

SINDROME DE GERSTMANN DE DESENVOLVIMENTO ASSOCIADA A NEOPLASIA CEREBELAR

RELATO DE UM CASO E REVISÃO DA LITERATURA

LINEU CÉSAR WERNECK *

No desenvolvimento humano, à medida que as funções corticais evoluem, a cortex, além de registrar sensações e interpretá-las, consegue exteriorizar o seu pensamento, inicialmente pela palavra e depois pela escrita^{21, 41, 59}. Quando fatores anormais, nem sempre bem conhecidos, interferem no desenvolvimento cortical, podem ocorrer sintomas que vão desde a paralisia com retardo mental a dificuldades discretas como disfunção cerebral mínima^{13, 30}. Quando a disfunção é mínima, encontramos ocasionalmente associada hiperatividade⁵⁸, incoordenação motora mínima (clumsiness)⁵¹, distúrbios da palavra oral^{36, 50, 57}, distúrbios da palavra escrita em forma de dislexia^{9, 18, 35, 55}, agrafias e disgrafias^{15, 18, 19, 20, 33, 40, 48}, acalculia e discalculias^{16, 31}, desordens decorrentes da distorsão da imagem corporal, como confusão direita-esquerda⁸, agnosia de dedos³⁹ e apraxia construcional.

A associação de discalculia, agrafia, confusão direita-esquerda, agnosia de dedos e apraxia construcional constitui a chamada síndrome de Gerstmann, descrita em 1924 (Badal em 1888 descreveu um caso com os componentes da síndrome, mas admitiu que se tratava de histeria)²⁴. A síndrome de Gerstmann foi originalmente descrita em adultos com lesões no lóbo parietal dominante, decorrente de acidente vascular encefálico ou neoplasia. Nos últimos anos, vem sendo descritos casos em crianças, imputados a disfunção no desenvolvimento cerebral^{6, 34, 38, 39}.

Observamos um caso de síndrome de Gerstmann de desenvolvimento que, no decurso de sua evolução, apresentou uma neoplasia cerebelar (meduloblastoma). Não encontramos na literatura consultada concomitância da síndrome de Gerstmann de desenvolvimento e neoplasia cerebelar, motivo pelo qual acreditamos estar justificado este relato.

OBSERVAÇÃO

JNSJr, 7 anos de idade, sexo masculino, branco, dextro, enviado à consulta por dificuldades escolares, não conseguindo escrever nem manejar o lápis. Desde

Trabalho realizado no Centro Neurológico, Hospital Santa Cruz: *Auxiliar de Ensino do Departamento de Clínica Médica (Neurologia), Universidade Federal do Paraná (Curitiba, PR).

tenra idade, hiperatividade intensa, sempre em locomoção, não se concentrando em qualquer atividade ou objeto, por mais de alguns segundos. Não conseguia montar quebra-cabeças simples, abotoar-se ou dar laços em sapatos. Aos 5 anos de idade, aprendeu o alfabeto sem auxílio, bem como os números, a partir de um calendário, sendo capaz de ler números até 1.000 corretamente. Desde que foi à escola pela primeira vez, apresentou inúmeras dificuldades, sendo recusado por vários estabelecimentos pela hiperatividade. Não consegue reproduzir figuras, números ou letras; no entanto, representa, perfeitamente, a forma das mesmas com os dedos. Isola-se de outras crianças e apresenta episódios de explosão emocional, irritando-se facilmente ao ser contrariado. Frequentando sessões de psicomotricidade no último ano, sem qualquer resultado. *Desenvolvimento* — Gestação de 8 meses, parto por cesariana, mãe com 38 anos. Mãe não lembrava peso do paciente ao nascer ou quando adquiriu controle da cabeça. Sentou aos 8 meses, andou aos 18 meses e falou aos 12 meses. *Antecedentes familiares* — O pai apresentava psicose e morreu de acidente vascular encefálico. *Exame físico geral* normal. *Exame neurológico* — *Nervos cranianos*: Fundoscopia e campos visuais normais. Movimentos extra-oculares e pupilas normais. Ausência de nistagmo. Sensibilidade da face e reflexos corneanos normais. Face normal e simétrica em repouso e durante movimento. Weber na linha média, com condução aérea maior que óssea. Úvula e palato na linha média e normal. Esternocleidomastoídeos normais. Língua na linha média e normal. *Sistema motor*: Força muscular normal nas quatro extremidades. Tonus normal. Ausência de tremor em repouso ou durante movimentos, bem como de dismetria, disdiadococinesia, movimentos involuntários ou ataxia. *Sensibilidade* a dor, tacto, posição, vibração, nistagmo optocinético normais. Sinal de Romberg ausente. *Marcha* normal. *Reflexos profundos e superficiais* normais e simétricos, com ausência de reflexos patológicos.

