

AS ARTROSES HEMOFÍLICAS

(A PROPOSITO DE UM CASO)

PROF. GUERRA BLESSMANN

Catedrático de Clínica Cirúrgica

C. A. C. deste Estado, 36 anos, branco, casado, de profissão comércio, entrou para o serviço em 1.º de Agosto de 1938. Desde algumas semanas vem tendo furúnculos no dorso e na parede do ventre, sendo que o último aparecido, localizado na região hipogástrica, agora sangra contínua e abundantemente, motivo porque procurou o hospital. Relata que tem com frequência estas hemorragias rebeldes, desde os cinco anos de idade; seguindo-se a qualquer solução de continuidade da pele ou das mucosas, tem abundante perda de sangue. Naquela idade pela primeira vez, em consequência de um ferimento inciso da mão, sofreu abundante hemorragia. Aos oito anos idêntico ferimento de um pé produziu uma hemorragia que durou três dias, tendo o paciente, nesta ocasião, estado recolhido à 5.ª enfermaria deste hospital. Aos 12 anos, um ferimento de um dedo determinou o mesmo fenómeno e idêntica providência.

Desde os seis anos de idade acusa surtos de dores articulares mais ou menos intensas, no cotovelo e joelho D, aliviados dentro de pouco tempo, sendo que a manifestação mais grave, assinalada para as articulações, teve-a em 1918, aos 16 anos de idade, no joelho direito. Esteve recolhido ao hospital especialmente por causa das dores, do aumento de volume e da impossibilidade de movimento. Foram-lhe aplicadas pontas de fogo e melhorou. Informa que nesta ocasião foi feito o diagnóstico de tumor branco. Alguns dias mais tarde voltou ao hospital e foi recolhido à enfermaria Dr. Wallau, da qual éramos assistente e onde nos recordamos de tê-lo visto.

Tratava-se de um rapaz emagrecido, anemiado, que se queixava de dores no joelho D, por onde, através de um orifício na pele, com bordos ectropiados de cor vermelho-arroxeados, continuamente escoava sangue desde cerca de uma semana, data em que lhe fôra feita uma punção exploratória. Informa que algumas vezes juntamente com o sangue, saíam algumas concreções, semelhantes à areia. Está febril, com 37,6 pela manhã e 38,5 à tarde. Mantém o joelho em flexão de mais ou menos 120.º; não pode executar qualquer movimento.

Grande atrofia muscular da coxa e da perna fazem com que este segmento intermediário tenha uma forma de fuso, notando-se uma predominância da saliência do côndilo interno e um leve grau de sub-luxação posterior da tibia. Pela palpação não se desperta a dor; entretanto o doente acusa-a sempre que se procura executar movimentos passivos, muito limitados em sua amplitude.

O exame de sangue revelou anemia secundária e tempo de coagulação de 40 minutos.

Com estes dados foi feito o diagnóstico de artropatia hemofílica e como se mantivesse a temperatura e parecesse impossível a conservação do membro, foi-lhe indicada a amputação da coxa e prescrito rigoroso tratamento preoperatório, que consistiu na administração de cálcio, soro de cavalo, soro gelatinado, etc. continuados após a intervenção que felizmente foi coroada de brilhante resultado, pois apenas leve exudação sanguínea foi observada pela linha de sutura nos primeiros dias que se seguiram.

O exame do joelho revelou insignificante derrame sanguíneo na cápsula articular, levemente corada de pardo, retração fibrosa da cápsula e de ligamentos, acarretando leve sub-luxação posterior da tibia, chamando maior atenção o aumento de volume da epífise inferior do fêmur com desenvolvimento acentuadamente predominante do côndilo interno. Cartilagem de revestimento a este nível tem o brilho normal com ligeiras depressões irregulares em vários pontos. Pela secção da epífise num plano frontal verifica-se um desaparecimento notável da substância óssea substituída por uma cavidade, contendo grande quantidade de sangue. Esta cavidade era limitada internamente por uma delgada camada de tecido fibroso, sendo muito friável o osso subjacente. A cartilagem de conjugação parecia destruída a este nível.

