

## ANALISES DE LIVROS

ESSENTIAL NEUROLOGY. I. M. S. WILKINSON. Um volume (17,5 x 25 cm) com 257 páginas. Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1988.

Trata-se de mais um livro que constitui verdadeira sinopse sobre os princípios básicos da Neurologia Clínica. Como se depreende, os capítulos são relativamente curtos, escritos em forma sintética e em geral dispostos em tópicos, tornando a leitura fácil e agradável. Obviamente, depreende-se também que o volume se destina a estudantes de medicina, assumindo então as características de orientação para concursos de residência.

Propõe-se o autor, ao escrever este livro, a obedecer os detalhes seguintes: conservar os princípios básicos, tornar a compreensão de cada tópico tão fácil quanto possível, e omitir detalhes desnecessários.

São 17 os capítulos do livro, em que o autor, neurologista da Escola de Medicina da Universidade de Cambridge, não poupou esforços para que o livro corresponda a seu título, esclarecendo a essência que todo o estudante necessita no conhecimento das situações neurológicas clínicas e neurocirúrgicas mais comuns.

ROBERTO MELARAGNO FILHO

INFLAMMATORY DISEASES OF MUSCLE. FRANK L. MASTAGLIA, Editor. Um volume (20 x 25 cm) com 203 páginas. Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1988.

O editor reuniu equipe de especialistas, em sua maior parte australianos como ele, para empreender estudo das doenças inflamatórias dos músculos. O capítulo de abertura foi reservado para John Walton, que nele engloba quadros clínicos gerais das doenças inflamatórias musculares e seu diagnóstico diferencial. Classifica-as em dois grupos: dependentes de agentes infecciosos identificados; miopatias inflamatórias idiopáticas, entre as quais salienta as polimiosites, as dermatomiosites e as miopatias angiopáticas inflamatórias. As biópsias musculares determinaram os mais importantes avanços no conhecimento da patologia dos músculos e, no segundo capítulo, Roger Pamphlett estuda as diferentes indicações para estes exames. Ira Targoff e Morris Reichlin se incumbem do capítulo concernente a aspectos imunológicos. Com efeito, há evidências que suportam uma patogênese imunológica, principalmente para as polimiosites e dermatomiosites. Em adultos, particularmente com polimiosites, poderosos argumentos, incluindo uma caracterização direta de linfócitos infiltrativos estudos sobre a citotoxicidade in vitro, depõem a favor de patogênese célula-mediada, caracterizada por células T ativadas, provavelmente por antígenos musculares. Em seus diversos aspectos, a dermatomiosite juvenil (estudada por Sarnat) é reconhecida por quatro critérios diagnósticos; nestes últimos anos, o tratamento por esteróides e drogas citotóxicas melhoraram sensivelmente seu prognóstico. Neil Rosenberg e Steven Ringel, estudam a polimiosite e a dermatomiosite do adulto, nas quais uma infecção específica nunca foi identificada. Esta síndrome, provavelmente de etiologia autoimune, em cerca de 20% dos casos associa-se a evidentes afecções do conjuntivo. Zilko estuda afecções miopáticas não polimiosíticas, em doenças do tecido conjuntivo. Discute, ao lado das miopatias inflamatórias, outras afecções musculares como, por exemplo, as de origem iatrogênica. Iniciando com a citação de apropriada frase de Richard Johnson («em virologia a ausência de evidência nunca deve ser considerada evidência de ausência»), Chou estuda as miosites virais. Existem vírus que podem ser considerados como miotrópicos, considerando dados derivados de experiências em animais, com inoculações virais. Separadamente, o autor estuda as miosites agudas e, entre elas, as miosites benignas agudas da infância, a pleurodinia epidêmica (Bornholm), as polimiosites virais mioglobínúricas, as polimiosites dependentes da influenza, aquelas do Coxsackievirus e aquelas outras devidas a variados vírus. Entre as miosites virais subagudas ou crônicas, menciona as miosites virais crônicas disímunes, as miosites por corpos de inclusão (descritas pelo próprio autor do capítulo), assim como outras formas. A importante síndrome pós-viral miopática (Reye) é também objeto de consideração. Ojeda e Mastaglia passam em revista as formas bacterianas de miosites, hoje em dia raras. Grove estuda as infecções musculares parasitárias e fúngicas: entre as miopatias parasitárias, aquelas decorrentes da infestação por helmintos (triquinose, cisticercose, equinococose) e as devidas a

protozoários (toxoplasmose, sarcocistose, formas tripanossômicas). Dentre as infecções por fungos, são revistos a candidíase, a coccidiomicose, os micetomas e aquelas dependentes da «Cunninghamella betrolletiae». Sob um prisma pessoal, Ojeda e Mastaglia estudam várias condições que se caracterizam por miosite.

