

PATHOLOGIA NERVOSA

MYOPATHIA ATROPHICA PROGRESSIVA

A PROPOSITO DAS OBSERVAÇÕES DE PARALYSIA PSEUDO-HYPERTROPHICA FEITAS ENTRE NÓS

Pelo Dr. NINA RODRIGUES

Publicando em nossa these inaugural (1) uma observação de tres casos de paralyisia pseudo-hypertrophica, haviamos avancado ser talvez aquella a primeira observação no genero publicada entre nós.

O conhecimento posterior, porém, de observações de myopathia progressiva anteriores ás nossas, junto a accentuação nos doentes que observavamos de alguns symptomas que nos parecerão merecer desde já uma consignação especial, offerece-nos hoje occasião de accrescentarmos alguma cousa ao que então escrevemos a este respeito.

Comprehendia a nossa observação tres casos de paralyisia pseudo-hypertrophica observados na clinica civil do Sr. Dr. Monteiro de Azevedo, em uma familia de origem portugueza residente em Nictheroy (Rio de Janeiro) e cuja historia (2) detalhada encontra-se na nossa these.

Dos tres irmãos amyotrophicos o mais velho, de 13 annos de idade, succumbiu ás consequencias da myopathia, em Julho do anno passado; os outros dous, um de 7 e outro de 9 annos, apresentarão a molestia bem accentuada, mas em phases diferentes da evolução.

Tendo de nos retirar do Rio de Janeiro e como não vissemos os doentes ha algum tempo, buscamos fazel-o agora tendo estado por diversas vezes em Nictheroy.

(1) Nina Rodrigues. Das amyotrophias de origem peripherica. Th. do Rio de Janeiro, 1887.

(2) Encontra-se tambem uma observação d'estes doentes na these que no mesmo anno sustentou o Sr. Dr. Pedro d'Almeida Magalhães.

Forão as seguintes as modificações impressas pela evolução da molestia nestes 6 mezes.

I. Augusto. — O estado actual d'este menino approxima-se muito no seu conjuncto d'aquelle em que descrevemos o anno passado o doente da observação seguinte.

Mais crescido e muito emmagrecido, contrasta com esta emaciação que é geral e accentuada o grande desenvolvimento dos gluteos e dos gemeos, regiões a que está hoje quasi que exclusivamente circumscripta a pseudo-hypertrophia.

A impotencia muscular tem tido uma marcha proporcional á da atrophia. Este doente, que ainda em julho do anno passado, estando sentado, podia, como vimos, passar á posição vertical «subindo ao longo das suas pernas», hoje absolutamente não pode fazel-o sem auxilio estranho.

No emtanto aiuda hoje não apresenta as oscillações do tronco (*dandinement*), conservando a marcha dos individuos affectados de paralytia dos extensores do pé (*steppe*), nem apresenta ainda o afastamento dos membros inferiores. Tambem não nos parece mais exagerada a lordose lombar.

A physionomia conserva a tristeza e o abatimento que lhe descrevemos, mas não ha modificações especiaes para o facies.

II. Antonio.—Ha quatro mezes já que, segundo a referencia dos pais, este menino não se pode mais levantar, nem manter-se na posição vertical em que o tenha collocado auxilio estranho. Vive sentado, como perto de um anno passa sentado o irmão mais velho, e n'essa posição substitue-se hoje á lordose primitiva uma cyphose bem accentuada.

Estado geral.—Como muitas vezes acontece, o estado geral do doente, que conserva bom appetite, é melhor, hoje, que elle está reduzido á inacção, do que quando o observamos o anno passado.

A emaciação geral não está evidentemente em relação com o grão de impotencia em que se acha o individuo, reduzido

exclusivamente a fracos movimentos parciaes e ainda alguns destes limitados.

O emmagrecimento, mais desfarçado hoje, encontra-se ainda sensível nos membros superiores e no tronco : os membros inferiores conservam as suas dimensões, mas como que é menos pronunciada a desproporção entre os gluteos e os gêmeos e as outras regiões dos membros abdominaes.

Nas articulações do joelho existe já retracção tendinosa, obstando a extensão completa das pernas sobre as coixas.

O pied-bot varus-equino limita-se ainda ao pé esquerdo.

Face.—Com uma certa apparencia de saude, o doente apresenta actualmente o rosto mais cheio e corado, o que concorre para mais salientar as alterações da face.

A fronte apresenta-se hoje perfeitamente liza, não em toda a extensão, mas na região inter-superciliar sobretudo.

Para a bocca torna-se bem sensível uma atrophia dos labios, em manifesta desproporção com o desenvolvimento das outras regiões da face, resultando d'ahi que a fenda buccal torna-se asymetrica e a sua oclusão incompleta. O doente, que assobiava ainda em Junho, não o pode mais fazer hoje, e sopra com difficuldade.