Funções cognitivas e estado mental — Intensa hiperatividade, respondendo a perguntas corretamente, grande distrabilidade e falta de concentração, necessitando contínuo reforço. Ocasional tartamudez. Dominância cerebral esquerda, preferindo o dimídio direito para todas as atividades. Dificuldade de localização dos segmentos do corpo no espaço, com confusão direita-esquerda. Incoordenação motora fina de extremidades, com dificuldades na mobilização dos músculos das mãos individualmente. Não conseguia apanhar uma bola quando lançada em sua direção. Intensa apraxia construcional na montagem de formas com cubos, que ficou muito mais evidente na tentativa de desenhos (Figura 1) e ao tentar escrever o nome (Figura 2). Incoordenação visuomotora, não conseguindo fazer círculos corretamente e impossibilidade de formar ângulos. Identificava oralmente as figuras que eram apresentadas, reproduzindo-as com os dedos, bem como a letras. Conhecia os números e era capaz de os ler em voz alta corretamente (483, 276, 236). Representou-os com os dedos, mas não com o lápis. Não conseguia fazer cálculos simples como 3 + 3, dois dedos mais três dedos, 5 dedos mais 3 dedos, escolher entre duas porções de objetos, qual era a que continha maior quantidade. Confusão direita-esquerda presente durante comandos, projeção do corpo e ao tentar apontar no examinador o lado correto. Agnosia de dedos presente, testado pelos métodos descritos por Kinsbourne e Warrington²⁹.

Evolução — Foi prescrito metilfenidato e, quinze dias após, na vigência da medicação, ausência de hiperatividade, aumento da capacidade de concentração, conseguindo brincar várias horas com o mesmo brinquedo. Conseguiu permanecer em seu lugar na sala de aula. Melhorou da apraxia visuomotora (Figs. 1 e 2).

Dois meses após, melhorou quanto à escolaridade, sendo evidente a ausência de hiperatividade. Durante o exame, impressão de paresia transitória dos músculos abdutores, de difícil constatação, mesmo com o teste de lente vermelha³⁴. Sugestão de paresia facial direita. Sinal do rebote à direita, dismetria discreta e hipotonia bilateral, com reflexos profundos hipoativos, sendo levantada a suspeita de neoplasia de fossa posterior, sendo solicitado retorno em alguns dias para confirmação dos sintomas.

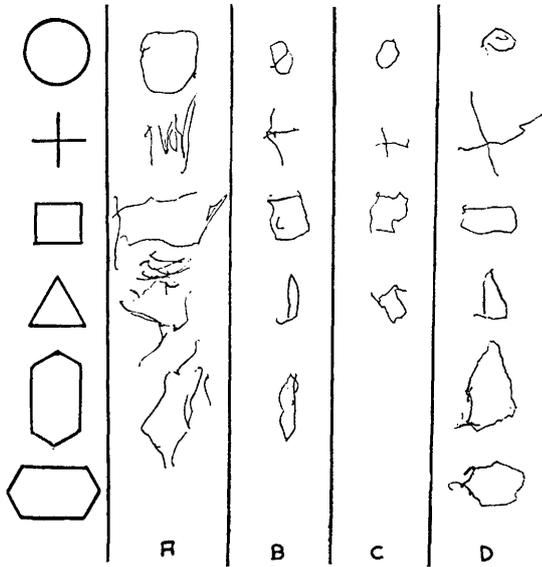


Fig. 1 — Caso JNSJr. Tentativas de reprodução de figuras, conforme os respectivos modelos: em A, avaliação inicial; em B, duas semanas após, tomando metilfenidato; em C, logo após a extirpação cirúrgica do meduloblastoma cerebelar; em D, três meses após a cirurgia (decomposição dos desenhos originais e montagem para comparação).

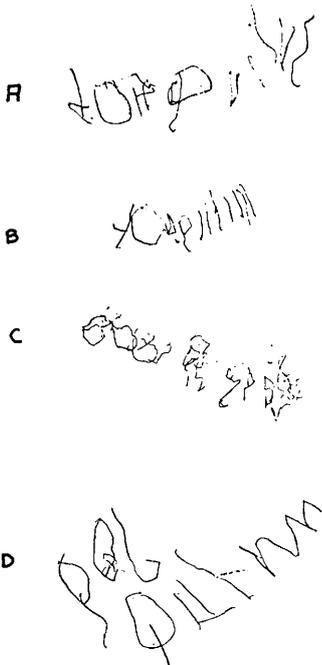


Fig. 2 — Caso JNSJr. Tentativas do paciente para escrever seu prenome (Joaquim): em A, avaliação inicial; em B, duas semanas após, tomando metilfenidato; em C, logo após a extirpação cirúrgica da neoplasia cerebelar; em D, três meses após a cirurgia.

