência de menor excitação (inibição aumentada) dos neurônios médio-palidais.

● **The Bereitschaftspotential preceding simple foot movement and initiation of gait in Parkinson's disease**

43(9):1784-88, 1993 Vidaihet e cols 16 ref (2)

Foi examinado o envolvimento cerebral na iniciação da marcha, através do registro do potencial Bereitschafts (BP), precedendo um simples movimento dos pés enquanto sentado, e de pé, em postura de caminhar, em um grupo controle normal e em 7 pacientes com DP moderada. Em pacientes normais havia BP precedendo a postura de caminhar, que é maior que no movimento dos pés, o que não ocorre nos pacientes com DP. A ausência do BP em pacientes com DP pode refletir a sua incapacidade de iniciar a complexa seqüência de movimentos que requer o início da marcha.

● **Practice parameters: initial therapy of Parkinson's disease (summary statement). Report of the quality standards subcommittee of the AAN**

43(7):1296-7, 1993 (2)

O comitê de standardização de qualidade (QSS) da Academia Americana de Neurologia desenvolve um estudo de parâmetros práticos para neurologistas. Foram revisados livros textos e experiência pessoal de diversos membros da academia, visando o manejo e terapêutica inicial da paciente parkinsoniano.

● **"Essencial tremor" and CAG repeats in the androgen receptor gene**

43(8):1618-9, 1993 Kaneko e cols 6ref (3)

A análise de DNA por PCR, de um paciente com tremor postural fino iniciado aos 50 anos de idade, fasciculação dos músculos da face, além de calambros noturnos após os 65 anos, mostrou 42 repetições CAG. Número elevado comparando-se com o controle normal (17 a 26 repetições). A ENMG deste caso mostrou potenciais de unidades motoras polifásicos, com elevada amplitude e longa duração, sugerindo neuropatia motora inferior. Já havia sido documentado a repetição CAG no gene do receptor androgênico, no caso de atrofia muscular bulbar e espinhal progressiva (SBMA).

## Epilepsia/Crises Epilépticas

● **A relationship between particular reproductive endocrine disorders and the laterality of epileptiform discharges in women with epilepsy**

43(10):1907-10, 1993 Herzog, A.G. 26ref (1)

Dado que as estruturas límbicas modulam a função endócrina do eixo hipotálamo-hipófise em animais e humanos, os aa investigaram 30 mulheres com: crises parciais complexas, descargas epileptiformes temporais unilaterais e desordens reprodutivas. Os achados deste trabalho demonstram relação entre padrões alterados de ciclos reprodutivos e a predominância de lateralidade das descargas ao EEG em mulheres com epilepsia e são consistentes com assimetria lateralizada nas influências cerebrais sobre a função endócrina reprodutiva.

● **Nonepileptic seizures and childhood sexual and physical abuse**

43(10):1950-53, 1993 Alper e cols 17ref (1)

Elevada incidência de crises não epilépticas têm sido observada em crianças submetidas a abuso sexual ou físico. Através de estudo controlado os aa concluíram que o abuso é mais comum entre crianças com crises não epilépticas que nas epilépticas e sugere que em alguns casos o abuso da criança pode ser um fator contribuinte na patogênese destas síndromes.

● **Frontal lobe epilepsy: Clinical seizure characteristics and localization with ictal 99mTc-HMPAO SPECT**

43(10):1966-80, 1993 Harvey e cols 65 ref (1)

Os aa avaliaram a utilidade do SPECT (single photon emission computerized tomography) feito com 99Tc hexametil propylene-amina-oxima em 22 crianças com clínica de epilepsia do lobo frontal. Observaram que o SPECT ictal tem potencial para localizar crises em pacientes com epilepsia do lobo frontal intratável e pode contribuir para a compreensão, in vivo, dos relacionamentos anatômico-clínicos das crises do lobo frontal.

● **In vivo cerebral metabolism and central benzodiazepine-receptor binding in temporal lobe epilepsy**

43(10):1998-006, 1993 Henry e cols 46 ref (1)

Através de PET foram estudados os parâmetros referidos no título em 10 pacientes com epilepsia do lobo temporal mesial e controles. Em 8 dos epilépticos observou-se hipometabolismo ipsilateral no lado de início das descargas do EEG tanto nas regiões temporal mesial, temporal lateral e talâmica. A disfunção metabólica intercítica é variável e usualmente extensiva nos epilépticos mas a diminuição de densidade nos receptores benzodiazepínicos centrais está mais restrita às regiões temporais mesiais. Discute-se a indicação pré-cirúrgica de imagem com Flumazenil C11 nos casos de crises parciais complexas refratárias.