Em 2 de Fevereiro de 1927 sofre uma queda sobre o quadril D e baixa à um outro serviço do hospital com dores e um grande aumento de volume nesta região, e sinais de contusão ao nível do côto de amputação. Teve alta ao fim de alguns dias e volta em 8 de Agosto de 1927 com frequentes hemorragias por ulceração do côto, tendo alta em 13 de Setembro. Depois disto só recorreu ao hospital em 1935, em virtude de um antraz da nuca que determinou abundante perda de sangue, sendo recolhido ao serviço que dirigimos. Nesta ocasião o paciente foi recolhido em estado de anemia grave e o tratamento feito consistiu em electrocoagulação do antraz, aplicações de soro de cavalo e injeções de agomensina. Em 24 de Agosto de 1937 retorna ao nosso serviço por uma hemorragia consecutiva à uma extração dentária e que já durava oito dias. Eram más as condições e desta vez fomos obrigados a recorrer à transfusão de sangue, juntamente com aplicações de soro gelatinado, agomensina e clauden.

Em 15 de Setembro volta à enfermaria por abundante hemorragia em um abcesso do braço direito. Idêntico tratamento é feito, exceto à transfusão.

Em 13 de Março de 1938 baixa novamente com um furúnculo do couro cabeludo e grande perda sanguínea. Foi feito o mesmo tratamento, mais a eletrocoagulação.

Em 3 de Agosto de 1938, novo furúnculo, nova hemorragia, e volta ao serviço. O mesmo tratamento anterior foi feito, tendo o doente alta vinte dias mais tarde.

Nesta última entrada volta a nos informar, que desde sua amputação há vinte anos, só teve dores e aumento de volume ao nível das articulações do joelho e dos cotovelos declarando-nos que nunca sofreu de qualquer outra articulação.

Em relação aos seus antecedentes familiares, apesar de muito interrogado, nada conseguimos obter em relação aos seus avós, capaz de demonstrar a origem hereditária de sua diátese hemorrágica. Sua mãe é viva e sofre de epilepsia, conta atualmente 70 anos de idade. Seu pai faleceu de um

ataque de paralisia. Teve dois irmãos, um nasceu morto e o outro faleceu aos três anos de idade, ignorando as causas.

Sua esposa é forte, teve quatro filhos, dos quais dois morreram por afecção intestinal e os outros são vivos e fortes.

Nunca teve melenas, hematemeses, hemoptises ou epistaxis, tendo uma vez tido forte uretrorragia, quando chegou a urinar coágulos sanguíneos reproduzindo o molde da uretra.

Em 4-8-1938 o exame de sangue nos dá o seguinte resultado: eritrócitos 3.580.000; leucócitos 3.950, sendo basófilos 0% — eosinófilos, 8,5% — neutrófilos 53,5% — mononucleares 8,5% — linfócitos 29,5%. Hemoglobina 41%. Há microcitose, anisocitose, poiquilocitose, policromasia, oligocromasia, oligocitemia. Valor globular 0,57. Tempo de coagulação: sem cálcio ainda além de dez horas, com cálcio cinco horas. Tempo de sangria: 3'40". Sinal de laço: negativo.

—o—

A simples descrição deste caso não permite dúvidas quanto ao diagnóstico, claro desde logo, pois dentro do grupo das diáteses hemorrágicas, bastam para afirmá-lo, o aumento do tempo de coagulação, as hemorragias provocadas por lesões mínimas, e a presença de artropatias com os característicos descritivos. Trata-se de um caso de hemofilia.

De passagem, sem que sobre o assunto nos detenhamos porque outro é o nosso intuito, acentuemos apenas que neste paciente por suas informações não nos foi possível obter dados anamnésticos que pudessem afirmar a clássica e conhecida influência de hereditariedade através de seus ascendentes, na linha materna.

Como cirurgião, encaremos agora o estudo que vamos fazer sob o aspecto das artropatias.

Em relação ao nosso caso, como também se considerarmos as demais existentes na literatura médica, nenhuma dúvida pode hoje existir quanto a ausência de sinais inflamatórios de qualquer natureza nas perturbações articulares que surgem na hemofilia.

Por este motivo a designação muitas vezes antigamente utilizada de artrites hemofílicas tem de ser abandonada: elas pertencem ao grupo das artroses, constituindo para muitos um subgrupo especial com a denominação de artroses hemofílicas.