Não se observa entretanto nem *rire en travers*, nem o *coup de hache* do facies myopathico classico.

E' perfeita a integridade dos orbiculares das palpebras.

Menos procedente, a lingua conserva ainda todos os seus movimentos, e não ha modificação sensível nas dimensões. Maior difficuldade na falla.

No mais, o estado dos doentes descripto em Julho não soffreu alteração.

* * *

Reflexões. A marcha da pseudo-hypertrophia em Augusto confirma hoje a nossa opinião de que pertencem estes casos a 3.^a das formas clinicas estabelecidas pelo Sr. professor Damaschino. A circumscripção da pseudo-hypertrophia ás regiões

gluteas e dos gêmeos neste doente, que já apresentou uma pseudo-hypertrophia diffusa, mostra com effeito o character transitorio d'este phenomeno, que é rapidamente substituido pela atrophia.

A ausencia das oscillações do tronco (*dandinement*) na marcha que se observa n'este doente acha-se tambem consignado em uma observação (I) do Sr. Dr. Bourdel (1).

A molestia, porém, no doente sobre que versa essa observação, estava no periodo inicial e não havia pseudo-hypertrophia manifesta, ao passo que em Augusto a pseudo-hypertrophia e particularmente a pseudo-hypertrophia dos gluteos já está bastante adeantada.

Será devido este facto a que estando este phenomeno na dependencia do enfraquecimento do pequeno e medio gluteos, o augmento de volume das regiões gluteas no nosso doente corra por conta exclusivamente da pseudo-hypertrophia do grande gluteo? Ou entra o facto na seguinte lei que estabelece o Sr. Dr. Bourdel, de que « não ha parallelismo entre o enfraquecimento funcional e o desenvolvimento hypertrophico dos musculos na paralytia pseudo-hypertrophica, nem se succedem forçosamente estes dous estados, e que por conseguinte o gráo de hypertrophia não poderia servir para medir o gráo de enfraquecimento dos musculos ».

Esta interpretação parece mais plausivel e permite esperar que o phenomeno ainda venha se manifestar.

A falta de afastamento dos membros inferiores e uma marcha até certo ponto analoga á deste doente acham-se tambem consignadas em outra observação (III) do Dr. Bourdel. Entretanto elle attribue a marcha especial do seu doente a um facto que não se poderia invocar para o nosso, o grande enfraquecimento dos extensores da columna vertebral.

As alterações da face em Antonio (obs. II) offerecem, porém, para nós todo o interesse das modificações apresentadas pelos doentes.

(1) Bourdel. De la paralytie pseudo-hypertrophique. Paris, 1885.

Para demonstrar que o facies myopathico não podia ser invocado como caracter distinctivo fundamental entre a paralytia pseudo-hypertrophica e o typo Laudouzy-Déjerine, os Srs. Drs. Marie e Guinon, em falta de observações positivas, tiveram de ir buscar em observações de paralytia pseudo-hypertrophica, tomados em epocas em que a attenção não tinha sido ainda despertada pela importancia deste signal, consignações mais ou menos vagas de alterações faciaes.

A existencia em Antonio de elementos do facies myopathico classico, como a fronte liza, fronte de marfim, a asymetria dos labios etc., não deixa a menor duvida sobre a possibilidade da coexistencia de uma alteração facial analoga á paralytia pseudo-hypertrophica. Deve-se notar que, se os labios d'este doente não se poderão dizer grossos, houve todavia sempre um certo gráo de queda do labio inferior, como se pode verificar ainda nas photographias que acompanhão a nossa these.

Esperamos em tempo offerecer aqui os elementos para uma apreciação propria dando gravuras que reproduzão estas alterações faciaes. Insistimos ainda sobre a unilateralidade do pied-bot neste doente, facto de ainda não encontramos exemplo nas observações que temos consultado.

Taes são as conclusões que julgamos poder tirar do novo exame a que procedemos nos doentes que, confiados á observação esclarecida do Sr. Dr. Monteiro de Azevedo, estão destinados a dar logar ainda ao registro de mais de uma circumstancia interessante, como sejam uma confirmação necroptica completa, a manifestação possivel da molestia nos descendentes masculinos dos representantes femininos da familia, actualmente indemnes de toda manifestação atrophica etc.

*
* *

Referindo-nos em nossa these á raridade d'esta molestia, escrevemos « que no genero, segundo suppunhamos, era esta a primeira observação publicada entre nós. »

Tivemos posteriormente conhecimento de tres observações de amyotrophias primitivas anteriores ás nossas.

