

ANALISES DE LIVROS

SNORING AND OBSTRUCTIVE SLEEP APNEA. D. N. F. FAIRBANKS, S. FUJITA, T. IKEMATSU, F. B. SIMMONS, editores. Um volume (16 x 24) com 268 páginas, 81 figuras e 25 tabelas. Raven Press, 1987.

Durante muitos anos a queixa de sonolência excessiva diurna abria ao neurologista um leque de possibilidades diagnósticas que incluía processos expansivos, moléstias degenerativas, encefalites e algumas patologias sistêmicas como o hipotireoidismo. Narcolepsia era considerada entidade rara e a síndrome de apnéia do sono ainda não existia. A última, atualmente, é considerada a causa mais comum. Tal mudança radical, em apenas duas décadas, deve-se principalmente ao desenvolvimento da polissonografia permitindo sua detecção.

A possibilidade do diagnóstico defragou rapidamente a procura de tratamentos. O volume em análise focaliza esses dois aspectos da apnéia do sono tipo obstrutiva. A terapêutica clínica abrange o controle da obesidade, redução de fatores de risco como álcool e drogas depressoras do SNC e as indicações de medicamentos como protriptilina, progesterona e triptofano. Das cirurgias, a uvulopalatofaringoplastia (UPFP) é a mais utilizada sendo amplamente discutida em vários capítulos, chegando aos detalhes das técnicas de Fujita, Simmons, Moran e Fairbanks. Com o surgimento da UPFP, a traqueostomia ficou relegada a plano secundário mas Simmons mostra quando ela ainda é necessária e sua técnica de escolha. A apnéia do sono tipo obstrutiva acomete qualquer faixa etária, sendo muito interessante a seção dedicada à infância. Pottsic e March chamam a atenção para as diferenças clínicas na criança, quando a sonolência diurna e a obesidade estão muitas vezes ausentes, sendo substituídas pela hiperatividade e falta de desenvolvimento ponderoestatural. O médico necessita estar ciente destas características opostas às do adulto. A polissonografia revela apnéias idênticas às outras faixas etárias e a terapêutica cirúrgica leva a resultados satisfatórios.

Trata-se, portanto, de um livro recomendável para atualização do neurologista e neuropediatra, principalmente nos seus capítulos clínicos e de revisão.

RUBENS REIMÃO

GENETICS AND NEUROLOGY. SARAH BUNDEY. Um volume (15 x 23 cm) com 340 páginas. Churchill-Livingstone, Edinburgh, 1985.

Este livro é destinado aos geneticistas clínicos, pediatras e neurologistas, sendo dividida em três partes, nas quais reúne as várias enfermidades neurológicas de base genética. Na primeira Secção são estudadas as malformações do SNC relativamente comuns, ocorrendo em 3 a 4% dos abortos espontâneos precoces e aproximadamente em 0,6% dos nascimentos. Malformações congênitas do encéfalo são registradas à autopsia entre 20 a 30% dos pacientes mentalmente retardados. Anormalidades de fechamento do tubo neural são poligenicamente herdadas. Sucessivamente, são estudadas anormalidades de clivagem, malformações do corpo caloso e estruturas adjacentes, malformações de estruturas da fossa posterior e as desordens na formação do giro. Em todos esses processos são estudados os processos genéticos de sua transmissão e o aconselhamento genético cabível. Facomatoses e tumores são o tema do capítulo 2, a começar pelo estudo da neuro-fibromatose múltipla. Sucede-se o estudo da esclerose tuberosa, a «incontinência pigmenta» (síndrome de Block-Sulzberg), a doença de Sturge-Weber e outras modalidades menos frequentes de facomatose. A síndrome de Turcot, em que há associação de glioblastoma cerebral com polipose do cólon e reto, ocorre sob forma familiar, provavelmente por herança autossômica recessiva. O capítulo 3, de autoria de Brett, refere-se ao fascinante tema das alterações degenerativas da infância. O sistema nervoso, mais frequentemente que em qualquer outro sistema orgânico, pode ser sede de desordens metabólicas genéticas. Em razão de sua imaturidade, o encéfalo humano no nascimento torna-se vulnerável a essas desordens metabólicas, as quais em sua maioria são herdadas com características autossômicas recessivas. Como qualquer classificação aquela proposta pelo autor é reconhecidamente insatisfatória. Sucessivamente, são estudadas as doenças neuronais de armazenamento, as leucodistrofias, assim como outras afecções degenerativas cerebrais na infância; doença de Pelizaeus-Merzbacher (herança recessiva ligada ao cromossoma X), doença de Merke (cujo locus do gene se situa provavelmente no centrômero do cromossoma X) e encefalopatia necrotizante de Leigh (forma autossômica ligada ao sexo) e a distrofia neuroaxonal (autossômica recessiva).