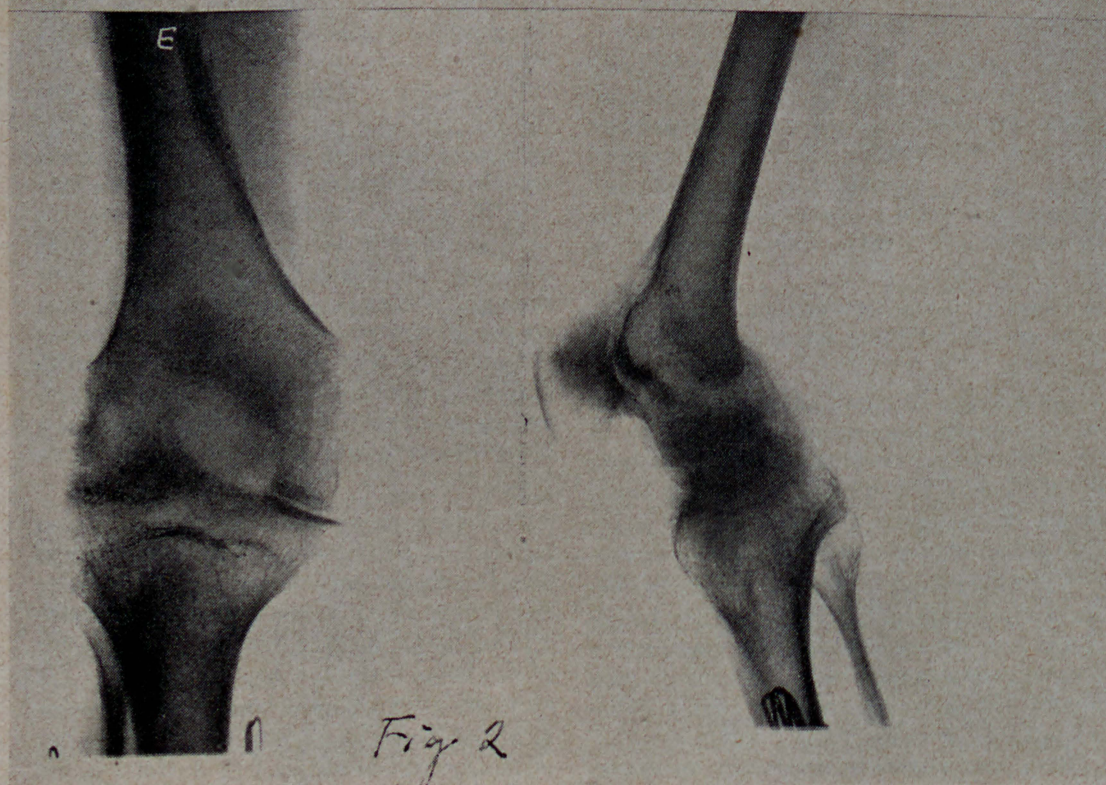
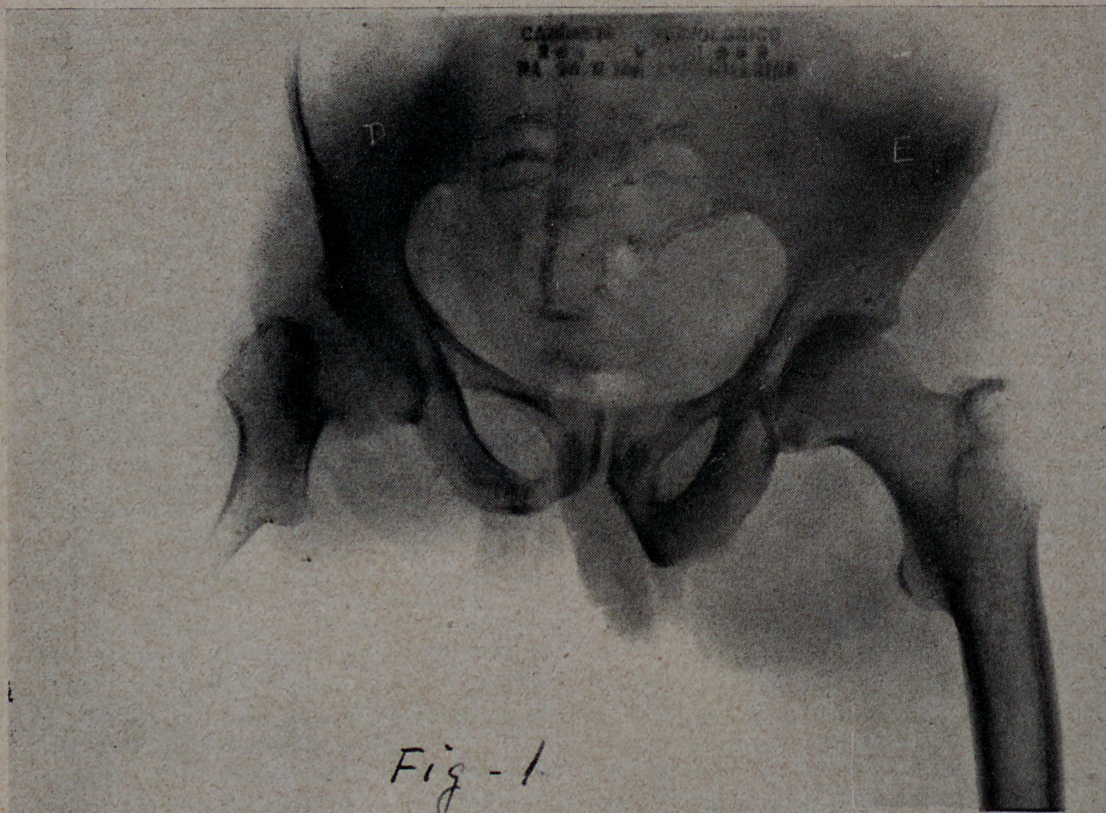
Para que possamos examinar as causas