Apesar dos apelos através de parentes, a mãe do paciente seguiu orientação de outro médico, sendo medicado com metilfenidato, diazepam e haloperidol durante 8 meses, desaparecendo a hiperatividade, aprendendo a ler sem auxílio da professora, mas não conseguindo escrever, sendo retirado do colégio por deficiência motora. Três meses antes do exame abaixo, surgiram vômitos incoercíveis, anorexia, cefaléia generalizada. Apresentava pupila direita menor que a esquerda, com fundoscopia normal. Demais nervos cranianos normais. Diminuição global da força muscular, com hipotonia generalizada. Hiporreflexia profunda generalizada. Teste psicológico de Terman-Merril, revelou QI 79, com idade mental de 6 anos e 3 meses (idade cronológica 7 anos e 11 meses). Nesse teste, apresentou, na parte não verbal, os seguintes erros (4 anos um erro; 5 anos 3 erros; 6 anos 1 erro e 7 anos 2 erros), que foram computados na aferição total.

O paciente retornou somente após 4 meses, sendo que os vômitos continuavam, a cefaléia tornou-se severa, difusa, mais intensa pela manhã ao acordar. Episódio de instabilidade na marcha, vertigem e diplopia transitória. Entrou para musicoterapia, aprendendo a tocar piano, mas não conseguindo escrever. *Exame neurológico* — Edema de papila bilateral, com hemorragias peri-papilares e engurgitamento venoso. Paralisia de músculo reto lateral esquerdo. Nistagmo rotatório na mirada lateral direita. Paralisia facial direita. Ataxia de tronco, deambulando com base alargada, tremor intencional, disdiadococinesia à direita. Hipotonia generalizada, maior à direita. Hiporreflexia generalizada. Pescoço fletido para evitar dor à mobilização. A radiografia do crânio mostrou erosão de clinóides posteriores. A ventriculografia mostrou deslocamento anterior, com bloqueio ao nível do segmento superior do aqueduto e hidrocefalo generalizado (Fig. 3). Submetido à derivação ventrículo-atrinal, o paciente melhorou quanto ao estado geral. Após alguns dias, foi feita exploração cirúrgica da fossa posterior*, sendo encontrada, ao nível do vermis cerebelar, na linha média, tumoração de cor escura, cuja histologia demonstrou tratar-se de meduloblastoma**. Retirada a maior parte da tumoração.

Pós-operatório acidentado, com formação de fistula liquórica, tratada por nova sutura e drenagem contínua por 7 dias. Após a alta hospitalar, foi submetido a radioterapia de fossa posterior.

O paciente foi reexaminado 3 meses após, sendo constatada ausência de edema de papila, ausência de cefaléia e de vômitos, deambulando com dificuldade, com discreta ataxia de tronco e base alargada, persistindo a paralisia facial direita. Nas provas gráficas melhorou a coordenação.

COMENTARIOS

A síndrome de Gerstmann adquirida é decorrente de lesão parietal no hemisfério dominante, mas nada pode ser concluído quanto à síndrome de Gerstmann de Desenvolvimento^{6, 38, 39}. Quando descreveu a síndrome, Gerstmann acreditava que os sintomas resultavam de um defeito no reconhecimento do próprio corpo^{6, 25}. Mais tarde Heinburg e col., citados por Benson e Geschwind⁶, demonstraram que um único sintoma da síndrome pode ser visto em pequenas lesões em qualquer ponto do cérebro. Somente quando os quatro elementos estavam presentes é que a lesão cerebral era extensa e acompanhava-se de comprometimento da córtex parietal dominante em

* *Procedimentos neurocirúrgicos realizados pelo Dr. José Faria Ratton, ao qual agradecemos.*