● **Crying seizures**

43(10):2113-17, 1993 Luciano e cols 27 ref (1)

Crises de choro, epilépticas, são raras. Os aa documentaram por vídeo-EEG 7 pacientes com crises simples ou parciais complexas. Devido à escassa documentação, os casos previamente relatados na literatura poderiam ter ocorrido crítica ou intercriticamente, ou mesmo em decorrência de crise não epiléptica. A atividade ictal em 6 pacientes ocorria no hemisfério não dominante, máxima na região temporal anteromesial em 5 e frontal mesial em outro. Estes casos estão em acordo com a teoria que propõe a lateralização da emoção com dominância do hemisfério cerebral direito para os estados afetivos negativos.

● **Diagnosis of medial temporal lobe seizure onset: Relative specificity and sensitivity of quantitative MRI**

43(10):2117-24, 1993 Spencer e cols 31ref (1)

Analisando a utilidade da morfometria do hipocampo no diagnóstico de crises com início no lobo temporal medial, os autores concluem que, para detectar atrofia hipocampal, a morfometria do hipocampo é sensível em 75% dos casos e específica em 64% para crise com início no lobo temporal ipsilateral. A correlação entre epilepsia de longa duração e atrofia hipocampal é positiva.

● **Interictal heart rate patterns in partial seizure disorders**

43(10):2136-39, 1993 Frysjer e col 10ref (1)

Lesões epiléptogênicas temporais mesiais podem alterar o padrão autonômico intercriticamente. A análise da variabilidade cardíaca em 19 pacientes com crises parciais complexas revelou casos de flutuações persistentes, de elevada amplitude, 4 a 9 por minuto na frequência cardíaca, durante a vigília. Este padrão foi mais freqüente em candidatos menos prováveis à ressecção do lobo temporal anterior. Atribuiu-se este padrão de descargas autonômicas a influências descendentes sobre a regulação cardiovascular.

● **Treatment of epilepsy by stimulation of the vagus nerve**

43(7): 1338-45 / Uthman e cols. / 43 ref (2)

Foram estudados 14 pacientes com epilepsia parcial, refratária ao tratamento clínico, com eletroestimulação do nervo vago ao nível carotídeo, através de estudo duplo cego. Foi observada redução média de 46,6% na freqüência das crises no período de 14 a 35 meses, com 3 tipos de resposta ao método: pacientes com resposta rápida; pacientes

com resposta gradual e pacientes sem resposta. O método foi bem tolerado, com poucos efeitos adversos, como sensação de choque no sítio de implantação do eletrodo no pescoço.

● **Characterization of seizures associated with biotinidase deficiency.**

43(7):1351-5, 1993 / Salbert e cols. / 42 ref (1)

Deficiência de biotinidase é uma doença metabólica autossômica recessiva caracterizada por deficiência desta enzima no soro. As manifestações clínicas mais comuns são: crises epiléticas, hipotonia, ataxia, rash cutâneo, alopecia, cetoacidose metabólica e acidúria orgânica. Existe considerável variação fenotípica da doença. Os autores revisaram os achados clínicos em 78 crianças e recomendam que a deficiência de biotinidase e a administração de biotina (5 a 10 mg) sejam consideradas em crianças com menos de 1 ano com crises de difícil controle bem como naquelas com crises de etiologia não definida.

● **Seizure characteristics in chromosome 20 benign familial neonatal convulsions**

43(7):1355-60, 1993 / Ronen e cols / 24 ref (1)

O síndrome da epilepsia benigna familiar neonatal é caracterizado por início de crises de curta duração e frequentes que desaparecem espontaneamente e em poucas semanas, história familiar positiva com padrão de herança autossômica dominante de crises neonatais. Os autores avaliaram 69 afetados e seus pedigrees. As crises tinham início no 3º dia em 42% dos pacientes e 68% desapareciam nas primeiras 6 semanas. O tipo de crise era misto, começando com postura tônica, sintomas oculares, apnéia e outras manifestações autonômicas. No período intercrítico, as crianças passavam bem. A evolução neurocognitiva foi normal e o risco de epilepsia subsequente foi de 16%. A maioria das crises tardias foram generalizadas tônico ou clônicas e algumas provocadas, sugerindo a possibilidade de forma não usual de epilepsia reflexa.