que, com certa frequência, acarretam as artroses hemofílicas, bem como, julgarmos da indicação terapêutica, deveríamos inicialmente indagar por que sangram os hemofílicos? Será porque neles se encontra extraordinariamente aumentado o tempo de coagulação? Se assim é, qual deve ser a alteração que devemos encontrar no complexo mecanismo da coagulação sanguínea nestes casos?

Em resumos poderemos simplesmente dizer que até hoje não se acham respondidas estas perguntas. Se muitas vezes, em certos autores, encontramos a afirmação de que este ou aquele tratamento concorre para o restabelecimento do doente porque diminui o tempo de coagulação, não devemos concluir que isto se processe sempre assim, não só porque em muitos casos as hemorragias cessam ainda com um tempo de coagulação extraordinariamente elevado, como também em muitos casos, apesar de conseguida a hemostasia, há um aumento do tempo de coagulação.

No nosso caso, nesta última vez que o atendemos, pudemos verificar que o tempo de coagulação primitivamente de mais de dez horas, ainda se mantinha entre quatro e cinco horas, quando, em virtude da medicação feita, cessara a hemorragia.

Stoer, de Tuebingen, em 1930, ao comunicar os bons resultados que obtivera no tratamento da hemofilia com a Natéina, em



três casos, assinala que em dois o tempo de coagulação não sofreu alteração, tendo porém em outro duplicado.

Traum, de Heidelberg, na mesma ocasião, fala dos bons resultados obtidos em um caso com este tratamento, mas declara que viu em seu paciente o tempo de coagulação se elevar de 19' para 2 h. ½.

Devemos, portanto, concluir que não é só o tempo de coagulação aumentado o fator determinante das hemorragias nos hemofílicos, do mesmo modo que o sucesso de uma terapêutica não pode ser avaliado em função do referido tempo.

Aceitemos pois as hemorragias que se processam nas articulações destes doentes como determinadas pela mesma causa que é capaz de produzi-las, aqui e acolá, em várias regiões do seu corpo e examinemos como elas se apresentam ao clínico.