** *Exame anatomopatológico realizado pelo Dr. Affonso Coelho, ao qual agradecemos.*

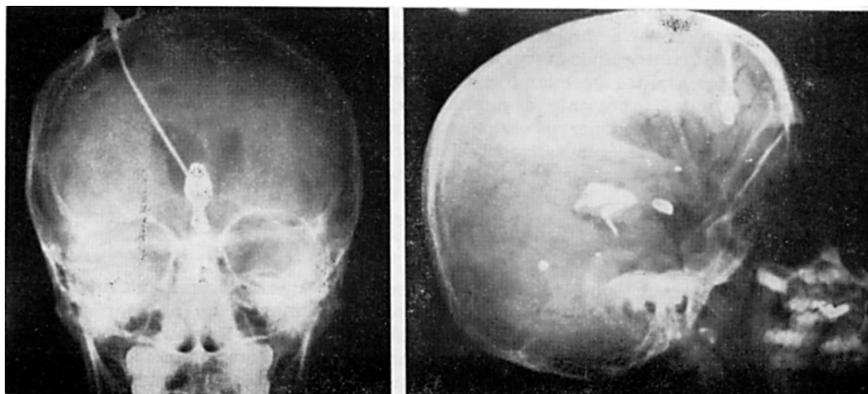


Fig. 3 — Caso JNSJr. Ventriculografia demonstrando ventrículos dilatados e bloqueio ao nível do aqueduto.

90% dos casos^{6, 25}. Critchley¹⁸, apesar de ser considerado o primeiro a descrever a síndrome de Gerstmann de Desenvolvimento em 1942, mais tarde, como Gloning e col.²⁸ e Benton⁸, tende a duvidar da existência da síndrome pura como fato isolado e do seu valor na localização dos sintomas ao nível do lóbo parietal dominante^{7, 20, 28}, argumentando que a síndrome já foi descrita em lesões no hemisfério não dominante em menor freqüência e sintomas isolados da mesma são encontrados em lesões esparsas^{7, 28}. Lesões parietais que ocorrem antes do nascimento, não induzem a sintomas referentes ao lóbo lesado, mas sim a retardo mental³⁸. Na síndrome de Gerstmann de Desenvolvimento, provavelmente, as sinapses neuronais não estão plenamente desenvolvidas. Esta falta de desenvolvimento parece ser genética, mas poderia estar associada a dificuldades durante o nascimento³⁸.

A confusão direita-esquerda, um dos principais sintomas da síndrome, tem um conceito muito amplo. Refere-se não a uma única habilidade, mas a diversos tipos de execução. Assim sendo, requer vários conhecimentos diferentes, como orientação do próprio corpo e quanto à orientação combinada do próprio corpo e ao das pessoas confrontadas⁸. A orientação direita-esquerda é aprendida lentamente pelas crianças e contrasta muito com os outros tipos de discriminação. Por exemplo, a orientação acima e abaixo deriva do efeito da gravidade sobre o corpo; a orientação frente tem sua base no que é visto e, atrás, no que está fora do campo visual. A orientação direita-esquerda é menos evidente quanto ao aspecto físico e sua base fisiológica está na assimetria do padrão sensitivo da excitação, que tem origem nos músculos e articulações de ambos os lados do corpo. Estes estímulos sensitivos são mais ou menos contínuos e de caráter proprioceptivo. Podem ser chamados de gradiente direito-esquerdo da excitação somatosensitiva. A diferença entre a excitação dos dois lados do corpo ori-

gina este padrão. Esta discriminação inicia-se aos 4 anos de idade, sendo que aos 6 anos já está formada para comandos simples. Aos 9 anos a criança normal executa comandos duplos cruzados e, aos 12, projeta perfeitamente a orientação em outra pessoa. McFie e Zangwill, citados por Benton⁸, estudando oito pacientes adultos com lesão no hemisfério esquerdo, demonstraram confusão direita-esquerda em cinco. Em contraste, nenhum dos vinte e um pacientes com lesão à direita apresentou este fenômeno. Nas crianças a dificuldade de orientação direita-esquerda deve-se à falha no desenvolvimento e não à capacidade adquirida e geralmente não existe evidência de lesão no hemisfério esquerdo⁸.

A dificuldade na representação gráfica, outra faceta da síndrome de Gerstmann, foi amplamente estudada por vários autores, sendo algumas vezes acompanhada de dislexia^{15, 19, 20, 33, 35, 55}. Vários acreditam que existe um distúrbio na composição das letras e palavras, mais pronunciado na escrita espontânea e ditada do que durante cópia, provavelmente devido à apraxia. Ocasionalmente as dificuldades são tão grandes, como no nosso paciente, que impedem as pessoas de escrever^{20, 35, 42}. É referido que para haver disgrafia, torna-se necessário lesão de 2/4 do hemisfério dominante no adulto, mas nada é conhecido com respeito à criança^{15, 19}.

