## ANALISES DE LIVROS

DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY. ALAN E. H. EMERY. Oxford Monographs on Medical Genetics, vol. 15. Um volume (16 x 25 cm) com 315 páginas. Oxford Medical Publications, London, 1987.

Com o atordoante ritmo do desenvolvimento da ciência, alicerçada no progresso da tecnologia e de suas aplicações na Medicina, uma monografia clássica, escrita nos moldes tradicionais de publicações científicas, corre o risco, a despeito do renome de seus autores, de vir à luz já desatualizada. Este livro é um exemplo desse fato. Com efeito, apesar da autoridade inconteste de Alan Emery no campo que com predileção se dedica, a distrofia muscular de Duchenne (DMD), sua monografia, datada de 1987, já sai superada, pois eram até então desconhecidas importantes descobertas concernentes à fisiopatologia da afecção e à depleção de uma proteína, a distrofia. Não obstante, este volume merece ser lido, pois foi escrito por alguém cujas contribuições no campo das doenças neuromusculares, nestas três últimas décadas, são universalmente conhecidas.

Inicia o trabalho por instrutiva investigação através da história, assinalando possíveis portadores em relevos egípcios e em pinturas célebres. Em capítulos sucessivos, Emery estuda os aspectos clínicos e analisa os dados que confirmam o diagnóstico; o diagnóstico diferencial é revisto em capítulo à parte. Vários outros tecidos, além de músculos estriados, podem estar comprometidos na DMD: músculos lisos do trato gastrintestinal e, talvez, da bexiga e o músculo cardíaco. No que concerne ao sistema nerveso central, como conseqüência direta do defeito genético, há habitualmente rebaixamento do QI. O comprometimento do sistema esquelético, quando presente, reflete apenas a atrofia do músculo. Capítulo importante da monografía refere-se à bioquímica da afecção. Com relação à genética, discute a localização do gene da DMD em Xp21, o modo de herança, a manifestação em mulheres heterozigotas, a incidência e a taxa de mutação.

Quanto à patogénese da DMD, apesar de várias anormalidades bioquímicas terem sido descritas, nenhuma parecia constituir o defeito bioquímico básico da afecção. Recentemente, após a publicação deste livro, o gene que quando defeituoso resulta na DMD foi isolado: a deficiência do produto deste, a proteína distrofina, tem sido apontada como causa provável da doença. Alterações quantitativas e qualitativas têm sido relacionadas respectivamente à DMD e à distrofia muscular de Becker. A descoberta da distrofina possibilitará ainda a detecção de mulheres portadoras e o diagnóstico pré-natal, abrindo caminho a algum tipo de tratamento.

O manejamento do paciente com DMD, tarefa ingrata em uma afecção incurável, é revisto por Emery. Apesar de tudo, não é uma doença intratável e muito pode ser feito para melhorar a qualidade de vida dos meninos afetados. De importância essencial é a manutenção, na medida do possível, do melhor estado físico compativel à doença, à prevenção das deformidades e à preservação das funções respiratórias. Não há, até o momento, tratamento medicamentoso eficiente, apesar de ensaios com drogas que têm sido propostas. Entre estas, Emery menciona as novas abordagens do tratamento, baseadas em trabalhos brasileiros (Zatz e col.), que salientam a deficiência do hormônio de crescimento associado à DMD.

O texto deste livro se desenvolve em linguagem clara e cada capítulo é encerrado por conclusões e sumários elucidativos. A bibliografía final constitui mais um motivo para se recomendar a leitura desta obra.

ALDOSE REDUCTASE INHIBITION: AN APPROACH TO THE PREVENTION OF DIABETIC COMPLICATIONS. D. DVORNIK, D. PORTE. Um volume (16 x 23,5 cm) encadernado, com 368 páginas. Biomedical Information Corporation. McGraw-Hill, New York, 1987.