● **Lateralizing significance of head and eye deviation in secondary generalized tonic-clonic seizures**

43(7):1308-19, 1993 Kernan e cols 20 ref (1)

O conhecimento clássico explica as crises com versão do olho e ou da cabeça para o lado oposto à lesão, localizada no lobo frontal. Há discordância quanto a homo ou ipsilateralidade do lado lesado. Foram estudados através de vídeo-EEG monitorização 92 crises tônico-clônicas secundariamente generalizadas. Os parâmetros foram os desvios cabeça/olho forçados (sustentados, de tonicidade não natural ou movimentos clônicos). Os não forçados (que não eram nem tônicos nem clônicos) e lembravam os movimentos voluntários da cabeça. Em 89% dos casos os movimentos forçados eram contralaterais enquanto os não forçados não tinham qualquer valor localizatório.

● **Status epilepticus: the interaction of epilepsy and acute brain disease**

43(8):1473-78, 1993 Barry & Hauser 36ref (1)

Os autores analisaram 2117 pacientes com SE durante um período de 3 anos, com crises de todos os tipos e SE de todas as etiologias. 59% dos pacientes não tinham história de epilepsia. Nestes casos havia mais precipitantes agudos associados ao SE e menos probabilidade de ter doença cerebral aguda. Em geral eram mais idosos, mas provavelmente tinham crises generalizadas e elevada mortalidade proporcional. Havia correlação significante entre a história de doença cerebral orgânica e a história de epilepsia no desenvolvimento de doença cerebral orgânica. Entre os 88 pacientes que sofriam de epilepsia, elevada proporção tinha lesões cerebrais prévias mas poucos tinham precipitantes agudos. Estes pacientes eram mais jovens e a mortalidade a eles associada era baixa mas eles apresentavam recorrência de SE antes e após o episódio analisado. Significante doença cerebral aguda ou prévia é importante fator no desenvolvimento de SE mesmo em pacientes com epilepsia prévia.

● **Update on surgical treatment of the epilepsies; summary of the Second International Palm Desert Conference on the Surgical Treatment of the epilepsies (1992)**

43(8):1612-7, 1993 Engel Jr, J. 51 ref (1)

O diagnóstico de uma condição epilética remediável cirurgicamente é indicação de intervenção cirúrgica precoce. Os principais problemas que impedem o acesso do paciente com indicação cirúrgica de epilepsia a este procedimento são: falha no reconhecimento da indicação médica e questões relativas ao custo do procedimento. As maiores indicações são: epilepsia do lobo temporal mesial, com esclerose hipocampal; síndrome de Sturge-Weber; de Lennox-Gastaut; pacientes com crises devidas a lesões focais identificadas pela RM.

● **Expanding the International Classification of Seizures to provide localization information**

43(9):1650-55, 1993. Lüders e cols. 7 ref (1)

Os autores comentam as vantagens e seis grupos de desvantagens da atual classificação das crises epiléticas, propondo, ao final, uma classificação que se propõe a extrair ao máximo as informações clínicas que são úteis para a localização bem como a utilização exclusiva da clínica como fonte de informação.

● **Wada memory testing and hippocampal volume measurements in the evaluation for temporal lobectomy**

43(9):1789-93, 1993 Loring e cols 23 ref (1)

A administração de amobarbital intracarotídea ou teste de Wada faz parte da avaliação pré-operatória para lobectomia temporal. Para avaliar a lateralização da linguagem o teste Wada para memória é utilizado para identificar pacientes sujeitos a risco de desenvolver déficits de memória pós-cirúrgicos, significativos. Na avaliação pré-operatória das epilepsias o objetivo é não só a localização do foco mas também áreas de disfunção focal. O Wada memory test é assumido como normal quando o hemisfério ipsilateral ao foco primário está anestesiado, sendo tipicamente alterado após a injeção do hemisfério contralateral ao foco. Isto é devido aos efeitos de interrupção associados ao foco em conjunção com a anestesia do hemisfério contralateral. Desta forma, a performance no teste de Wada é um bom indicativo da disfunção temporal lateralizada. Neste estudo os autores observaram significante correlação entre as assimetrias observadas no teste de Wada e as assimetrias de volume do hipocampo, indicando evidência estrutural de redução do volume hipocampal com correspondência na performance no Wada memory test.