A primeira é de um caso de paralysis pseudo-hypertrophica em adulto observado no Hospital da Caridade d'esta cidade pelo nosso mestre professor Cons. Almeida Couto, a quem devemos a bondade d'esta communição oral. Por condições independentes de sua vontade, infelizmente o nosso mestre não possui hoje notas a respeito d'esta importante observação, que merecia ser revista á luz dos modernos estudos sobre as myopathias progressivas.

A segunda, cujo conhecimento devemos ainda á bondade do Sr. Dr. Monteiro de Azevedo, é uma interessante communição feita por este distincto clinico á Sociedade de Medicina e Cirurgia do Rio de Janeiro em 1886, de um caso de myopathia atrophica progressiva em adulto, cremos que do typo Lau-douzy-Déjerine.

Infelizmente não consta ainda esta communição da parte publicada dos Boletins desta Sociedade, e por motivos alheios á nossa vontade não nos foi possível durante o tempo que estivemos no Rio de Janeiro obter d'ella conhecimento mais completo.

A terceira é uma observação de paralysis pseudo-hypertrophica, tirada dos archivos de clinica pediatrica do Sr. professor Moncorvo de Figueiredo e publicada na these inaugural do Sr. Dr. Olyntho de Oliveira (1).

Esta observação intitulada — *Paralysis pseudo-hypertrophica. Sarampão. Impaludismo. Syphilis hereditaria* — é a historia de uma criança de dous annos, observada em Setembro de 1882 na Policlínica, no serviço do Sr. professor Moncorvo.

Trata-se em resumo de uma criança que, tendo tido um desenvolvimento natural e sem accidentes até aos 9 mezes, começou a manifestar d'ahi em diante symptomas pareticos que se

(1) Olyntho de Oliveira. Das paralyrias na infancia, formas clinicas e anatomo-pathologicas. These do Rio de Janeiro, 1886.

tornavão bem apreciáveis quando foi observada na Policlínica. A criança apresentava ao mesmo tempo a musculatura dos membros muito desenvolvida e dando á apalpação uma sensação de resistencia. Excitabilidade faradica dos musculos diminuida, sensibilidade electrica integra. Apresentou-se no serviço com signaes evidentes de uma descamação de sarampão.

Com o uso das correntes faradicas o doente melhora em 3 mezes, de modo a poder andar auxiliado.

Em dezembro manifestão-se accidentes paludicos graves, que cedem á medicação quinica, para ser substituido por symptomas da infeecção syphilitica, que tambem cederão á medicação especifica, mais tarde manifestarão-se ainda accidentes paludicos menos, graves, que tambem cederão ao quinino.

A criança não voltou a Policlínica.

Sem a idéa siquer de pôr em duvida um diagnostico garantido por auctoridade tão justamente reconhecida e acatada, é entretanto tão manifesta a deficiência da observação tal como está redigida na these do Sr. Dr. Olyntho de Oliveira que não nos podemos furtar a emittir sobre ella algumas considerações.

A cura deste doente em periodo já adiantado, pois que tanto importa a melhora nas condições assignaladas visto como foi debellada a impotenciafuncional, que é o unico elemento essencial da molestia, em opposição á conhecida gravidade e mesmo á fatalidade progressiva da sua marcha a tal ponto que apenas os dous casos de Duchenne são ainda hoje os unicos de cura conhecidos, exigia uma observação que impozesse o diagnostico de paralysisa pseudo-hypertrophica, o que absolutamente não se dá, como vamos ver rapidamente, com a do Sr. Dr. Olyntho de Oliveira.

No caso vertente o diagnostico acha-se reduzido a dous unicos elementos, aliás mais que sufficientes, a paresia e a pseudo-hypertrophia.

Mas sem dar medidas, sem precisar mesmo a séde da pseudo-hypertrophia, desta nos diz apenas a observação que os mus-

culos dos membros, principalmente dos membros inferiores, pareção muito desenvolvidos.

Por conseguinte parece que se trata aqui não de uma pseudo-hypertrophia notavel, typica, mas de um certo desenvolvimento de formas em desaccordo com o estado paretico do doente.

Ora, como só excepcionalmente se generalisa a pseudo-hypertrophia e mesmo raramente affecta os membros superiores, resta saber se esse desenvolvimento de formas dependia realmente de um augmento de volume dos musculos ou de uma adipose subcutanea exaggerada.

E' com effeito um facto perfeitamente conhecido hoje, graças aos trabalhos dos Srs. Drs. Laudouzy, Vergnes e outros que a adipose subcutanea, em condições dadas, não só pode mascarar a atrophia muscular como mesmo substituil-a por uma falsa hypertrophia. E este facto não se observa somente nas amyotrophias denteropathicas, onde elle é mais commum, mas ainda nas amyotrophias protopathicas, como demonstrão os trabalhos recentes dos Srs. Drs. Laudouzy e Déjerine sobre a myopathia atrophica progressiva.