Com uma apresentação de Kinoshita, formulador da hipótese da patogenia da catarata de etiologia diabética, este livro apresenta atualização bastante didática para a compreensão dos mecanismos que se verificam nos órgãos que têm a capacidade de metabolizar glicose através da via dos polióis e que, portanto, são passiveis de serem comprometidos por complicações do diabetes mellitus (DM). As complicações do diabetes crônico no homem e sua relação com a hiperglicemia constituem o tema do primeiro capítulo, em que são analisados aspectos da neuropatia, da nefropatia, da retinopatia diabética, da catarata e da ceratopatia diabética. No segundo capítulo, é analisada a participação da aldose reductase na patogenia dos vários quadros e outros mecanismos potenciais, como a glicolização não enzimática de proteínas e alterações do metabolismo do mioinositol no nervo periférico; nesta parte há ainda referência à relação entre aldose reductase e distrofia muscular humana. Na terceira parte, de autoria de Dvornik, são analisados modelos de animais de complicações do diabetes mellitus e os efeitos da inibição da aldose reductase em sua evolução. Na quarta parte é feita uma síntese sobre ações farmacológicas obtidas com inibidores da aldose reductase no organismo dos mamiferos.

Em relação à neuropatia diabética, os autores revêem a literatura sobre os resultados obtidos com as várias drogas utilizadas e que inibem a aldose reductase. Neste capítulo são também analisados os efeitos da ativação de polióis, em decorrência da hiperglicemia, sobre alterações morfológicas, teciduais, tais como o desenvolvimento de catarata e o espessamento da membrana capilar basal, encontrada no comprometimento microvascular, de pacientes diabéticos.

A última parte inclui revisão da literatura a respeito de substâncias que foram experimentadas clinicamente desde 1965. A apresentação das várias formas de comprometimento dos diferentes órgãos pelo DM é feita de tal maneira que permite ao especialista a sua compreensão em cada uma dessas áreas, independente de sua especialidade. É de se ressaltar a extensa bibliografia que cada um desses capítulos apresenta.

SYLVIO SARAIVA

PEDIATRIC BEHAVIOURAL NEUROLOGY, VOLUME 2. ASPECTS OF INFORMATION PROCESSING. L. SONNEVILLE, C. NJIOKIKTJIEN. Um volume (18 x 23,5 cm) encadernado, com 231 páginas, 51 figuras e 32 tabelas. Suyi Publications, Amsterdam, 1988.

A capacidade de colocação de dados na memória, seu reconhecimento e reutilização, descrita em linguagem de informática como 'processamento de informação', se dá de forma homogénea e predizível nas crianças normais. Este é o tema principal do volume que descreve uma pesquisa exemplar, longitudinal, prospectiva, realizada em crianças normais dos 2 aos 14 anos, com testes neuropsicológicos computadorizados para verificar o desenvolvimento das funções biológicas de memória. Procura discernir as diversas estratégias empregadas, desde as das crianças com menos de um ano de idade, com atenção pouco focalizada e influenciada largamente por funções vitais (fome, sede), até a franca expansão da atenção dirigida, mantida prolongadamente e internalizada. Mostra como a linguagem vem possibilitar a internalização da atenção na dimensão do tempo permitindo planejamento seqüencial. Seus resultados são fundamentais a todos os que estudam estas capacidades.

Aos neurologistas, neuropediatras e psicólogos que não desejam se prolongar nos detalhes da pesquisa mas buscam atualização nos temas 'memória' e 'atenção' da criança, recomendo a leitura dos três primeiros capítulos. São revisões cuidadosas das várias teorias da atenção, a organização funcional cerebral partindo dos modelos de Luria até as idéias mais recentes obtidas pelo uso de métodos neurofisiológicos. São enfatizados os processos de desenvolvimento dessas capacidades, seja da atenção focalizada, da atenção dividida ou da manutenção da atenção. É discutido o papel do treinamento, cultura, motivação e emoções, modulando o desenvolvimento da atenção. Da memória, é descrito o substrato neural e as modificações que sofre nos primeiros anos de vida.

Glossário e bibliografia atualizada complementam o tomo. Vale ressaltar que os autores oferecem o método e o programa de computador utilizado, dando oportunidade aos pesquisadores do nosso meio de empregar essa técnica de ponta e trocar dados com outros centros internacionais.