● **Detection of hippocampal pathology in intractable partial epilepsy: increased sensitivity with quantitative magnetic resonance T2 relaxometry**

43(9):1793-99, 1993 Jackson e cols 35ref (1)

Foram estudados 50 pacientes com epilepsia parcial intratável com RM otimizada para detectar anormalidades hipocampais e da substância cinzenta. Todas as medidas de hipocampo superiores a 116msec estavam associadas a epilepsia do lobo temporal ou esclerose hipocampal ou ambas. Anormalidades bilaterais estavam presentes em 29% dos casos com esclerose hipocampal.

● **MRI hippocampal volumes and memory function before and after temporal lobectomy**

43(9):1800-805, 1993 Trenery e cols 35 ref (1)

Lobectomia temporal anterior e amigdalohipocampectomia são intervenções aceitas e efetivas para epilepsia medicamente intratável. Os riscos associados ao comprometimento da memória são relevantes. Poupano-se a formação hipocampal, os déficits de memória não são tão profundos. Nos pacientes com epilepsia temporal esquerda a diferença entre os volumes hipocampais esteve significante correlacionada com as mudanças na memória verbal pós-operatória bem como para os desenhos geométricos abstratos. A ressecção de um hipocampo relativamente não atrófico esteve associada a empobrecimento das memórias visual e verbal. Nos pacientes com epilepsia temporal direita o volume hipocampal esteve associado ao declínio do aprendizado visuo-espacial mas não com a memória, pós cirurgicamente. O volume hipocampal parece fornecer informações significantes na avaliação do risco de comprometimento de memória após lobectomia temporal.

**Propedêutica/Laboratório/Anatomia/Ed. Médica**

● **The effect of the mechanical damping loads on disabling action tremor**

43(7):1346-50, 1993 / Aisen e cols. / 8ref (2)

Foi estudado o efeito da estimulação de carga úmida ao nível do pulso, em 10 pacientes com tremor cerebelar de ação, crônico, de severa a moderada intensidade, por esclerose múltipla ou lesão cerebral traumática. Todos os pacientes apresentaram, estatisticamente e funcionalmente, significante redução do tremor com a aplicação da carga.

● **The reevaluation of the vestibulo-ocular reflex: new ideas of its purpose, properties, neural substrate and disorders**

43(7):1288-95 / Leigh & Brandt / 76 ref (1)

Sabe-se que o reflexo vestibulo-ocular (VOR) é convencionalmente avaliado através de estimulação calórica e pela rotação passiva dos pacientes em baixas frequências em uma cadeira. As propriedades deste reflexo testadas sob estas condições diferem da performance deste reflexo durante a locomoção, função natural à qual ele se relaciona. Os autores fazem uma revisão cuidadosa de todas as vias, núcleos e funções relacionadas a este reflexo. Concluem que o núcleo vestibular basicamente coordena o olhar conjugado e postura e contribui para a percepção da verticalidade e do auto-movimento. Em consequência disto, problemas que afetam o VOR causam não somente nistagmo mas instabilidade da postura e distúrbio da orientação espacial.

● **Congruous quadrantanopia and optic radiation lesion**

43(7):1430-32, 1993 / Borruat e cols / 10ref (2)

É relatado o caso de uma paciente de 45 anos com quadrantanopia inferior homônima esquerda, cujo exame de MRI evidenciou pequena lesão na substância branca periventricular, próximo ao trígono direito. Foi feito o diagnóstico provável de esclerose múltipla baseado no quadro clínico, MRI e alteração da banda gama na EFP do LCR.

● **Direct effects of cyclosporin A and cyclophosphamide on differentiation of normal human myoblasts in culture**

43(7):1432-34, 1993, 1993 Hardiman e cols 10ref (2)

Foi estudado o efeito dos agentes imunossupressores ciclosporina A e ciclofosfamida na cultura clonal de mioblastos humanos, em doses terapêuticas. A ciclosporina A inibiu e a ciclofosfamida aumentou a fusão dos mioblastos. Estes achados indicam que estes agentes imunossupressores possam ter efeito direto no músculo, por mecanismo ainda não definido, mas independente da inibição do sistema imune.