Como se nota por essa apreciação global, trata-se de volume bastante interessante, abrangente, acompanhado de rica bibliografia. É um livro que merece figurar na biblioteca do especialista.

ROBERTO MELARAGNO FILHO

NEUROGENETIC DISEASES (NEUROLOGIC CLINICS, volume 7/1). WILLIAM G. JOHNSON, Editor. W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1989.

A genética é, talvez, a área médica que mais tem se desenvolvido e, por isso, merecido grande número de trabalhos de atualização e de revisão. Assim, na última edição do Catálogo de McKusick estão listados 2208 loci gênicos definidos por fenótipos humanos, dos quais 1143 demonstram herança dominante, 626 herança recessiva e 139 herança ligada ao cromossomo X. Basicamente, existem duas abordagens gerais para o estudo molecular das doenças genéticas. Se o produto do gene anormal (proteína) é conhecido, uma parte do gene pode ser sintetizado *in vitro* e usado para isolar o gene responsável, o qual pode ser então sequenciado, caracterizado e localizado num cromossomo. Este é o caso de grande número de doenças autossômicas recessivas resultantes de deficiências enzimáticas. No caso de doenças dominantes em que, na grande maioria, o produto do gene anormal é desconhecido, pouco progresso houve no encontro de marcadores genéticos até o advento da prática do mapeamento de ligação. O que tornou praticável o estudo de grande número de doenças genéticas foi a descoberta da existência de polimorfismos de tamanho de fragmentos de restrição (RFLPs — «restriction fragment length polymorphisms»). Quando o DNA é «cortado» por enzimas de restrição, os RFLPs fornecem centenas de marcadores conhecidos, informativos por todo o genoma. O resultado disso é um mapa de ligação cobrindo praticamente todo o genoma humano, e centenas de doenças dominantes são atualmente abordadas por técnicas da genética molecular e análise de ligação com sondas de DNA que identificam RFLPs próximos ao gene da doença. Neste volume, a análise da ligação com RFLPs é aplicada à distrofia miotônica, doença de Charcot-Marie Tooth, doença de Joseph, síndrome do cromossomo X frágil, bem como a doenças mitocondriais.

Dez capítulos compõem este livro, incluindo as doenças genéticas mais conhecidas. Naturalmente, algumas enfermidades deixam de ser citadas, pois foram motivos de trabalhos especializados quando a doença fora focalizada sob outros prismas, em outros volumes da série Neurologic Clinics. Assim, compreende-se a não menção à doença de Huntington, afecção genética das mais fascinantes desde que Gusella conseguiu localizar e mapear o gene da doença no braço curto do cromossomo 4. O primeiro desses 10 capítulos refere-se à distrofia muscular miotônica, afecção herdada sob forma autossômica dominante e que envolve vários sistemas orgânicos. Thomas D. Bird se incumbiu do estudo das neuropatias hereditárias motoras-sensitivas, essencialmente representadas pela síndrome de Charcot-Marie. Esta afecção pode derivar de numerosas causas genéticas. A forma mais freqüente é a neuropatia motora-sensitiva hereditária-1, com acentuada lentificação da velocidade motora e hipertrofia dos nervos periféricos. A seu lado, distinguem-se as neuropatias sensitivas hereditárias. Tende-se hoje a não se referir à doença de Charcot-Marie-Tooth como entidade única e prefere-se falar em síndrome Charcot-Marie-Tooth, com suas numerosas causas. As ataxias hereditárias, classicamente conhecidas como heredo-degenerações espino-cerebelares, são assunto do capítulo de Rosenberg e Grossman. Em sua maioria, são degenerações sistêmicas, reconhecendo herança autossômica dominante ou recessiva. Além das conhecidas degenerações espino-cerebelares, observam-se características alterações nos glânglios da base, atrofia óptica, retinites pigmentares e neuropatias periféricas. Merecem menção, ainda deste capítulo, as referências sobre a doença de Joseph, também conhecida como doença de Machado-Joseph, em famílias dos Açores, embora tenham sido também encontradas famílias, com a mesma afecção, em New York, Japão e, mesmo, no Brasil. Uma rara afecção neuropediátrica, a síndrome de Prader-Willi é revista por S.B. Cassidy e D.H. Ledbetter. Em mais da metade dos casos, a análise de cromossomos prometafásicos revela pequenas deleções no braço longo do cromossomo 15, o que permitirá a localização da doença em 15q11-q12. Os demais pacientes evidenciam um cariótipo normal e o diagnóstico é essencialmente clínico. A xantomatose cérebro-tendinosa é objeto de estudo de V.M. Berginer, G. Salen e S. Shefer. As doenças de Niemann Pick do tipo C e D são objetos do capítulo de Brady e col.: os pacientes apresentam hepato-esplenomegalia, foam cells na medula óssea, paresia vertical do olhar, ataxia e deterioração mental. A síndrome de cromosso X frágil é revista por W. Ted Brown. As