RECENT ADVANCES IN EPILEPSY, VOLUME IV. T.A. PEDLEY, B.S. MELDRUM, editores. Um volume com 266 páginas. Churchill-Livingstone, Edinburgh, 1988.

Este volume, da já quase tradicional série editada pelos lideres respectivamente americano e britânico apresenta revisões críticas de tópicos de interesse amplo relacionados com a epilepsia.

Os três primeiros capítulos cobrem ciência básica (atividade epilepsia, kindling, aminoácidos). Um capítulo escrito por Rowan e French cobre, pela primeira vez em muitos anos
na literatura internacional, o eletrencefalograma de rotina no diagnóstico e manejo da
epilepsia. Dois capítulos cobrem teratogenicidade de drogas antiepilépticas e o manejo de
crises na gravidez. O capítulo VII, o mais longo do volume, com 38 páginas, apresenta
ampla revisão sobre manifestações neurológicas, especificamente epilepsia, em doenças parasitárias do sistema nervoso central. Os 5 últimos capítulos cobrem novas drogas em epilepsia,
indicações e resultados de calosotomía no tratamento de crises tratáveis, depressão (um
extenso capítulo por Mary Robertson) e, finalmente, epilepsia e a lei na Grã-Bretanha e
nos Estados Unidos.

Como sempre nesta série, o estilo literário e epileptológico é simples, crítico, objetivo e conciso. O volume é altamente recomendado para os interessados em todos os problemas relacionados com a epileptologia básica, clínica e social, tendo utilidade prática, além de teórica.

PAULO R. M. BITTENCOURT

SECRETS OF SLEEP. A. BORBELY. Um volume (14,5 x 21,5 cm) encadernado, com 228 páginas e 37 figuras. Basic Books Inc., New York, 1986.

A escola européia de sono tem em Borbély, da Universidade de Zurique, uma das figuras mais proeminentes. Neste compêndio traduzido do alemão ('Das Geheimnis des Schlafs') ele toma para si a difícil tarefa de rever metodicamente e apresentar de forma coerente os conhecimentos atuais do sono e seus distúrbios. Consegue com isto dar a uniformidade necessária de uma primeira leitura a neurologistas e residentes. Seu estilo é cativante pois descreve os assuntos como se desvendasse problemas, mantendo acesa a curiosidade do leitor. A impressão é primorosa. As figuras são poucas e apenas esquemáticas à guisa de exemplo mas suficientemente claras para facilitar a leitura. O índice remissivo é detalhado. Um óbice que deve ser mencionado é a visão talvez propositadamente tendenciosa da bibliografía, citando fundamentalmente autores europeus. O escotoma termina por ser útil ao leitor avisado, fornecendo o pensar e a tradição daquela escola científica.

Alguns temas pouco mencionados em livros do genero são mostrados de forma elegante, como a filogênese e o papel das substâncias endógenas indutoras do sono. A filogênese é vista desde o surgimento de ciclos de atividade e repouso à ocorrência de ciclos sono-vigilia e ciclos REM não-REM. Inclui na discussão as ainda mal conhecidas relações entre hibernação e sono. Na apresentação das substâncias endógenas hipnoindutoras, Borbély parte dos experimentos pioneiros de Henri Pierón, do início deste século, afirmando a presença de uma hipnotoxina que induziria o sono. A existência de tais substâncias foi repetidamente confirmada e negada enquanto pesquisas metódicas só datam a partir da década de 1960. Fator S, DSIP, MDP, SPS, prostaglandina D2, são vários dos compostos supostamente hipnoindutores endógenos discutidos.

Dois capítulos irão interessar aos que apreciam a história das neurociências descrevendo a evolução dos conceitos sobre o sono ao longo do tempo. Discute a origem semántica da palavra sono ('Schlaf', 'sleep'). Mostra a visão grega e romana do dormir relacionado à morte, seguida das tentativas de explicar o sono, inicialmente pela filosofia e posteriormente pela ciência. Evidencia a evolução sociológica que levou, a partir da Idade Média, à criação de local e hora convencionais para dormir. A descoberta do eletrencefalografograma e, posteriormente, seu desenvolvimento até as formas atuais de investigação polissonográfica são descritos de maneira dinâmica e atraente.