● **Persistent vegetative state(PVS)**

43(8):1457-8, 1993 Celesia, G.G. 26ref. (1)

Avanços na última década tem resultado na sobrevivência de muitos pacientes que antes não sobreviviam. A correta identificação e diagnóstico do PVS é fundamental. As confusões decorrem de confusão na terminologia usada para descrever as alterações de consciência. A Associação Americana de Neurologia sugere que apenas 3 termos sejam definidos clinicamente: coma, síndrome "locked-in" e estado vegetativo. Enfatizam a importância de se distinguir entre estado vegetativo e estado vegetativo persistente. O prognóstico do estado vegetativo deve ser separado de sua definição. O prognóstico está relacionado à etiologia, duração do PVS e idade do paciente. Os autores recomendam que se dê ao diagnóstico de PVS a mesma atenção que se dá ao de morte cerebral. Um conjunto de entidades médicas está preparando um documento para delimitar os aspectos médicos do PVS, resumizando o que se conhece de PVS bem como um consenso unificado das características médicas do síndrome.

● **Accuracy of diagnosis of persistent vegetative state**

43(8):1465-66, 1993 Childs e cols. 21ref (1)

Os autores revisaram o diagnóstico pré-admissional de todos os pacientes com lesão cerebral internados nos últimos 5 anos (n=193). Todos aqueles com mais de 1 mês pós lesão, com diagnóstico de coma ou de estado vegetativo persistente foram selecionados para revisão (n=49). Observaram que 37% dos pacientes tinham sido diagnosticados inaccuradamente. Os erros diagnósticos foram mais frequentes nos casos de lesões traumáticas não agudas. Os autores suspeitam que os diagnósticos inadequados sejam devidos a confusão na terminologia usada para descrever alterações dos estados de consciência nas lesões cerebrais.

● **Cool, warm, and heat-pain detection thresholds: testing methods and inferences about anatomic distribution of receptors**

43(8):1500-8, 1993 / Dyck e cols / 27ref (1)

Os autores têm observado que o algoritmo de estimulação pode influenciar a avaliação do limiar vibratório. Utilizando o equipamento CASE IV (Computer-Assisted Sensory Examination), avaliam os limiares de detecção de vários padrões de sensibilidade térmica.

● **A 4,2, and 1 stepping algorithm for quick and accurate estimation of cutaneous sensation threshold**

43(8):1508-12, 1993 / Dyck e cols / 6 ref (1)

Com o equipamento CASE IV os autores descrevem um método de avaliação dos limiares vibratório e térmico que pode ser utilizado para controle clínico e estudos epidemiológicos.

● **Memory in patients with cerebellar degeneration**

43(8):1536-44, 1993 / Apollonio e cols / 54 ref (1)

O cerebelo humano tem sido relacionado a certo papel na atividade cognitiva. Estudos indicam que a parte lateral dos hemisférios cerebrais podem prestar-se a um mecanismo adaptativo cujos sinais capacitam o córtex frontal a executar otimamente os procedimentos aprendidos. Os autores estudaram 11 pacientes com degeneração cerebelar relativamente seletiva comparados a controles. Os testes neuropsicológicos aplicados permitiram identificar que os pacientes com lesão cerebelar estavam mais comprometidos nas funções que requeriam o uso de funções executivas tais como a iniciação e a perseveração (Mattis demecia rating scale) ou nos testes de fluência e em medidas de memória que requeriam grande efeito de processamento. Os autores concluíram que a memória em pacientes com disfunção cerebelar pura está comprometida só parcialmente e que o comprometimento é secundário ao déficit nas funções cognitivas.

● **Asymmetry of forearm rolling as a sign of unilateral cerebral dysfunction**

43(8):1596-8, 1993 / Sawyer e cols / 9 ref (1)

A rotação de um antebraço ao redor do outro em frente ao tronco, quando assimétrica, mostrou-se indicador sensível de doença hemisférica unilateral em 85% de 62 pacientes com lesões hemisféricas, comparados a controles.

● **Retinal disease masquerading as spasmus nutans**

43(8):1607-9, 1993 / Lambert & Newman / 10ref (1)

Os autores diagnosticaram cegueira noturna congênita estacionária (CNCE) em duas crianças com achados típicos de espasmo nutans. Recomendam que se faça avaliação oftalmológica completa e eletroretinografia sempre que as crianças sob suspeita sejam míopes desde que a forma mais comum de CNCE é associada à miopia.