Assunto controverso é o fator herança em doenças extrapiramidais e nas discinesias. No que concerne ao parkinsonismo idiopático, embora seja afecção habitualmente isolada, não é possível ainda decidir se nos casos de maior concentração familiar, esta depende de um ou mais genes de maior efeito. Destacam-se como temas de revisão muito atualizada, a coreia de Huntington e a degeneração hepatolenticular (doença de Wilson). A genética do tremor e dos tiques é também revista, inclusive na síndrome de Gilles de la Tourette. As doenças musculares consideradas primordialmente em seus aspectos genéticos constituem o tema de dois alentados capítulos. Ênfase é concedida às distrofias musculares hipertróficas ligadas ao cromossomo X, especialmente a distrofia muscular de Duchene. Em capítulos subsequentes são estudadas as atrofias musculares espinhais. Assim, são revistas as atrofias musculares espinhais infantis agudas (tipo I) e as formas do recém-nascido e da primeira infância (tipo 2), entre as quais são incluídas a síndrome de Werdnig-Hoffmann e a amiotrofia espinhal crônica da infância (doença de Kugelberger-Welander, tipo III das amiotrofias espinhais). As neuropatias hereditárias (capítulo 8) encontram na atrofia muscular peroneal (doença de Charcot-Marie-Tooth) seu protótipo e pode ser dividida em duas formas: neuropatia sensitivo-motora (tipo I e II) e atrofia muscular distal. As primeiras formas podem ser distinguidas em duas variedades: autossômicas dominantes e autossômicas recessivas. Haveria forma intermediária (tipo III), própria do recém-nascido e da primeira infância, a neuropatia infantil por hipomielinização. A indiferença congênita à dor e a disautonomia familiar (síndrome de Riley-Day), assim como as neuropatias periféricas correlacionadas a alterações lipídicas e a hereditária atáctica polineurítica (doença Refsum) são revistas. Finalmente, consideram entre outras afecções, as neuropatias hereditárias, a porfiria aguda intermitente e a seguir neuropatias amilóides, em suas diversas variantes.

No cenário das doenças neurológicas de base hereditária, destacam-se as ataxias cerebelares e espinocerebelares em suas variedades clássicas, assim como aquelas formas que constituem o grupo das atrofias olivopontocerebelares. Entre estas, o autor inclui uma possível variante, a doença de Joseph Machado, originária em portugueses dos Açores. Capítulo especial é reservado para as doenças neurológicas que se caracterizam por defeitos no reparo do DNA. Duas dessas condições, o xeroderma pigmentoso e a ataxia-telangiectasia se associam ao risco aumentado de neoplasias, mas não uma terceira condição, a síndrome de Cockayne (composta por nanismo post-natal, microcefalia, espasticidade e degeneração retiniana). Várias afecções neurológicas não se revestem de marcas características genéticas, mas heranças multifactoriais podem nelas desempenhar algum papel. Destaca (capítulo 12) em primeiro lugar, a esclerose múltipla em que são revistos os fatores ambientais em sua etiologia e a associação com os alelos HLA. Na miastenia grave, em suas diferentes modalidades existe, segundo a autora, predisposição não apenas para a afecção mas para outras doenças autoimunes. Essa predisposição seria mais marcada nos casos em que o início se verifica antes da idade de 20 anos e também em seus consanguíneos. Entre outras afecções correlacionadas a antígenos de histocompatibilidade, a autora discrimina a síndrome de Guillain-Barré, a dermatomiosite juvenil, a panencefalite esclerosante subaguda (nestes casos haveria maior predomínio da HLA — A29) e a falência autonômica progressiva (síndrome de Shy-Drager). De importância é a revisão do último capítulo, a genética nas demências e nas epilepsias. No que concerne à demência pré-senil, existe, por vezes, herança autossômica dominante, com várias gerações afetadas. Entretanto, na maior parte com a forma pré-senil da doença de Alzheimer não há história familiar. No que concerne a demência senil do tipo Alzheimer, a evidência genética sugere que a etiologia dessas formas seria diferente da variedade pré-senil. Três apêndices contendo respectivamente dados estatísticos envolvendo a frequência de casamentos consanguíneos de pacientes com doenças autossômicas recessivas, os cálculos de risco para as portadoras ou enfermos com desordens ligadas ao cromossoma X, e, um inventário das desordens neurológicas que são herdadas através de forma ligada ao cromossoma X finalizam este interessante livro.