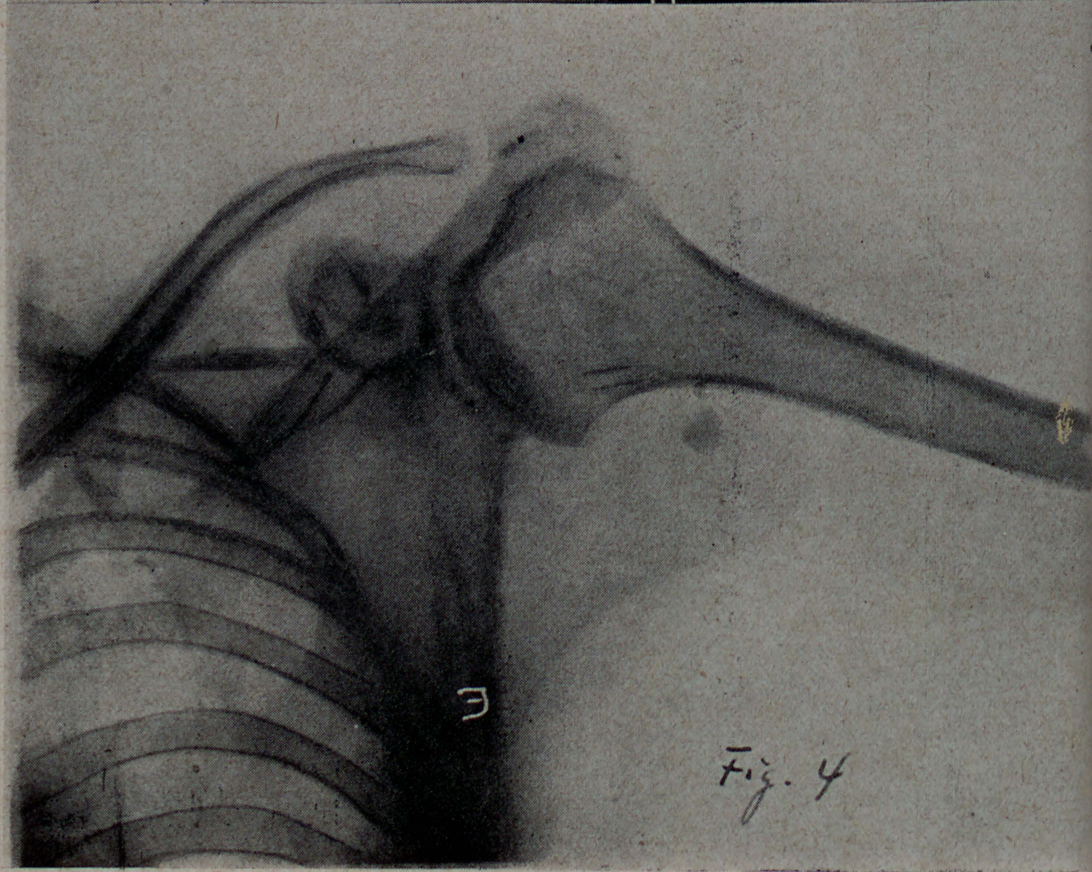
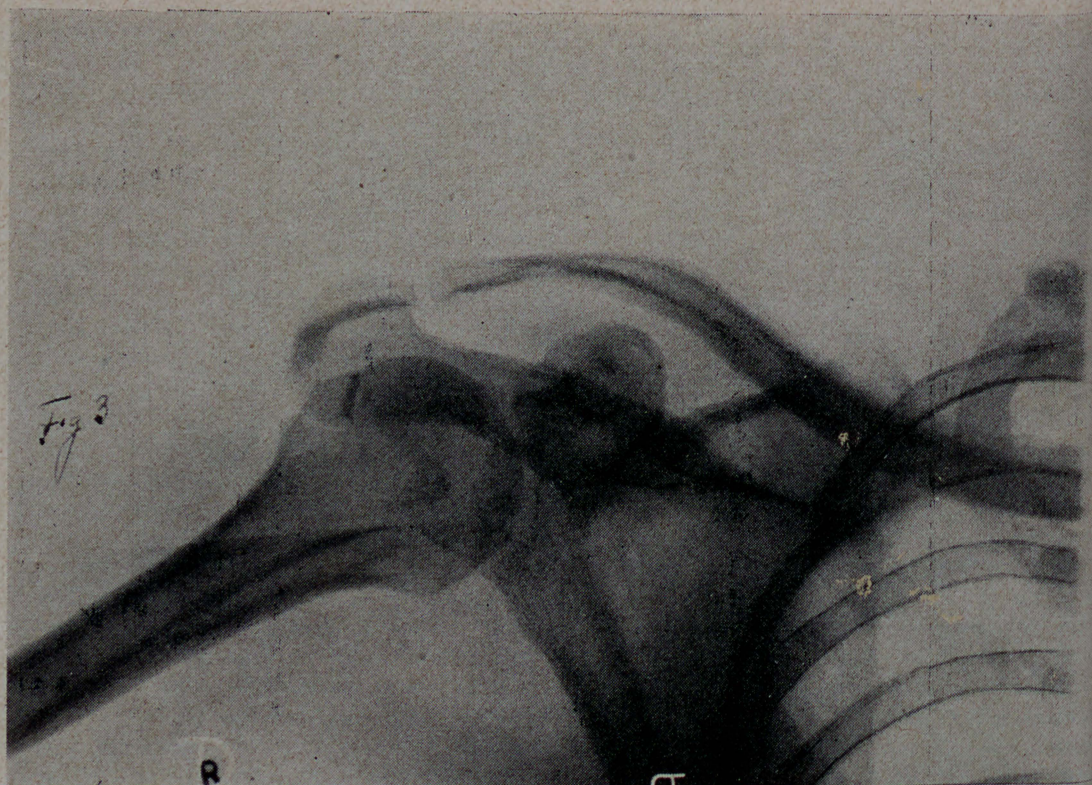
Em relação a frequência com que aparecem as perturbações articulares nos hemofílicos temos a dizer que as opiniões dos autores se dividem de modo a podermos catalogá-las em três grupos: em um primeiro, os que, com Loehr, julgam-na relativamente rara; o segundo, com Linser, dos que as julgam frequentes a ponto de julgarem excepcionais os casos que não as apresentam e o terceiro grupo, surgido após os trabalhos de Schoessmann que encontram para esta afecção uma predominante frequência em certas famílias de hemofílicos, enquanto em outras escasseiam muito. Em relação a preferência por esta ou aquela articulação sem dúvida o joelho é o mais frequentemente atingido, seguido depois pelo cotovêlo, espadua e coxo-femural, antes de outras onde também têm sido descritas estas perturbações.