● **Hepatitis B transmission by neurologic pin testing**

43(8):1618, 1993 / Chynn e cols. / 6ref (3)

Foram selecionados 25 pacientes com distúrbios gastroenterológicos em Taiwan, todos com elevados títulos do HBsAg. A sensibilidade dolorosa foi testada utilizando-se alfinete e palito de madeira. Os instrumentos foram depois analisados através do radioimunoensaio, e analisando-se os alfinetes, os resultados foram todos positivos, enquanto um dos 25 pacientes (4%), tinha o palito contaminado com o HBsAg. A documentação da contaminação dos instrumentos utilizados neste teste, reforça a idéia do uso de materiais descartáveis ou da esterelização dos mesmos.

● **Hysterical hemiparesis accompanying Bell's palsy**

43(8):1619, 1993 / Keane, J.R. / 6ref (3)

A ocorrência de hemiparesia ipsilateral à paralisia facial periférica implica em algumas possibilidades: lesões separadas envolvendo o nervo facial e o trato piramidal, inervação anômala do neurônio motor facial superior ou paresia psicogênica dos membros ipsilaterais. São descritos 5 pacientes adultos jovens cujo diagnóstico final foi paralisia facial periférica e hemiparesia ipsilateral, sendo o medo do AVC um fator comum entre os pacientes.

● **Where will future neurologists and neuroscientists come from?**

43(9):1637-40, 1993 R.N. Rosemberg. 8 ref (1)

O editorial trata de vários aspectos relacionados à educação, pesquisa, utilização de recursos em Neurologia e Neurociências com referência especial ao fato de estar vivenciando a década do cérebro.

● **Neurologists- 1991 to 1992**

43(9):1666-72, 1993 Ringel e cols 26ref (1)

Um levantamento feito através de questionários analisando cuidadosamente vários parâmetros relacionados às atividades de neurologistas americanos com vistas às atividades práticas atuais deles e as possíveis reformas que advirão com mudanças econômicas envolvendo o financiamento da saúde.

● **Hereditary congenital nystagmus and gazeholding failure: the role of the neural integrator**

43(9):1741-49, 1993 Dell'Osso e cols 44ref (3)

O nistagmo congênito (CN) pode ser uma instabilidade na integração neuronal responsável pelo olhar fixo. Foram estudados 4 pacientes que apresentavam CN e impossibilidade de olhar fixo enquanto fixavam uma posição primária e olhar lateral. Os autores concluem que nos pacientes com CN, não há anormalidade no olhar fixo.

● **Disruption of automatic speech following a right basal ganglia lesion**

43(9):1768-74, 1993 Speed e cols 43 ref (1)

A comunicação verbal é composta de vários elementos, incluindo proposicionais e fala automática. Os proposicionais são aqueles nos quais os elementos lingüísticos são conscientemente reunidos para expressar mensagens semânticas. Os elementos automáticos são os que já vem prontos e são compostos de seqüências de palavras invariantes. Após hemorragia hemisférica direita, envolvendo grande parte dos núcleos da base a paciente tornou-se incapaz de recitar versos familiares. Ela manteve a fala proposicional tanto em francês quanto em hebraico bem como a compreensão da fala automática mas com comprometimento da fala automática.

● **Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies in vasculitic peripheral neuropathy**

43(9):1826-27, 1993 Chalk e cols 10ref (3)

Os anticorpos citoplasmáticos anti-neutrófilos (ANCA) são detectados com elevada freqüência na Granulomatose de Wegener, poliarterite nodosa e em certos tipos de glomerulonefrites. Tem-se sugerido que o ANCA possa estar envolvido na patogenia das vasculites necrotizantes. Os autores estudaram 166 pacientes com neuropatia periférica, e o ANCA foi encontrado em 4 de 6 pacientes com neuropatia vasculítica. Ocorreram elevados números de falso positivos em outras neuropatias, o que sugere uma baixa especificidade.

● **The use of animals in science**

43(10): 1875-77, 1993 Aminoff, M.J. (1)

O autor comenta aspectos históricos da prática da Medicina, os conceitos errôneos quanto ao uso de animais em ciência bem como as perspectivas futuras da experimentação em animais.