O conceito de quantidade desenvolve-se nas crianças em relação a objetos, pessoas e ambientes. À medida que a criança se desenvolve, os objetos do ambiente tornam-se familiares e, depois de algum tempo, são agrupados em classes. Através das pessoas e companheiros mais experimentados, aprendem a enumerar objetos em várias categorias e, mais tarde, desenvolvem o conceito de números seriados, a partir da unidade. Logo após, utilizam os dedos para enumerá-los. A seguir forma-se uma correspondência entre o som (fonema) do número e os objetos previamente agrupados nas diversas classes¹⁶. Quando os pacientes apresentam dificuldades no arranjo de algarismos, de acordo com os valores, ordens e operações, chamamos de acalculia. Quando a orientação e relação numérica é perdida, chamamos de acalculia construtiva, que está freqüentemente associada à síndrome de Gerstmann³¹. Benson e Dencka demonstraram que a acalculia é, na verdade, parafasia, um sintoma afásico e que não existe prova concreta que tal distúrbio exista isoladamente⁵. Socialmente a discalculia é aceita sem dificuldades, com a desculpa "sou ruim em matemática", em contraste com o disléxico ou agráfico, que é muitas vezes chamado de analfabeto¹⁶.

O último item da síndrome de Gerstmann, a agnosia de dedos, é de certa forma difícil de testar em crianças, mas com os vários métodos descritos por Kinsbourne e Warrington, é possível algum resultado convincente. Em seu trabalho, dos 7 pacientes estudados, a agnosia de dedos estava presente em 6, acreditando estes autores, que o fator básico deste sintoma seja a falta de percepção corporal. Nesse mesmo estudo, dos 7 pacientes testados, 4 apresentavam dificuldades na orientação direita-esquerda, além de distúrbios na escrita e cálculo³⁹. Outros autores, em estudos controlados em pacientes adultos, tomando como sintoma central a agnosia de dedos,

não conseguiram reproduzir os achados anteriores, acreditando que a agnosia depende mais de afasia, quase sempre concomitante com a síndrome de Gerstmann^{23, 49}. No estudo de Poeck e Orgass, em 50 pacientes com lesões cerebrais, utilizando meio de comunicação não verbal, nenhum deles apresentou agnosia de dedos, concluindo estes autores, que este sintoma depende da conscientização das estruturas das mãos e de afasia concomitante⁴⁹.

O quinto componente da síndrome de Gerstmann, anexado mais recentemente, é a apraxia construcional. Estudos recentes, sugerem que o hemisfério direito é o responsável pela percepção e o esquerdo pela execução dos atos e movimentos. Quando o hemisfério esquerdo é lesado, a execução dos movimentos é prejudicada e determina a apraxia construcional^{32, 56}.

Torna-se aparente que a síndrome de Gerstmann tem em comum a dificuldade na diferenciação e arranjo das partes que constituem o conjunto corporal com o ambiente: 1) a agnosia de dedos pela falta de conscientização do arranjo dos mesmos na mão; 2) confusão direita esquerda pela incapacidade de orientar o corpo em relação ao espaço; 3) a agrafia pela apraxia e desarranjo das letras nas palavras; 4) a acalculia pelo estranho significado que os números adquirem em virtude de sua posição relativa no padrão espacial; 5) a apraxia construcional, pela falta da correta disposição dos elementos no padrão dimensional^{35, 38, 39, 56}.

Gerstmann postulou, como topografia da lesão, o lóbo parietal dominante, ao nível do giro angular, fato não aceito por outros autores, que acreditam em lesão mais difusa^{7, 23, 28, 49}. Segundo o conceito de síndrome de desconexão, esposado por Geschwind, as áreas de associação parietal desenvolver-se-iam na junção das áreas de projeção para visão, somestésica e audição. Possivelmente o lóbo parietal funciona como área de associação, ou seja, área secundária de associação, estando este lóbo lesado ou desconectado na síndrome de Gerstmann³⁶.

A etiologia principal da síndrome com lesões circunscritas são neoplasias ou acidentes vasculares encefálicos^{1, 23, 42, 45}, traumatismos ou abscessos²⁸. A síndrome foi descrita também em casos com lesões cerebrais difusas, como encefalites^{17, 42}, intoxicação por óxido de carbono, encefalopatia saturnina e pós-crises convulsivas³³. Foram descritos casos com síndrome de Gerstmann no adulto, causado por neoplasias fora da região parietal, como o lóbo frontal¹¹. Não é conhecida a etiologia da síndrome de Gerstmann de Desenvolvimento, porque não existem relatos anatomopatológicos, sendo que todos os casos "sobrevivem". As hipóteses etiológicas atuais são dificuldade no desenvolvimento, falta de maturação ou pequenas lesões perinatais^{6, 38, 39}.