Em geral as artroses hemofílicas se apresentam ao clínico sob um de três aspectos. Ou se trata de uma *hemartrose simples*, apenas o derrame sanguíneo dentro da cavidade articular, sem que qualquer sintoma radiológico possa ser perceptível, ou se trata desta mesma hemartrose acompanhada de sinais clínicos de um processo inflamatório agudo, hemartrose infectada resultante de uma infecção adcionada (punção) ou se trata de perturbação crônica articular algumas vezes resultante de reiterados derrames,

sanguíneos, apresentando-se o caso como uma *arirose deformante*.

Hemartrose simples. Verificada com frequência sobretudo ao nível da articulação do joelho e da do cotovêlo, mais rara nas outras articulações, surge na criança e no jovem, muito raramente no adulto. Para Montanari elas só aparecem na criança quando esta começa a correr. Reinicke com 70 observações próprias verificou que o primeiro acometimento articular geralmente começa pelo joelho entre 3 e 10 anos de idade. Com mais ou menos lentidão, mais ou menos rapidamente estes derrames podem desaparecer sem deixar resquícios, sem qualquer perturbação funcional, sem o mais leve sinal ao exame clínico ou radiológico. Em alguns casos, com intervalos maiores ou menores, os derrames articulares podem se repetir, sem que por isto venha a ser observada qualquer perturbação funcional. Segundo Koenig as lesões que podem ser encontradas se limitam a alterações superficiais e irregulares do revestimento cartilaginoso, com a configuração de mapas geográficos. Reinicke e Wohlwill afirmam a existência de articulações radiologicamente negativas durante vários anos depois de vários derrames sanguíneos processados com intervalos, mais ou menos longos. Clinicamente, nas artroses hemorrágicas simples verifica-se o aumento de volume da articulação, acompanhado de dor e de restrição funcional, dependentes do grau de distensão da cápsula provocado pela quantidade de sangue intrarticular. A punção articular com o fito diagnóstico ou terapêutico não deve ser feita, pois a lesão provocada pela agulha basta para manter ou aumentar o derrame, ou quiçá favorecer sua infecção.

