

A Rede Neurogenética é um consórcio de diagnóstico à distância para ataxias espinocerebelares (SCA) e Doença de Huntington (HD), entre outras condições, em vários centros urbanos brasileiros. **Objetivos:** informar os casos diagnosticados com essas condições no primeiro ano da Rede. **Métodos:** médicos de capitais brasileiras selecionaram pacientes com essas suspeitas. Amostras foram enviadas para a Rede, onde a determinação das repetições CAG nos genes de interesse foi realizada. Diagnósticos, repetições CAG e idades de início foram comparados com dados de famílias gaúchas. **Resultados:** 131 pacientes (114 famílias) da Rede foram analisados: 59 de São Paulo, 24 do Rio de Janeiro, 12 de Natal e 11 de Belém. Nas 59 famílias com SCAs, encontramos 19 SCA3, 7 SCA2, 3 SCA1, 3 SCA7, 2 SCA6 e nenhuma com SCA12, SCA17 ou DRPLA. 25/59 famílias da Rede (42%) e 22/199 (11%) famílias gaúchas ficaram sem diagnóstico ($p < 0,0001$). A SCA3 é a mais freqüente, correspondendo a 25% dos casos paulistas, 14% dos cariocas e a 79% dos gaúchos. Nas famílias suspeitas de HD, 14/18 da Rede e 45/51 gaúchas confirmaram o diagnóstico (ns). Nos casos da Rede e nos gaúchos, as idades médias \pm sd de início foram de 35 ± 15 e $32,7 \pm 10,6$ na SCA3 (ns), de $26,3 \pm 13,2$ e $32,9 \pm 9$ (ns) na SCA2, e de $41,6 \pm 11$ e 37 ± 13 na HD (ns). As medianas (variação) das CAG expandidas foram de 75 (69-81) e de 74 (69-85) na SCA3 (ns), de 43 (38-67) e de 40 (34-49) ($p < 0,001$) e de 43 (34-53) e 45 (41-81) na HD (ns). As correlações entre idade de início e CAG expandida foram de $-0,53$ ($r^2=0,33$) na SCA3, de $-0,73$ ($r^2=0,63$) na SCA2 e de $-0,74$ ($r^2=0,60$) na HD, nenhuma sofrendo interferência da origem geográfica. **Conclusões:** A SCA3 é a mais freqüente das SCAs diagnosticadas no Brasil. A maior proporção de casos sem diagnóstico nos não gaúchos aponta para a necessidade da investigação de outros genes na população brasileira.