Meduloblastomas foram relatados, associados a carcinoma nevoide de células basais⁴⁶, bem como a ataxia teleangiectásica⁵⁴. Meduloblastomas do cerebelo já originaram sintomas atípicos, como síndrome parkinsoniana⁵² e quadro clínico sugerindo feocromocitoma¹², mas na revisão que fizemos, nada encontramos com referência à síndrome de Gerstmann na infância^{2, 3, 10, 21, 22, 37, 37, 43, 53}.

É muito difícil correlacionar os achados do presente caso com a síndrome de Gerstmann de Desenvolvimento. O quadro clínico da neoplasia é típico. Ao verificarmos o sistema ventricular, notamos que o mesmo está dilatado, sendo impossível precisar o tempo de evolução. Estariam as conexões parietais em disfunção permanente desde o início do quadro clínico? Geschwind²⁴ cita Chusid, Sugar e French (1948), demonstrando importantes conexões entre as áreas de associação visual e o córtex motor, que constituiriam vias eferentes para os atos motores com auxílio da visão. Refere também que outras vias parieto-occipitais desceriam para o tronco cerebral, a partir da área motora suplementar. Estas dirigiram-se à ponte, fazendo sinapses nos núcleos pontinos e terminando no hemisfério cerebelar oposto, segundo Jansen e Brodal (1954)²⁵. Não podemos afirmar que esta via foi lesada precocemente no nosso paciente, mas seguramente a apraxia construcional, a hiperatividade, a agrafia, a acalculia, a agnosia de dedos e a confusão direita-esquerda estavam presentes muito tempo antes do aparecimento da sintomatologia da lesão expansiva na fossa posterior e responderam satisfatoriamente à medicação com metilfenidato, como costuma ocorrer com os distúrbios de percepção na infância^{14, 17}.

RESUMO

É relatado um caso de síndrome de Gerstmann de Desenvolvimento, que apresentava acalculia, agrafia, confusão direita-esquerda, agnosia de dedos e apraxia construcional, em um menino de 7 anos. O tratamento inicial com metilfenidato determinou bons resultados no que concerne à hiperatividade, à atenção e à apraxia construcional. Durante o curso clínico, o paciente apresentou sintomatologia cerebelar, hipertensão intracraniana, tendo sido feita intervenção cirúrgica na fossa posterior, sendo excisado um meduloblastoma de cerebelo. O autor acredita que é esta a primeira descrição na literatura da concomitância da síndrome de Gerstmann de Desenvolvimento e neoplasia de fossa posterior. São feitos comentários focalizando cada um dos aspectos clínicos, fatores etiológicos e topográficos.

SUMMARY

*Developmental Gerstmann syndrome associated with cerebellar neoplasm:
a case report with review of literature.*

A Developmental Gerstmann syndrome in a 7 years-old-boy with hyperactivity, short attention span, acalculia, agraphia, right-left confusion, finger agnosia and constructional apraxia is reported. An initial trial with methylphenidate was done with good improvement regarding hyperactivity, attention span and constructional apraxia. In the clinical course developed a cerebellar syndrome and intracranial hypertension. Surgical exploration of the cerebellum discovered a medulloblastoma. The author believes that this is the first described association of Developmental Gerstmann syndrome and cerebellar neoplasia. The clinical findings, the etiology and the topography of the Gerstmann syndrome are discussed.