ROBERTO MELARAGNO FILHO

MYOCLONUS. *Advances in Neurology*, volume 43. C. STANLEY FAHN, D. MARSDEN, M. H. VAN WOERT, editores. Um volume (23 x 15 cm) com 730 páginas. Raven Press, New York, 1986.

O mioclono constitui ponte de ligação entre os campos da epilepsia e das desordens involuntárias. Suas variadas etiologias, as diferentes sedes de origem no SNC, assim como as múltiplas formas de expressão clínica tornam complexo esse capítulo da Neurologia.

Talvez, como resultado dessa complexidade, não surgiu até o momento qualquer outra monografia que abrangesse o que até o momento se conhece sobre as mioclonias. Este volume é composto por várias Seções. De particular importância para clínicos é a primeira, onde, inicialmente, os editores do livro definem e classificam as mioclonias. Por esse termo, compreendem-se movimentos involuntários causados por contrações musculares (mioclonias positivas ou mioclonias negativas) oriundas do SNC. Excluem-se as contrações parciais de fascículos musculares (fasciculações), dependentes em geral de lesões do neurônio motor inferior, mas que podem surgir, também, em processos de nervos periféricos e plexos. O conceito de mioclonias negativas originou-se da descrição de Lance e Adams que registraram em quadros pos-hipóxicos, movimentos mioclônicos que podem se associar a períodos de silêncio elétrico do músculo. As mioclonias podem ocorrer isoladamente ou repetitivamente e sua amplitude varia desde pequenas contrações, insuficientes para determinar mudanças de posição de segmentos corpóreos, até formas enérgicas que movimentam membros, tronco e cabeça. Por outro lado, podem ser bilaterais (simétricas ou não) ou unilaterais. Várias bases (fisiopatológicas, farmacológicas, clínicas) podem fundamentar uma classificação das mioclonias.

Hallett incumbiu-se de revisão da história das mioclonias. O termo «mioclonia» seria uma abreviatura do que, há mais de 100 anos, Friedreich denominou «Paramyoklonus multiplex» para caracterizar o que talvez hoje chamamos de mioclonias essenciais. Aicardi revê as epilepsias mioclônicas dos latentes e da infância. O autor diferencia, em bases da neurofisiologia clínica, as verdadeiras mioclonias, das crises mioclônicas. Uma distinção entre crises mioclônicas verdadeiras e crises pseudomioclônicas, em bases neurofisiológicas, contribuiu para esclarecer o problema, especialmente no que concerne à síndrome de Lennox-Gastaut, as quais devem ser consideradas à parte das verdadeiras epilepsias mioclônicas. As mioclonias de ação, a síndrome de Ramsay-Hunt, assim como outras síndromes mioclônicas cerebelares são objeto da revisão de Lance. Habitualmente, as mioclonias de ação respondem satisfatoriamente ao valproato de sódio ou ao clonazepam e alguns pacientes, particularmente aqueles com mioclonias pos-hipóxicas, melhoram com a administração de precursores da serotonina. Koskineni demonstra que as epilepsias mioclônicas progressivas, na ausência dos corpos de Lafora, são mais comuns na Finlândia (mioclono báltico). Trata-se de enfermidade cuja herança é autossômica recessiva. Sucedendo à revisão de Rapin sobre as mioclonias nas doenças de armazenamento e as enfermidades de Lafora, Andermann e col. estudam as mioclonias de ação, na síndrome de insuficiência renal, condição que há pouco tempo não era reconhecida pois ficava mascarada pelos aspectos nefrológicos. Hopkins e Rosing investigam as doenças do SNC associadas a miopatias mitocondriais, em que podem ocorrer mioclonias. Entre outros capítulos, merece menção o de Young e Shahani, sobre o asterixis, precisamente um tipo de mioclonias negativas. Asterixis é uma perturbação do controle motor caracterizado por lapsos mioclônicos na postura, irregulares, afetando independentemente várias partes do corpo. Esses lapsos são causados por períodos de involuntário silêncio, durando de 50 a 100 mseg em músculos (por vezes mesmo em grupos de músculos antagonistas), os quais são tonicamente ativos. Stanley Fahn se incumbem de atualização das mioclonias pós-hipóxicas. Capítulos sucessivos são dedicados à terapêutica das mioclonias. É também estudado capítulo referente às mioclonias induzidas por drogas e/ou tóxicos, a principiar por aquelas que aparecem no decurso de tratamento de parkinsonianos pela levodopa. Lapresle estuda o fenômeno da mioclonia palatina, conhecida há precisamente um século, quando Spencer empregou o termo de «instagmo palatino». É registrada a freqüente lesão associada a esse fenômeno, especialmente por um tipo de degeneração com hipertrofia da oliva bulbar (no lado oposto, quando o fenômeno é unilateral). A síndrome de mioclonos noturnos e de «pernas inquietas» («restless legs»), assim como as mioclonias rítmicas, (incluindo as mioclonias espinhais) são revistas. A síndrome de pernas inquietas, provavelmente dependente de herança autossômica dominante, poderia ser considerada talvez um fenômeno correlacionado aos opiáceos endógenos (Walters e col.). Outra síndrome fascinante é a da exagerada resposta ao sobressalto (epikplexias) que os pacientes apresentam ao serem submetidos a sustos inesperados.