No emtanto a respeito d'esta hypothese que, como veremos, não é absolutamente gratuita, nada nos esclarece a observação. Diz-nos que os musculos derão á apalpação a sensação de um tecido elastico e resistente. Mas não é isso sufficiente, porque essa sensação não é caracteristica da paralysis pseudo-hypertrophica, onde a sua manifestação depende das relações que guardam entre si a quantidade de tecido adiposo e a de tecido fibroso, e pelo contrario encontra-se na adipose subcutanea como o affirmam os Srs. Drs. Callet e Vergnes.

A paresia consignada não é mais fertil em esclarecimentos.

A observação refere-se apenas a uma paralysis incompleta, em que as condições de uma creança, que nem se punha de pé ainda, nem andava, permittiam reconhecer nenhuma das posições caracteristicas da paralysis pseudo-hypertrophica e sufficientes por si sós para diagnosticar-se a molestia, como tão

positivamente o fez o Sr. professor Charcot em um caso em que faltavam todos os outros symptomas.

Na observação diz-se que collocada de pé por auxilio estranho, a creança afastava os membros abdominaes. Sem duvida é este um phenomeno importante, embora, como acabamos de ver, tenha faltado em alguns casos ; mas deixamos de insistir sobre o seu valor real nas condições particulares deste doente, maxime collocado artificialmente na posição vertical.

O resultado do exame electrico não nos pode tambem dar grandes indicações ; comprehende-se realmente que numerosas circumstancias, e mesmo a que supposemos em hypothese, podem dar logar a uma diminuição simples da excitabilidade faradica dos musculos.

Em resumo, a observação ensina-nos que se trata de um caso de paralyisia incompleta, com um certo desenvolvimento de formas, sobre cujo gráo e natureza não nos instrue, sobrevinda em uma creança que ainda não andava, que se achava sob a influencia de uma infecção syphilitica intensa, como logo depois se manifestou sob a forma de erupções papulosas generalizadas, prurido, maculas e gommas, e que a demais, ao começar a observação por pessoa competente estava em convalescença de uma febre eruptiva ; paralyisia esta que em todo o caso cedeu com facilidade, ao menos em grande parte, ao emprego das correntes faradicas.

Não seria possivel nestas condições, prescindindo até certo ponto da anamnese, suppôr que se tratasse aqui de um caso de marcha tardia, em consequencia dos soffrimentos hereditarios desta creança e que a paralyisia incompleta observada pelos clinicos estivesse antes na dependencia dos estados infectuosos a que estava ella sujeita ? E, nestas condições, caso o desenvolvimento de formas não fosse uma disposição individual, não haveria até certo ponto razões para crer na adipose subcutanea que, comô acabamos de ver nas modificações operadas em seis mezes no doente Antonio, com tanta facilidade se desenvolve nos individuos reduzidos á inacção ?

Não ousariamos affirmar-o nós, nem cremos que se possa fazel-o com os dados fornecidos pela observação; mas como está escripta não se pode furtar ella a estas e outras conjecturas, e continuaremos por conseguinte a manter o que escrevemos da nossa observação, isto é, que é « a primeira, que nos conste, publicada entre nós de um modo mais detalhado. »

Bahia, Fevereiro de 1888.

REGISTRO CLINICO

OBSERVAÇÃO DE UM CASO DE ACTINOMYCOSE HUMANA (1)

Pelos Drs. Professor **OSCAR BULHÕES** e **PEDRO S. MAGALHÃES**

Observada e estudada primeiramente na Allemanha e na Austria, a actinomycoze no homem pôde ser reconhecida em Inglaterra, em França, na Italia e em outros paizes europeus, bem como nos Estados-Unidos da America do Norte.

Que nos conste, é o caso que ora apresentamos o primeiro registrado na America do Sul.

Em nosso paiz muito conviria estudar a affecção nos animaes de predilecção atacados pelo parasita, e muito importante seria o concurso que poderiam prestar ao estudo da molestia e á determinação de sua frequencia em nossa zona climaterica os nossos collegas que clinicam em regiões onde floresce a criação de gados.

Tendo annuciado este caso no *Brazil-Medico* de 15 de Junho, sobre elle chamando a attenção dos collegas que desejassem ver um exemplo da nova molestia, vamos hoje historial-o.

(1) Transcrevemos do *Brazil Medico* (n. 2 de 1888) esta interessante observação, digna da apreciação dos nossos leitores não só pela raridade da molestia, como pela sua natureza parasitaria demonstrada pelas minuciosas investigações feitas nos ultimos annos, especialmente n'Allemanha onde numerosos trabalhos têm sido publicados sobre este assumpto.

Red.