REFERENCIAS

1. ABE, K. — Gerstmann's syndrome: on a cortical symptom in cerebrovascular disorders. *Naika (Japão)* 10:459, 1962.
2. ARON, B. S. — Medulloblastoma in children. *Amer. J. Dis. Child.* 121:314, 1971.
3. BELL, A. E. & McCORMICK, W. F. — Increased Intracranial Pressure in Children. W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1972.
4. BENSON, D. F.; BROWN, J. & TOMLINSON, E. B. — Varieties of alexia. *Neurology (Minneapolis)* 21:951, 1971.
5. BENSON, D. F. & DENCKLA, M. B. — Verbal paraphasia as a source of calculation disturbances. *Arch. Neurol. (Chicago)* 21:96, 1969.
6. BENSON, D. F. & GESCHWIND, N. — Developmental Gerstmann syndrome. *Neurology (Minneapolis)* 20:293, 1970.
7. BENTON, A. L. — The fiction of the "Gerstmann syndrome". *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 24:176, 1961.
8. BENTON, A. L. — Right-left discrimination. *Pediat. Clin. N. Amer.* 15:747, 1968.
9. BENTON, A. L. & SAHS, A. L. — Aspects of developmental dyslexia. *J. Iowa M. Soc.* 58:377, 1968.
10. BRAIN, R. & WALTON, J. N. — *Brain's Diseases of the Nervous System.* 7a. Ed., Oxford University Press, London, 1969.
11. BRUSA, A.; ROSSI, R. & TARTARINI, R. — Syndrome primaire de Gerstmann dans un cas de meningiome frontal de la convexité. *Encephale* 49:319, 1960.
12. CAMERON, S. J. & DOIG, A. — Cerebellar tumours presenting with clinical features of pheochromocytoma. *Lancet* 1:492, 1970.
13. CLEMENTS, S. D. — Minimal Brain Dysfunction in Children. U.S. Depart. of Health, Education and Welfare, 1966.
14. COGAN, D. G. — *Neurology of Ocular Muscles.* Charles C. Thomas, Springfield (Illinois), 1970.
15. COHN, R. — Delayed acquisition of reading and writing abilities in children. *Arch. Neurol. (Chicago)* 4:153, 1961.
16. COHN, R. — Developmental dyscalculia. *Pediat. Clin. N. Amer.* 15:651, 1968.
17. COMBE, P.; LELORD, G.; FAUCHIER, Cl.; RÈGY, J. M. & CIOSI, J. Cl. — Syndrome de Gerstmann regressif au cours d'une encéphalite morbilleuse. *Ann. Pediat.* 16:503, 1969.
18. CRITCHLEY, M. — Developmental dyslexia. *Pediat. Clin. N. Amer.* 15:669, 1968.
19. CRITCHLEY, M. — Dysgraphia and other anomalies of written speech. *Pediat. Clin. N. Amer.* 15:639, 1968.
20. CRITCHLEY, M. — *The Dislexic Child.* William Heinemann Medical Books Ltd., London, 1970.
21. DEKABAN, A. — *Neurology of Early Childhood.* The William & Wilkins Co., Baltimore, 1970.
22. FAUST, D. S.; TATEM, H. R.; BRADY, L.; OLSEN, A. K.; OSTERHOLM, J. L.; KAZEM, I. & MANCAL, E. — Radiation therapy in the management of medulloblastoma. *Neurology (Minneapolis)* 20:517, 1970.
23. FREDERIKS, J. A. M. — Disorders of the Body Schema. *In* Vinken, P. J. & Bruyn, G. W. (Ed.) — *Handbook of Clinical Neurology* Vol. 4:207, North Holland Publishing Co., Amsterdam, 1969.
24. GAYRAL, M. L. — Note historique sur une forme de "cécité psychique": le syndrome de Gerstmann-Badal. *J. Med. Bordeaux* 140:1719, 1963.
25. GERSTMANN, J. — Some posthumous notes on the Gerstmann syndrome. *Wien Z. Nervenheilkund* 28:12, 1970.
26. GESCHWIND, N. — Disconnexion syndromes in animals and man. *Brain* 88: 237, 1965.
27. GILROY, J. & MEYERS, S. S. — *Medical Neurology.* The Macmillan Co., Toronto, 1968.