A evolução das idéias no que concerne à fisiologia das mioclonias é revista por Halliday, abrindo a Seção 2 da obra («Aspectos fisiológicos das Mioclonias»). As correlações desses fenômenos com a eletrencefalografia foram também estudadas por Shibasaki e col. Outro capítulo refere-se aos potenciais sômato-sensitivos das mioclonias (Rothwell, Obeso e Marsden). Ainda merece menção um trabalho de Hallet e Wilkins sobre mioclono e a doença de Alzheimer e as minipolimioclonias, em que por estudos eletrofisiológicos são bastantes semelhantes às das mioclonias reflexas corticais, com uma descarga negativa focal, contralateral, ao EEG, precedendo o ataque mioclônico. A revisão do sistema da serotonina

constitui a Secção 3 deste livro. Observações em humanos e modelos experimentais em animais sugerem que a neurotransmissão mediada pela serotonina (e possivelmente pelo GABA) pode ser anárquica, desordenada, conduzindo a excitação excessiva ou a inibição reduzida ou a ambos, ao nível do tronco do encéfalo e possivelmente em outros níveis das vias motoras.

Em resumo, o Simpósio no qual foram apresentados inúmeros temas constantes neste volume, levantaram muitas questões. Dentre elas, pergunta Lance em seus comentários finais, porque o ACTH é eficiente na encefalopatia mioclônica infantil e em alguns casos em que há um neuroblastoma subjacente. Pode um processo autoimune ser demonstrado nesses pacientes? Por que e como hormônios femininos alteram as mioclonias? Qual seria o mecanismo pelos quais alguns pacientes hipóxicos apresentam mioclonias e outros não? Com efeito, inúmeras questões estão ainda em aberto e são discutidas neste livro, acreditamos, muito útil para todos os especialistas.

ROBERTO MELARAGNO FILHO

PARKINSON'S DISEASE. *Advances in Neurology*, volume 45. MELVIN D. YAHR, KENNETH J. BERGANN, editores. Um volume (18 cm x 25 cm) com 616 páginas. Raven Press. New York, 1986.