Hemartrose infectada. — A infecção de um derrame previamente estabelecido pode se dar, seja diretamente, como no caso de Reinicke (três meses depois da punção com trocate de uma artrose hemofílica do joelho), seja indiretamente, como em outro caso deste mesmo autor, por infecção hematogênica do joelho, em consequência de uma angina séptica. Koenig refere-se a casos com este período inflamatório, acompanhados de temperatura de 39°, fortes dores e comprometimento funcional, onde, cessado



o período agudo, as articulações recuperaram seu funcionamento normal. Clinicamente o diagnóstico se impõe pela existência dos sinais gerais e locais de infecção na hemartrose de um hemofílico. O prognóstico deve naturalmente depender da gravidade da infecção. Os dois casos de Reinicke tiveram terminação letal.

Artrose hemofílica deformante ou osteoartrite hemofílica. — Neste grupo estão reunidos os casos, como o nosso, em que são encontradas lesões osteo-articulares deformantes, umas que já podem ser clinicamente afirmadas, confirmadas radiologicamente, outras que são desvendadas em casos crônicos pelo exame aos raios X.

Merecem que sobre elas mais demoradamente nos detenhâmos dada a complexidade dos problemas que surgem ao seu estudo. Para começar devemos dizer que podem ser divididos em dois grupos os autores, ao interpretarem o modo de realização de tão graves alterações. Uns, como Koenig, baseados na reconstituição anatômica e funcional de articulações de alguns hemofílicos após derrames sanguíneos intrarticulares repetidos, não julgam as graves perturbações osteoartrosicas dependentes deste derrame. Outros, porém, como Reinicke e Wohlwill vêem, na ação mecânica de um derrame intrarticular repetido ou persistente e possivelmente na ação de um agente químico desconhecido do sangue, a causa de tais perturbações crônicas.

No estudo da lesão primária, no vasto capítulo das artroses deformantes, onde naturalmente estão englobadas as osteoartroses hemofílicas, encontramos se defrontando duas escolas. Uma que, sobretudo estreada nos trabalhos de Pommer, só admite como ponto de partida das lesões observadas, perturbações regressivas da cartilagem articular e outra defendida por Axhausen que reconhece na artrose deformante duas formas, a condral e a óssea. Não será a artrose deformante primária sempre condral, podendo a secundária ter qualquer das duas origens?

Aliás também no capítulo das artrites, em relação a artrite tuberculosa, é noção trivial que pode existir uma forma sinovial pura e outra osteoarticular.

Fizemos estas duas últimas afirmações para vos poderemos declarar que, à luz dos conhecimentos atuais, não vemos motivos para divergências integrais entre os dois grupos que procuram interpretar as lesões observadas nas osteoartroses hemofílicas. Se o acôrdo ainda não pôde se realizar é porque nem sempre se atenta para o ponto onde se processa a hemorragia, julgando-se que ela deve ser sempre e exclusivamente intrarticular. Se em algumas formas menos graves a hemorragia intrarticular de origem sinovial pode explicar as deformações cartilaginosas menos intensas observadas nas osteoartroses hemofílicas, que não teríamos dúvida em afirmar como forma condral, para parodiar Axhausen, em outros casos as deformações são tão intensas e comprometem de tal maneira as epífises ósseas que com Freund, Wohlwill, Petersen, Llopis, Loehr, etc. temos de admitir a existência de hemorragias ósseas, dando-nos assim a forma óssea da artrose hemofílica, ou melhor da *osteoartrose* hemofílica.

Nas formas clínicas condrais mais leves, sem grandes alterações ósseas, a sintomatologia clínica se resume em ligeira perturbação funcional, acompanhada ou não de dor. Pela palpação pode se perceber a sinovial endurecida e espessada além de atrito articular; os movimentos ficam limitados; pode-se observar atrofia em posição de flexão e leve grau de sub-luxação. Geralmente isto se observa quando há derrames persistentes ou muito repetidos. Ao exame radiológico quando ainda não há usura da superfície cartilaginosa, quando ainda a fenda articular não se apresenta reduzida, apenas podemos perceber a superfície articular ondulada e a formação das orlas marginais características. É o início das formações de reparação com que a própria cartilagem e o osso reacionam ao processo destrutivo condral, é, por assim dizer, o 1.º grau de osteoartrose deformante. As orlas marginais resultam da ossificação condral dos rebordos cartilaginosos, processo proliferativo produzido pela irritação despertada com os movimentos articulares. Como exemplo desta forma apresentamos a articulação da espádua esquerda de nosso paciente, onde as



Fig 5



Fig 6

lesões observadas são deste tipo que acabamos de descrever.