● **Bilateral anterior lingual hypoguesia hypesthesia**

43(10):2146, 1993 Schwankhaus, J.D. 7 ref (1)

É relatado o caso de uma paciente com sinais não usuais de perda de paladar e hipostesia nos 2/3 anteriores da língua após extração do terceiro molar inferior cinco semanas antes. Os achados refletem dano bilateral dos nervos linguais e corda do timpano, ramos dos nervos faciais. O traumatismo pode ser explicado da seguinte forma: traumatismo durante a injeção intraoral de anestésico local na borda do ramo anterior da mandíbula logo acima do terceiro molar inferior ou dano destas estruturas durante a extração dos molares. O autor levanta as possibilidades de diagnóstico diferencial com: síndrome neck-tongue, neuropatia lingual, neuropatia trigeminal sensorial e síndromes da mandíbula e do queixo.

• **Disconjugate ocular bobbing**

43(10):2151, 1993 Gaynard, B. 5ref (1)

Bobbing ocular é um movimento conjugado vertical ocular anormal que consiste em um rápido movimento do olho para baixo seguido por um lento retorno à posição horizontal inicial do olho. O caso relatado é raro por apresentar bobbing ora em um olho ora em outro ora em ambos. O bobbing ocular é relatado em lesões da fossa posterior. Assimetrias têm sido relatadas em associação a paralisia coexistente unilateral do III par, o que não ocorria neste paciente. Fisiopatologia desconhecida.

• **Expectancy and response strategy to sensory stimuli**

43(10):2139-42, 1993 Goodin e cols 10ref (1)

A forma pela qual o cérebro discrimina estímulos é ainda controversa. Os aa investigaram a relação entre a discriminação sensorial e a seleção de respostas apropriadas em pessoas em dois diferentes tempos de reação. As pessoas anteciparam a necessidade de dar diferentes respostas baseadas na similaridade de um estímulo particular ocorrer em uma determinada situação. Estes eventos cerebrais antecipatórios podem ser alterados depois do reconhecimento de que este estímulo freqüente não ocorreu. Os resultados indicam que a avaliação dos estímulos e a seleção de respostas são processos cerebrais dinâmicos integrados e colocam em discussão o significado funcional do chamado potencial de leitura pré-movimento.

• **"Entomopia": A remarkable case of cerebral polyopia**

43(10):2145-46, 1993 Lopez e cols 7 ref (1)

É relatado o caso de uma paciente de 68 anos que foi atendida por episódios de alterações visuais caracterizados por visualizar 100 a 200 imagens do mesmo objeto,

o que obscurecia completamente seu campo visual e dificultava a permanência em pé. Os aa discutem as possíveis explicações para este fenômeno ao qual propõe o nome de entomopia devido ao fato de tratar-se de um tipo de poliopia que lembra a imagem de insetos.

• **Neurologic function in the optimally healthy oldest old: Neuropsychological evaluation**

43(10): 1882-1886, 1993, Howieson e cols (37 ref) (3)

Objetivando demonstrar o declínio gradual de muitas funções cognitivas com o envelhecimento, foram estudados 2 grupos de indivíduos idosos e saudáveis, um grupo (n=34) incluía pessoas com 84 a 100 anos de idade e outro (n=17) pessoas com 65 a 74 anos, utilizando-se testes neuropsicológicos padronizados. Muitas funções cognitivas estavam relativamente bem preservadas no grupo dos pacientes mais idosos, sendo o efeito do envelhecimento maior (pior desempenho) nos testes de percepção visual e testes construcionais.

• **A case of foreign accent syndrome without aphasia caused by a lesion of the precentral gyrus**

43(7):1361-3, 1993 / Takayama e cols. / 11 ref (1)

Foreign accent syndrome (FAS) é uma rara subvariedade de distúrbios adquiridos da fala. O achado patognomônico é o aparecimento de uma acentuação atípica após a lesão cerebral. Na linguagem a colocação da acentuação variava de modo não natural e apresentava, algumas vezes longas pausas entre as sílabas, alterando o ritmo de fala. A MRI efetuada 4 semanas após o ictu mostrava lesão consistente com hemorragia ptequial dentro do infarto na parte posterolateral do giro pré-central esquerdo.