Este volume que conta com a colaboração dos mais renomados especialistas no assunto, é dedicado à Doença de Parkinson (DP). Entre os inúmeros simpósios realizados, destaca-se o de New York, organizado pela Research Committee on Extrapiramidal Disease da Federação Mundial de Neurologia, entre 9 e 12 de junho de 1985. Os relatórios respectivos compõem este livro. De modo global, os temas abordados visam a 4 itens maiores: fatores epidemiológicos e bioquímicos; patologia bioquímica e ultraestrutural; aspectos motores na DP; tendências correntes e futuras de tratamento. Estas questões são divididas em 9 grandes secções, cada uma das quais compostas de vários artigos sintéticos, objetivos onde várias facetas dos problemas são sucessivamente estudadas. A primeira secção, «Patologia (bioquímica e anatómica) da DP» é iniciada por dois amplos trabalhos de revisão: Alterações morfológicas da DP (Jelling) e Fisiopatologia bioquímica da DP (Hornykyewicz e Klish). Sucedem-se estudos sobre aspectos anatómicos, neurotransmissores envolvidos, receptores, estudos metabólicos através de tomografia por emissão de positron e subsídios proporcionados pela neuroimagem, principalmente correlacionada com a gravidade de cada caso. A segunda secção, «Monoaminoxidase, MPTP e Parkinsonismo», se reveste de importância prática, a começar pelo primeiro artigo, um estudo crítico sobre a Inibição da MAO na DP (Knoll). Vários trabalhos se concentram no mais perfeito modelo experimental da DP. Assim, são estudados os vários aspectos experimentais e práticos da neurotoxicidade dopaminérgica, produzida pelo 1-metil-4-fenil-1,2,3,4,6-tetrahidropiridina (MPTP). Na terceira secção, já de interesse clínico mais direto, são estudadas as variações clínicas do parkinsonismo, a começar pelo capítulo sobre aspectos anatomoclínicos e bioquímicos da paralisia supranuclear progressiva (Agid e col.). A quarta secção é destinada a artigos sobre as disfunções autonômicas da DP. Os fatores epidemiológicos e etiológicos são matéria da quinta secção, a começar pelos trabalhos de Schoenberg, Martilla e Rinne e de Kondo sobre o valor da epidemiologia como elemento básico para considerações de ordem etiológica. Barbeau e col., Duvoisin e Lang e col., em artigos seguidos, consideram os controversos aspectos genéticos da DP, assim como a história familiar de tremores nessa mesma doença, em comparação com controles e com pacientes portadores de distonias idiopáticas. Segue-se a secção concernente a disfunções sensoriais e motoras da DP, a partir do comprometimento do sistema visual. Um assunto que hoje ocupa a ordem do dia é a DP e suas eventuais relações com a doença de Alzheimer, principalmente, nos distúrbios motores que acompanham esta última enfermidade. Com efeito, somam-se os trabalhos concernentes ao parkinsonismo e demência. Nesse sentido as disfunções cognitivas e afetivas na DP são matérias da sexta secção, sendo avaliadas as alterações cognitivas vigentes (Growdon e col.). Não é fácil apontar entre os demais artigos que compõem esta Secção quais os de maior interesse. Limitamos a citar aqueles em que os assuntos são tratados de modo mais abrangente: Demência na DP (Korczyn e col.). Comprometimento intelectual na DP (Stern e Mayeux), Depressão mental não tratada (Santamaria e col.) e «Depressão na DP» (Mayeux e col.). A levodopaterapia com seus efeitos favoráveis e problemas laterais é assunto de secção especial, visando ao conhecimento da ação do medicamento, de sua farmacodinâmica, das flutuações de seus efeitos. O último capítulo, reservado ao estudo sobre a Farmacologia da DP, é composto por uma apreciação abrangente de W. Birkmayer e J.D. Birkmayer. Encerram seu capítulo com uma afirmação que ninguém contesta: os vários aditivos à levodopa que têm sido propostos visam a melhorar a ação da droga, tornando possível uma redução de sua dosagem.

A menção sobre as várias tentativas do emprego terapêutico dos agonistas dopaminérgicos, seus resultados, seus efeitos colaterais e suas falhas encerram este volume que merece figurar na biblioteca do neurologista.

ROBERTO MELARAGNO FILHO

AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS. *Neurologic Clinics*, volume 5, número 1. BENJAMIN R. BROOKS, editor. Um volume (15 x 25cm) com 195 páginas. W. B. Saunders, Philadelphia, 1987.