doenças mitocondriais são objeto do capítulo de Zeviani, Bonilla, DeVivo e DiMauro. Essas enfermidades mitocondriais, particularmente as miopatias mitocondriais ou encefalomopatias têm sido exaustivamente investigadas principalmente nesta última década e vieram a ser reconhecidas e classificadas por seus defeitos bioquímicos. Estes podem envolver o transporte mitocondrial, o substrato da oxidação, o ciclo de Krebs, a cadeia respiratória, e o acoplamento oxidação-fosforilação. Estas enfermidades mitocondriais são transmitidas por herança materna, mendeliana ou não.

Com abrangente capítulo especial sobre desordens do metabolismo glicogênico do músculo, S. DiMauro encerra este interessante e atualizado compêndio.

ROBERTO MELARAGNO FILHO  
MARIA ISABEL S. A. MELARAGNO

NEURAL MECHANISMS IN DISORDERS OF MOVEMENT. A. R. CROSSMAN & M. A. SAMBROOK, Editores. Um volume (18 x 24 cm) com 455 páginas. John Libbey & Co., London, 1988.

Este livro é o volume 9 da excelente série «Current Problems in Neurology». Trata-se de compilação de artigos de renomados pesquisadores, inicialmente apresentados em simpósio internacional realizado em Manchester no ano de 1988. São abordados os distúrbios do movimento e as áreas exploradas cobrem as neurociências básicas (anatomia, fisiologia e farmacologia), os modelos experimentais, aspectos clínicos, tratamento cirúrgico e estudos de neuroimagem.

As contribuições na área básica, através de 13 artigos, são densas e projetam novas concepções a respeito do complexo circuito dos ganglios da base, tanto em condições normais como nas afecções que mais comumente afetam essas estruturas. Ressalta-se que a metodologia empregada nesses estudos é altamente sofisticada e de vanguarda. A seção abrangendo estudos com modelos experimentais traz novas contribuições que são fruto da possibilidade, agora real, da criação em macacos de condições patológicas de espantosa similaridade com o parkinsonismo, a coréia, o balismo e a distonia observados em seres humanos. Mesmo as discinesias induzidas pela levodopa, que representam um dos grandes obstáculos no tratamento a longo prazo da doença de Parkinson, já podem ser reproduzidas e, portanto, estudadas em modelos experimentais. O tópico referente ao tratamento farmacológico dos distúrbios do movimento, escrito por S. Fahn, é de grande interesse principalmente para o neurologista clínico. Trata-se de abrangente atualização cobrindo todas as formas de distúrbios do movimento, desde as mais comuns — como o parkinsonismo — até raridades, como as discinesias paroxísticas. Aspectos clínicos da doença de Parkinson, das coréias, das distonias e das mioclonias são abordados em 18 trabalhos originais. No tópico referente ao tratamento cirúrgico dos distúrbios do movimento destaca-se o artigo de Narabayashi, que expõe resultados de 112 talamotomias estereotáxicas realizadas em portadores de vários tipos de hiperkinesia. A seção voltada para os métodos de neuroimagem contém dois artigos originais. Em um, a tomografia com emissão de pósitrons é utilizada no estudo da atrofia de múltiplos sistemas e no parkinsonismo tanto idiopático como no complexo parkinson-demência de Guam. No outro, são analisados interessantes dados relativos a imagens de ressonância magnética em 60 pacientes com os mais variados distúrbios do movimento. Ainda neste tópico consta estudo por tomografia com emissão de fótons comparando casos de paralisia supranuclear progressiva com demências corticais.