**Tegretol®/Tegretol® CR**  
carbamazepina carbamazepina

**Apresentação:** Carbamazepina - comprimidos de 200 e 400mg; comprimidos CR (liberação controlada, divisíveis) de 200 e 400mg; xarope 100mg/5ml. **Indicações:** Epilepsia (crises parciais, crises generalizadas primárias ou secundárias com componente tônico-clônico, mistas). Usualmente não é efetiva em ausências (pequeno mal). Mania e tratamento profilático de distúrbios maniaco-depressivos (bipolares). Síndrome de abstinência alcoólica. Neuralgia do trigêmio, neuralgia idiopática do glossofaríngeo. Neuropatia diabética dolorosa. Diabetes insipidus centralis. **Dosagem:** Iniciar o tratamento com doses baixas (por exemplo: adultos - Epilepsia: 100-200mg, uma ou duas vezes ao dia; Neuralgia do trigêmio: 200-400mg/dia; surto de mania: 200-600mg/dia), as quais devem ser gradualmente aumentadas até 800-1.600mg/dia, dependendo da indicação e gravidade da doença. **crianças** - 10-20mg/kg/dia. Administração em doses divididas. Vide informações completas para prescrição. **Contra-indicações:** Hipersensibilidade conhecida à carbamazepina ou às drogas estruturalmente relacionadas. Bloqueio atrio-ventricular. História de depressão de medula óssea ou porfiria intermitente aguda. Uso concomitante de inibidores da MAO. **Advertências:** Anemia aplástica, agranulocitose, hematometria completa e monitorização do paciente; reações graves de pele. Vide informações completas para prescrição. **Precauções:** Gravidez e lactação. História de distúrbios cardíaco, renal ou hepático ou reações adversas hematológicas a outras drogas; sinais e sintomas precoces de reações potencialmente hematológicas, dermatológicas ou hepáticas. Dirigir veículos ou operar máquinas. Testes de função hepática periódicos e urinálise. Pressão intra-ocular, ativação de psicose latente, confusão, agitação; pacientes idosos. Crises mistas, incluindo ausências atípicas; interrupção abrupta do tratamento. Monitorização dos níveis plasmáticos. Outras drogas anti-epilépticas; benzodiazepínicos, haloperidol, tiordiazina, corticosteróides, contraceptivos orais, ciclosporina, digoxina, doxiciclina, eritromicina, trioleandomicina, possivelmente isamicina, isoniazida, diltiazem, felodipina, verapamil, imipramina, metadona, dextropropifenol, anticoagulantes orais, viloxazina, possivelmente cimetidina, danazol, possivelmente nicotinamida; lítio, metoprolol, teofilina, acetazolamida, hidroclorotiazida, furosemida, miorelaxantes não despolarizantes lex.: pancuronium, isotretinoína, álcool. Vide informações completas para prescrição. **Reações adversas:** Sistema Nervoso Central - Ocasional e normalmente no início do tratamento, sendo transitórias: vertigens e diplopia, raramente: ataxia e movimentos involuntários; casos isolados: neurites periféricas, alucinações, depressão, agitação, comportamento agressivo. Pele - brandas, freqüentes: reações alérgicas dérmicas; raramente: reações dérmicas graves, por exemplo: dermatites esfoliativas, síndrome de Stevens-Johnson; casos isolados: reação anafilática; raramente: síndrome "lupus-like". Sistema cardiovascular - Raramente: arritmias; casos isolados: bradicardia, bloqueio atrioventricular, insuficiência cardíaca congestiva e tromboembolia, distúrbios da pressão sanguínea e agravamento de doenças arterio-coronárias. Sistema endócrino - Ocasionalmente: retenção de líquido, ganho de peso, hiponatremia; isoladamente: ginecomastia ou galactorreia, testes anormais da função tireoideana, distúrbios do metabolismo ósseo, osteomalacia. Urogenital - Casos isolados: disfunção renal, nefrite intersticial, distúrbios sexuais. Diversos - Ocasionalmente: distúrbios de acomodação visual; casos isolados: distúrbios no paladar, opacidade do cristalino, conjuntivite, zumbido, dor muscular. Vide informações completas para prescrição. **Embalações:** TEGRETOL: comprimidos de 200 ou 400mg; caixas com 20 unidades; xarope 100mg/5ml; vidros com 100ml. TEGRETOL CR DIVITABS: comprimidos divisíveis de liberação controlada; 200 ou 400mg; caixas com 20 unidades.

Informações completas para prescrição à disposição da classe médica mediante solicitação.

® Marca Registrada da Ciba-Geigy - Basileia/Suíça

Hot-Line - BIOGALÊNICA - Tel.: 0800-113003 (ligação gratuita) - Av. Prof. Vicente Rao, 120 - Portão B - Prédio 156 - CEP 04706-900 - São Paulo - SP

**BIOGALÊNICA**  
PRODUTOS  
CIBA-GEIGY