O presente volume é reservado ao estudo de uma afecção infelizmente letal, descrita por Charcot há mais de 100 anos: a esclerose lateral amiotrófica (ELA). É triste constatar que depois de um século se encontra tão desprovida de um tratamento específico. Todavia, alguns progressos estão sendo vislumbrados. Neste volume são apresentados progressos e tendências havidos. No capítulo inicial, Caroscio e col. revêem a ELA e sua história natural. Salientam que, a se concluir de sua casuística, a sobrevida média é maior da que era em geral considerada. Essa sobrevida seria maior nos casos de síndromes puras, supranucleares ou nucleares. Grande parte dos pacientes apresenta nas fases mais avançadas da enfermidade problemas respiratórios que são incriminados como causa de morte. O óbito ocorre por falência respiratória, insuficiência do mecanismo de tosse ou impossibilidade do pulmão em se proteger da aspiração. Nesses casos, uma respiração assistida pode ser de grande utilidade no prolongamento da vida (S.R. Broun). Como a etiologia da ELA é ainda desconhecida, muitas investigações se orientam na procura de possíveis participações de vários sistemas orgânicos. Desta forma foram procuradas disfunções nutritivas, toxinas ou metais pesados, vírus ou outros agentes patogênicos, fatores imunológicos e anormalidades metabólicas. Eventuais anormalidades metabólicas, em princípio, podem ser atribuídas não à causa da ELA mas a simples epifenômenos. Melmed e Braunstein se incumbiram de revisão dos dados publicados concernentes a possíveis anormalidades endócrino-metabólicas. Discutem as funções pancreáticas, testiculares, ovarianas, tireoidéas e pituitárias. Com espírito crítico, analisam as possíveis, mas não comprovadas interrelações, de causa e efeito entre essas perturbações e a enfermidade. Traços de metais e outros elementos foram descritos na ELA. O possível papel etiopatológico do chumbo é ainda controvertido. Não obstante, essa hipótese seria a base para tentativas com o versinato de cálcio ou EDTA, agindo como quelação. Algum efeito útil foi registrado em pacientes que haviam sido submetidos à exposição accidental pelo chumbo. O possível papel do mercúrio é também revisto. J.A. Mitchell, o autor da revisão, estuda a presença de traços de diversos elementos em um putativo papel na etiopatogenia da enfermidade. Os aspectos neuropsicológicos na ELA são revistos por G.K. Montgomery e L.M. Erickson. A ELA parece constituir doença degenerativa multissistêmica, com várias expressões, entre as quais podem ser incluídas habilidades cognitivo-comportamentais (com comprometimento da cortex pré-frontal) e uma demência progressiva. O importante auxílio que um grupo programado para o suporte familiar pode proporcionar é de importância vital. Cook e col. e Andres e col. estudam a avaliação quantitativa da energia de contração nos diferentes músculos e sua avaliação nos déficits proporcionados pela ELA. No que concerne à terapêutica, os três últimos capítulos são destinados ao possível papel do hormônio liberador de tireotropina (TRH). Brooks e col. estudam os efeitos do hormônio (10 mgs/kg de peso), por via venosa, administrado diariamente durante três meses. Os pacientes apresentam alguma melhora focal, pequena a moderada, e transitória, na função muscular. Em estudo piloto de 12 casos registrou-se nítida melhora na capacidade aeróbica. Seus efeitos sobre a frequência cardíaca, respiração e tensão arterial eram muito discretos e atenuando-se no decorrer da evolução. Por outro lado, a administração venosa do TRH tem sua ação limitada pela barreira hêmato-encefálica que limita o acesso do hormônio às células dos cornos anteriores da medula. Nessas circunstâncias, Nonsat e col. investigaram os eventuais efeitos do TRH aplicado diretamente por via tecal. Os resultados ainda não são definitivos, mas os autores sugerem que a facilidade de administração e a boa aceitação do paciente justificam o prosseguimento dessa investigação. Guilloff e Eckland estudaram os efeitos sobre a ELA de produtos análogos ao TRH, de ação prolongada. Suas primeiras impressões depõem a favor de real ação sobre sintomas e sinais bulbares, particularmente a fala, o tono, as fasciculações e a força muscular. Entretanto, é indispensável uma contínua vigilância endocrinológica nos pacientes submetidos ao TRH e seus análogos.

Como todos os volumes dessa *Neurologic Clinics*, a presente coletânea de trabalhos sobre ELA merece ser lida pelos especialistas.

ROBERTO MELARAGNO FILHO