101 QUESTIONS ABOUT SLEEP AND DREAMS. SECOND EDITION. E. A. MITLER, M. M. MITLER. Um volume (11 x 18 cm) em brochura, com 65 páginas e 2 figuras. Wakefulness-Sleep Education and Research Foundation, Delmar, California, 1988.

A forma de apresentação, com perguntas e respostas, torna a leitura deste livro estimulante, e suas pequenas dimensões fazem com que ele fique acessível à rápida passagem de olhos. O objetivo foi fornecer dados de bases científicas bem sedimentadas mas com uma linguagem simplificada, tornando acessível um tema complexo e dando ao público não médico — aqui incluo enfermeiras, pessoal paramédico, serviço social hospitalar, estudantes — as informações fundamentais que ficam geralmente restritas aos meios científicos. Para tal, E.A. Mitler e M.M. Mitler estão sobejamente gabaritados pois se encontram há muitos anos entre os líderes da Associação dos Centros de Distúrbios do Sono, nos EUA. O prefácio recebe o peso das palavras de W.C. Dement, um dos pais deste campo de estudos.

As questões englobam os parâmetros do sono normal e os mecanismos do ciclo sono-vigília; noções atuais sobre os sonhos, enfatizando sua colocação no ciclo REM e suas funções; as características peculiares do sono na infância. Os efeitos de drogas sobre o dormir, principalmente álcool, cafeina, nicotina, maconha e anfetaminas são mencionados. Diversas das patologias mais comuns relacionadas ao sono são exemplificadas de forma direta, didática, chamando a atenção para as etiologias da insônia e para características da síndrome de apnéia do sono. Explica como é feita a avaliação nos Centros de Distúrbios do Sono, incluindo a polissonografia e o teste das Latências Múltiplas do Sono.

Seu mérito principal é suprir a necessidade de informação científica ao público leigo, leitor da língua inglesa.

RUBENS REIMÃO

ANATOMY OF EPILEPTOGENESIS. B. S. MELDRUM, J. A. FERRENDELLI, H. G. WIESER, editores. Um volume encadernado (18 x 25 cm) com 187 páginas. John Libbey & Co. Ltd., London, 1988.

Este livro é o sexto volume da série Current Problems in Epilepsy e analisa em 12 capítulos as bases neuroanatômicas da atividade epiléptica e o extraordinário desenvolvimento ocorrido neste campo nas duas últimas décadas, particularmente com relação ao papel do corpo caloso e estruturas do tronco cerebral nas crises epilépticas.

Após introdução histórica e técnicas de investigação, são analisados, em 6 capítulos, modelos experimentais de epilepsia, especialmente as vias anatômicas envolvidas nas crises audiogênicas e nas crises generalizadas induzidas por pentilenotetrazol em roedores, no fenômeno do abrasamento, nas crises induzidas por substâncias químicas — como agonistas colinérgicos e excitotoxinas — e na epilepsia foto-sensível do babuino Papio papio. Em vários destes modelos constatamos que estamos próximos da compreensão das vias envolvidas na generalização de crises epilépticas e, assim, das estruturas relacionadas ao sistema centrencefálico de Penfield e Jasper. Nos 4 últimos capítulos são analisados os prováveis mecanismos responsáveis pela epileptogênese humana e possíveis vias de propagação da descarga através de estudos com eletrodos profundos e tomografia por emissão de pósitrons. Os resultados de todas estas pesquisas tem possibilitado a compreensão da neuroquímica das epilepsias e através dela, o mecanismo de ação das drogas antiepilépticas atualmente utilizadas, bem como o desenvolvimento de novas drogas, antagonistas de aminoácidos excitatórios como um exemplo, além de perspectivas cirúrgicas para tratamento de crises refratárias.

Trata-se de um livro para estudiosos de Epilepsia, particularmente interessados em mecanismos básicos da epileptogênese, no qual estão reunidos os resultados dos últimos trabalhos realizados sobre este distúrbio tão frequente em clínica, porém ainda tão insuficientemente conhecido.