O livro, como se deduz do exposto, é de grande utilidade para os que atuam nos diversos campos das neurociências e, particularmente, aos interessados nos distúrbios do movimento.

EGBERTO REIS BARBOSA

SYNESTHESIA: A UNION OF THE SENSES. RICHARD E. CYTOWIC. Um volume (24 x 16 cm) encadernado, com 354 páginas, 84 figuras e 17 tabelas. Springer-Verlag, New York, 1989.

«Quando sinto o gosto de um sabor intenso, as sensações descem pelos meus braços até meus dedos e eu percebo um objeto (forma, textura e temperatura) como se realmente o manuseasse». «Quando ouço música, vejo formas coloridas». «Escutei a campainha... um pequeno objeto redondo rolou em frente dos meus olhos... meus dedos sentiram algo áspero como uma corda... senti o sabor de água salgada... e alguma coisa branca».

Estas são algumas descrições de sinestesia. Nos dois primeiros exemplos, há sinestésias gustativo-táctil e áudio-visual, respectivamente, enquanto no terceiro, a sinestesia é multimodal.

Embora a existência de sinestesia seja reconhecida pela comunidade médica há cerca de 200 anos, tem despertado mais curiosidade que interesse. Cytowic a analisa a partir do método científico e, não menos importante, com a perspectiva de um neurologista. Coleta casos, estuda as descrições, submete os indivíduos a avaliações neuropsicológicas, a exames complementares e tenta encontrar as bases anatómicas e funcionais do fenômeno.

Deixa claro que não se trata de simples emprego de linguagem metafórica. Os sinestésicos geralmente apresentam essa sensibilidade peculiar desde a infância e evitam relatá-la por medo de serem considerados «normais». Os dados apontam para caráter hereditário, provavelmente dependente de transmissão autossômica dominante; ocorreria em cerca de 1 de 300 mil indivíduos. Ao elaborar as relações entre sinestesia e a atividade cerebral, o autor demonstra sua familiaridade com a neuropsicologia ou neurologia do comportamento e oferece resumo claro e interessante das idéias atuais sobre o assunto. A participação do sistema límbico na gênese do fenômeno torna-se bastante evidente. As relações da sinestesia com a arte e os limites entre realidade e ilusão são apresentadas e discutidas. O autor utiliza-se de informações de amplas áreas do conhecimento, mas alicerça-se sempre nas neurociências.

É extremamente interessante verificar que as neurociências detêm conhecimento para permitir a interpretação de fenômenos como a sinestesia. É provável que na estera deste trabalho venham estudos que analisem, a partir de uma perspectiva neurológica, a extraordinária capacidade de percepção de alguns autistas ou os fenômenos de hipercalculia e hiperlexia.

RICARDO NITRINI

#### FISIOPATOLOGIA CLÍNICA DO SISTEMA NERVOSO: FUNDAMENTOS DE SEMIOLOGIA.

DARIO DORETTO. Um volume (27 x 19 cm) encadernado com 432 páginas e 254 ilustrações. Livraria Atheneu Editora, Rio de Janeiro, 1989.

O autor deste compêndio é o Professor Coordenador da Disciplina de Neurologia do Centro de Ciências Médicas e Biológicas de Sorocaba, da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo e, como escreve Hudson Hubner França na Apresentação, este livro é a expressão gráfica de suas aulas.

A matéria é distribuída em 12 itens em que, sucessivamente, são abordados: a introdução ao estudo do sistema nervoso, a fisiopatologia do neurônio motor periférico, a fisiopatologia das estruturas supra-espinhais que atuam sobre a motricidade («sistema piramidal», «sistema extrapiramidal», cerebelo), sensibilidade (vias aferentes somáticas), fisiopatologia dos nervos cranianos (visão e movimentos oculares, nervo acústico-vestibular, nervo olfatório e rino-céfal, demais nervos cranianos), fisiopatologia do sistema neurovegetativo, fisiopatologia do córtex cerebral. Comentários Finais completam o texto, assim como Bibliografia compulsada e recomendada e, ainda, Índice Remissivo. Em cada um dos itens enumerados, os assuntos são abordados de maneira concisa e didática, visando ao preparo dos que se iniciam em Neurologia. Para tanto, oportunas ilustrações esquemáticas e precisas são adotadas, em sua maioria idealizadas pelo próprio Autor que, dessa forma, busca e consegue favorecer, de modo adequado e capaz, o preciso entendimento de cada um dos assuntos abordados. A larga experiência do Autor no ensino da Neurologia Clínica foi seu guia capital na elaboração desta obra que, essencialmente, discute aqueles aspectos da fisiopatologia do sistema nervoso que se mostram de comprovada importância em sua aplicação à prática médica diuturna do assistir o paciente e, com este objetivo, interpretar de modo racional e eficiente, os achados semióticos.