28. GLONING, I.; GLONING, K. & GUTTMANN, G. — Eine faktorenanalytische Untersuchung des sogenannten Gerstmanschen Syndrome. *Wien Z. Nevrnheilck* 25:182, 1967.
29. GOLDSTEIN, M. N.; JOYNT, R. J. & GOLDBLATT, D. — Word blindness with intact central visual fields. *Neurology (Minneapolis)* 21:873, 1971.
30. GOMEZ, M. R. — Minimal cerebral dysfunction (Maximal neurological confusion). *Clin. Pediat.* 6:589, 1967.
31. GREWEL, F. — The Acalculias. In Vinken, P. J. & Bruyn, G. W. — *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 4:181, North Holland Publ. Co., Amsterdam, 1969.
32. HEENE, R. — Zur Symptomatologie des Parietalhirnsyndroms der dominanten Hemisphäre. *Deutsch. Z. Nervenheilck* 186:12, 1964.
33. HERMANN, K. — Alexia-agraphia: a case report of acquired reading and writing disabilities, temporary word-blindness of congenital type. *Acta Psychiat. et Neurol. Scandinavica* 25:449, 1949.
34. HERMANN, K.; KLEE, A. & TOTTEY, E. R. — A case of akinetic mutism. *Psychiat. Neurol. (Basel)* 144:23, 1962.
35. HERMANN, K. & VOLDBY, H. — The morphology of handwriting in congenital word-blindness. *Acta Psychiat. et Neurol. Scandinavica* 21:349, 1946.
36. INGRAM, T. T. S. — Speech disorders in childhood. *Pediat. Clin. N. Amer.* 15:611, 1968.
37. KAHN, E. A.; CROSBY, E. C.; SCHNEIDER, R. C. & TAREN, J. A. — *Correlative Neurosurgery*, 2a. Ed. Charles C. Thomas, Springfield (Illinois), 1969.
38. KINSBOURNE, M. — Developmental Gerstmann syndrome. *Pediat. Clin. N. Amer.* 15:771, 1968.
39. KINSBOURNE, M. & WARRINGTON, E. K. — The developmental Gerstmann syndrome. *Arch. Neurol. (Chicago)* 8:490, 1963.
40. LECOURS, A. R. — Serial order in writing: a study of misspelled words in "Developmental Dysgraphia". *Neuropsychologia (London)* 4:221, 1966.
41. LEFÈVRE, A. B. — Exame Neurológico Evolutivo do Pré-escolar Normal. Sarvier Ed., São Paulo, 1972.
42. LEISCHNER, A. — The Agraphias. In Vinken, P. J. & Bruyn, G. W. — *Handbook of Clinical Neurology*. Vol. 4:141, North Holland Publ. Co., Amsterdam, 1969.
43. MERRIT, H. H. — *A Textbook of Neurology*. 4a. Ed., Lea & Febiger, Philadelphia, 1970.
44. MILLICHAP, J. G. — Drugs in management of hyperkinetic and perceptually handicapped children. *J. A. M. A.* 206:1527, 1968.
45. MIYAKE, T. & KONDA, S. — Gerstmann's syndrome due to lung neoplasm metastasis. *Naika (Japão)* 12:306, 1963.
46. NEBLETT, C. R.; WALTZ, T. A. & ANDERSON, E. D. — Neurological involvement in the nevoad basal cell carcinoma syndrome. *J. Neurosurg.* 35:577, 1971.
47. NICHAMIN, S. J. & BARAHAL, G. D. — Faulty neurologic integration with perceptual disorders in children. *Michigan Med.* 67:1071, 1968.
48. PERLO, V. P. & RAK, E. T. — Developmental dislexia in adults. *Neurology (Minneapolis)* 21:1321, 1971.
49. POECK, K. & ORGASS, B. — An experimental investigation of finger agnosia. *Neurology (Minneapolis)* 19:801, 1969.
50. QUIRÓZ, J. B. — *Los Grandes Problemas del Language Infantil*. Series del Centro Médico de Invest. Foniátricas y Audiol., Buenos Aires, 1970.
51. REUBEN, R. N. & BAKWIN, H. — Developmental clumsiness. *Pediat. Clin. N. Amer.* 15:601, 1968.
52. REYES, J. A. V. — Parkinsonian-like syndrome caused by posterior fossa tumor. *J. Neurosurg.* 33:599, 1970.
53. SCHEID, W. — *Tratado de Neurologia*. Versão castelhana. Editorial Alhambra, Madrid, 1968.
54. SHUSTER, J.; HART, Z.; STIMSON, C. W.; BROUCH, A. J. & POULIK, M. D. — Ataxia telangiectasica with cerebellar tumor. *Pediatrics* 37:776, 1966.

55. TAFT, L. T. & COHEN, H. J. — Reading disability: a developmental neurological assessment. *Bull. N. Y. Acad. Med.* 44:478, 1968.
56. WARRINGTON, E. K. — Constructional Apraxia. *In* Vinken, P. J. & Bruyn, G. W. — *Handbook of Clinical Neurology*. Vol. 4:67, North Holland Publ. Co., Amsterdam, 1969.
57. WEISS, D. A. — Cluttering. *Pediat. Clin. N. Amer.* 15:705, 1968.
58. WERRY, J. S. — Developmental hyperactivity. *Ped. Clin. N. Amer.* 15:581, 1968.
59. WILLIAMS, H. L. — Aspects of Human Intelligence. *In* Schmitt, F. O. — *The Neuroscience, 2nd. Study Program*. The Rockefeller University Press, New York, 1970.

Hospital de Clínicas — Departamento de Clínica Médica (Neurologia) — Rua General Carneiro s/n — 80000 Curitiba, PR — Brasil.