

LA NEURO-ANGIOMATOSE ENCÉPHALO-FACIALE (SYNDROME HYPOTHALAMO-HYPOPHYSAIRE). A. M. LARMANDE. Um volume com 152 páginas, 8 pranchas e 27 figuras. Masson et Cie., edit., Paris, 1948.

Inicialmente, o autor faz breve resumo histórico da moléstia, estabelecendo três etapas cronológicas: a etapa anátomo-clínica, na qual se destacaram Sturge, Kalischer e Launcois e Bernoud; a etapa radiológica, na qual pontificaram Weber, Dimitri e Egas Moniz, a etapa histológica, caracterizada pelos estudos de Krabbe, Bergstrand e Peters. Analisando a terminologia da moléstia, o autor critica as variadas denominações adotadas, por considerá-las precárias e discutíveis e propõe a denominação histórica de moléstia de Sturge-Weber-Krabbe e, para denominação clínica, o nome de neurangiomatose encefalofacial, que teria a vantagem de assinalar a lesão do sistema nervoso central, a afecção vascular periférica e o caráter topográfico da moléstia. Propõe, ainda, uma subdivisão da neurangiomatose encefalofacial em dois tipos: a moléstia de Sturge-Weber-Dimitri, caracterizada pela presença obrigatória de glaucoma, e angiomatose encefalotrigeminada, na qual não há participação ocular.

Examinando cerca de 30.000 indivíduos, o autor encontrou essa moléstia cinco vezes, sendo que, em apenas 3, ela se apresentava com todos os seus característicos. Dentre esses casos destaca-se o referente à observação 1, no qual, além dos sinais clássicos, foi observada, pela radiografia do crânio, uma calcificação anular do globo ocular esquerdo, visível nitidamente na incidência oblíqua. Descrevendo os sinais cardinais dessa moléstia o autor cita: os sinais cutâneos mucosos; os sinais morfológicos, caracterizados por hemi-hipertrofia craniofacial e, mais raramente, por hemi-atrofia; os sinais neuropsiquiátricos, que se podem caracterizar por manifestações epilépticas, perturbações paréticas e distúrbios mentais, além de outras alterações neurológicas; os sinais oftalmológicos, que podem revestir o aspecto de uma hidroftalmia, glaucoma crônico ou escavação papilar tipo glaucomatoso; os sinais associados, tais como melancose, malformações e perturbações infundíbulo-hipofisárias; os sinais radiológicos, caracterizados, na radiografia simples, pelas calcificações intracranianas e assimetria craniofacial, sendo que esta última pode-se apresentar como dilatação unilateral dos seios frontal e maxilar, por vezes considerável. Esta última anomalia é de importância capital, pois constituiria um sinal de lesão hipofisária, ressaltando o autor que, de todas as hipertrofias craniofaciais, a acromegalia é a única acompanhada de aumento das cavidades aéreas. Considera, ainda, as modificações do sistema ventricular e da circulação cerebral, demonstradas, respectivamente, pela pneumoencefalografia e angiografia cerebral.

Procurando sistematizar as formas clínicas da moléstia, o autor considera a forma completa com dois subtipos — a moléstia de Sturge-Weber-Dimitri e a angiomatose encefalotrigeminada — e as formas incompletas, que podem ser tri ou bissintomáticas, conforme o número de sinais presentes. É discutível a existência de uma forma monossintomática.

Interessante e indubitavelmente muito proveitoso é o capítulo sobre a fisiopatologia dos diferentes sinais da moléstia, particularmente da assimetria craniofacial. O autor nega que a osteo-hipertrofia da face seja secundária ao angioma

facial, admitindo que ela é de natureza primitiva e que se trata de uma perturbação trófica determinada por uma lesão nervosa de natureza simpática ou por distúrbios endócrinos. Assim, a hemi hipertrofia craniofacial seria devida a dois fatores: um morfogenético, humoral, predominantemente ante-hipofisário e outro, localizador, simpático. Tudo se passaria como se uma perturbação funcional regional ou local devida a alterações do simpático tornasse acessível um certo território à ação de hormônios previamente desviados, enquanto o simpático, funcionando regularmente, neutralizaria a ação desses hormônios noutros territórios.

Noutros capítulos são estudadas as lesões anatômicas, a evolução, o prognóstico, que deve ser reservado em virtude das complicações neuropsíquicas, vasculares ou oculares que podem sobrevir, a nosografia, os fatores etiológicos e a patogênica. Em relação ao tratamento pode-se tentar: a eletrocoagulação, a Buckyterapia ou a neve carbonica para tratamento do nevo cutâneo; os métodos cirúrgicos (extirpação do angioma meníngeo ou do córtex calcificado e a ligadura da carótida); a radio-terapia ou a curieterapia; medicação sintomática anticonvulsivante e para tratamento das perturbações neurológicas; tratamento cirúrgico ou médico com instilações de eserina, pilocarpina ou adrenalina para as manifestações oculares.

A bibliografia consultada refere-se a 300 trabalhos no período compreendido entre 1860 a 1947. Infelizmente, as referências bibliográficas estão grupadas no fim do trabalho, em ordem alfabética mas sem numeração, o que dificulta, por vezes, a pesquisa dos trabalhos originais. Trata-se de monografia completa e didática, cuja leitura se impõe aos estudiosos do assunto.

W. BROTTO