Textos como o presente merecem ser louvados, pois deles é carente a literatura médica nacional. Serve ele de exemplo e de estímulo às demais escolas. Tranqüilamente podem estas recomendá-lo e adotá-lo, pois o modo didático da distribuição da matéria permite caminhar progressivo no conhecimento dos diversos ramos em que se desdobra nos dias de hoje a prática da Neurologia. Além disso, o Índice Remissivo apresentado ao final, permite rápida consulta a temas específicos por parte dos que já completaram sua formação básica na especialidade.

ANTONIO SPINA-FRANÇA

SONO: ASPECTOS ATUAIS. RUBENS REIMÃO. Um volume (27 x 18 cm) encadernado, com 294 páginas. Livraria Atheneu Editora, Rio de Janeiro, 1990.

O conhecimento da fisiopatologia do sono e as características de suas diferentes fases permitiram uma incursão na patologia desse estado fisiológico que ocupa substancialmente parte da vida humana. A clínica dos distúrbios do sono constitui uma das mais novas áreas da neurologia e seu reconhecimento, bem como seu tratamento exigem a colaboração de várias especialidades da Clínica Médica. A este livro, composto de 18 capítulos e organizado por Rubens Reimão, um dos pioneiros do estudo do sono em nosso meio, prestou sua colaboração uma pléiade de cientistas de nosso País e de outros da América Latina, cujo interesse se dirige essencialmente à patologia do sono. Inicialmente são expostos os princípios gerais da fisiologia do sono, os conceitos de relógio biológico e os elementos fornecidos pela polissonografia. No capítulo seguinte, é passada em revista a filogênese do sono e são analisadas as controvérsias de que se revestem o sono nos vertebrados, quer homo — quer poiquilótermos. Os distúrbios do sono podem ser considerados e diferenciados como aqueles que surgem em seu início ou, então, em sua manutenção.

A insônia constitui certamente a mais freqüente forma e queixa dos pacientes com alterações hípnicas e nelas devem ser reconhecidos seus diversos tipos e as respectivas atitudes terapêuticas. Como os benzodiazepínicos são os produtos mais freqüentemente administrados, merecem um capítulo especial, em que seus aspectos essenciais são analisados. A síndrome da apnéia do sono, devida a alterações do controle da respiração durante o sono, constitui patologia cujo conhecimento é relativamente novo e que surgiu com a introdução da polissonografia na rotina neurológica. O próprio organizador deste livro, Rubens Reimão, se incumbiu do minudente estudo da narcolepsia, analisando suas manifestações clínicas, polissonográficas e a respectiva terapêutica. A correlação entre epilepsia, sono e eletrencefalograma, em que é estudada a influência do ciclo do sono-vigília nas crises convulsivas tônico-clônicas generalizadas, foi passada em revista em capítulo especial. Em prosseguimento, são estudadas as relações do sono e a epilepsia. Na infância são freqüentes as dúvidas que certas manifestações levantam: distúrbio do sono ou epilepsia? seu diagnóstico diferencial é também analisado em capítulo especial. Os aspectos polissonográficos do sono em recém-nascidos são analisados a seguir. Dois importantes e diferentes capítulos se sucedem: a síndrome da morte súbita infantil e a fisiologia do sono nos idosos. Bem desenvolvido estudo é dedicado, após, ao sono e às correlatas disfunções sexuais em que são investigados subsídios fornecidos pelo laboratório. A cronobiologia do ciclo vigília-sono e os ritmos circadianos, com as respectivas implicações clínicas são analisados separadamente. Os cochilos e padrões polifásicos do sono humano, são também assunto de artigo à parte. Finalmente, o polissonograma prolongado, realizado em ambulatório, constitui o último capítulo deste bem cuidado livro. Finalizando o volume, consta glossário bem montado em que os termos normalmente usados em relação ao sono são conceituados.

A atenta leitura deste compêndio é recomendada aos neurologistas clínicos e, também aos que, atuando em outros campos das neurociências, buscam visão atualizada acerca do assunto.

ROBERTO MELARAGNO FILHO