

ENFERMIDADE DE HALLERVORDEN-SPATZ. ARY BORGES-FORTES. Tese apresentada à Faculdade Nacional de Medicina (Rio de Janeiro) em concurso para a cátedra de Neurologia. 1 volume com 321 páginas. Impresso nas Ind. Graf. J. Lucena S. A., Rio de Janeiro, 1945.

A propósito da apresentação do estudo anátomo-clínico de dois casos, dentre quatro observados na mesma família, da enfermidade de Hallervorden-Spatz, o autor faz uma síntese tão completa quanto possível da literatura sôbre esta afecção. Descrita originariamente em 1922 por J. Hallervorden e S. Spatz, esta rara afecção teve até hoje somente 23 casos assinalados na literatura, dos quais 13 com documentação anátomo-patológica, incluindo-se neste total os casos ora publicados. Na revisão que faz da bibliografia, o A. inclui as observações de Fischer (1911) e de Rothman (1915) que, a seu ver, seriam as primeiras identificáveis como pertencendo a esta afecção.

O autor defende o ponto de vista de que se trata de uma entidade anátomo-clínica, diferenciando-a principalmente do status dysmyelinisatus do pálido, de C. Vogt, com o qual ela é confundida por muitos. Na enfermidade de Hallervorden-Spatz existe, além da dismielinização primitiva do pálido, uma degeneração pigmentar nigro-palidal que lhe dá características histopatológicas próprias, quer sob ponto de vista qualitativo como topográfico, permitindo o diagnóstico na mesa de necropsia, tal o aspecto peculiar que apresenta a hiperpigmentação ferruginosa da região nigro-palidal. Trata-se, além disso de uma afecção familiar, de evolução lenta e progressiva, que leva à morte por caquexia, cujos sintomas fazem seu aparecimento, em média, entre os 9 e 14 anos de idade. O quadro clínico mais comum é o de espasmos musculares que afetam os membros superiores e inferiores e, mais tardiamente, tronco e mesmo extremidade cefálica, terminando em hiper-tonia plástica permanente, apresentando-se então o paciente com o quadro da rigidez palidal pura ou entremeada de espasmos, assumindo certas características do espasmo de torção. Paralelamente, há perturbação acentuada da locomoção e dos movimentos associados do paciente, assim como tremor estático ou intencional, desordens da fala e da mímica. O quadro mental, em geral, é o de retardo psíquico. Não há alterações nos resultados dos exames de laboratório, particularmente do líquido cefalorraqueano. As duas observações pessoais que apresenta dizem respeito a doentes do sexo masculino, de 21 e 17 anos respectivamente, observados com mais dois irmãos que apresentavam a mesma moléstia em uma fa-

mília de 13 irmãos, os quais estiveram internados no Hospital da Santa Casa de Pôrto Alegre.

Com a finalidade de preparar o espírito do leitor para a melhor compreensão da entidade clínica que constitui motivo de sua tese, conforme palavras do próprio autor, nas 246 páginas iniciais do seu trabalho há uma explanação extensa da anatomia e fisiologia do sistema extrapiramidal, assim como das síndromes extrapiramidais e das enfermidades extrapiramidais. Merecem menção, neste conjunto, êstes dois últimos capítulos. No primeiro são expostos de maneira didática os caraterísticos elementares dos distúrbios do tono e da cinética que fazem parte destas síndromes, sendo descritas as síndromes dos diversos núcleos cinzentos centrais. No segundo, o mais interessante de sua tese, são expostos de maneira original e digna de atenção, as enfermidades do sistema extrapiramidal. Após breve recapitulação de algumas classificações propostas para elas, apresenta classificação própria, calcada em base etiológica. Considera e analisa separadamente as encefalopatias congênitas, as afecções traumáticas, as intoxicações, as infecções, os tumores, as alterações vasculares, as alterações senis e as degenerações (abiotrofias e heredodegeneração). Todos os capítulos são desenvolvidos de maneira didática e objetiva.

P. PINTO PUPO