Como alterações que radiologicamente podem ser demonstradas, mas nem sempre presentes, Koenig e outros autores falam de um espessamento característico da sinovial acompanhado de incrustações de pigmento sanguíneo nas partes moles que rodeiam as articulações, tornadas assim mais opacas aos raios X. Convém chamar atenção que não se tratam de sombras cálcicas e sim de sombras determinadas pelo pigmento sanguíneo. Em nosso caso não observamos estas sombras. Temos para nós que estas sombras só existem quando as hemorragias se processam ou atingem os tecidos para articulares.

Nas osteoartroses deformantes têm grande significação diagnóstica os cistos hemáticos ou os de detritos, encontrados no osso subcondral, resultantes da destruição mecânica do osso pela falta de proteção contra os choques e atritos nos movimentos articulares, oriunda da alteração da cartilagem. Pequenas fraturas e triturações das trabéculas ósseas dão origem a estes cistos que podem ser vistos na imagem radiológica.

Nas osteoartroses hemofílicas de um grau mais adiantado, estes cistos podem ser observados, se bem que, devemos convir, para eles não seria necessário invocar a mesma explicação, pois não percebemos a possibilidade de negar que ao nível das epífises ósseas se possam realizar hemorragias, obedientes, nos hemofílicos, a mesma causa que as determinam em todas as outras regiões do organismo.

Nestes casos, quando os cistos progridem, perturbações regressivas se observam: as epífises têm a sua estrutura óssea destruída, perdem a sua resistência, transformam-se numa verdadeira esponja sanguínea, aumentam consideravelmente de volume e a hemorragia, continuando a se processar no interior do osso, pôde penetrar na articulação, romper a cápsula, atingir os tecidos moles e até abrir através destes, caminho para o exterior, ou até destruir a cartilagem de conjugação da articulação do joelho, como no caso de Starker, citado por Loehr. Em 1918 observamos pela primeira vez, o nosso doente, com dores intensas, com o

joelho extraordinariamente aumentado de volume, apoiado sobre o leito em sua face externa, com a coxa em abdução; a perna, em flexão sobre a coxa, apresentava em sua face externa um trajeto fistuloso rodeado de pele arroxeadas, por onde se escoava um contínuo filete de sangue contendo às vezes muito finas concreções como areia. Como fôsse muito grande o sofrimento e não julgássemos possível a conservação do membro após tratamento preoperatório conveniente foi praticada a amputação ao nível do terço superior da coxa. A epífise femural do joelho retirado, macroscopicamente não apresentava mais o aspecto estrutural de osso, toda ela se achava transformada em uma única cavidade cheia de sangue, revestida apenas por uma delgada camada de perióstio ou de cartilagem, a qual, em alguns pontos, só atingia a um ou um e meio milímetros de espessura.

Felizmente as seqüências operatórias foram boas e daí por diante temos tido a oportunidade de acompanhar sua odisséia. Não devemos esquecer, que naquela ocasião, ao se iniciarem as perturbações para o joelho, fôra feito o diagnóstico de tumor branco, como já acontecera em outros casos que se encontram esparsos pela literatura médica.

Entre estes dois quadros extremos, representados no nosso caso, pela art. escápulo-humeral esquerda e pelo joelho que obrigou a amputação realizada em 1918, há outros intermediários que podem ser percebidos pelo exame clínico e perfeitamente determinados pela radiografia.

No trabalho de Loehr, que em 1930 procurou reunir todos os casos de osteoartroses hemofílicas coxofemorais existentes na literatura médica, vemos uma série, a dos indivíduos jovens, em que as alterações se assemelham, ou melhor, são idênticas às observadas na moléstia de Perthes. Em outra série, a dos adultos, ou continuamos a encontrar lesões análogas e isto se verifica nos casos em que o acometimento inicial da art. se deu na juventude ou na infância, ou então observamos alterações típicas de uma artrose deformante, as perturbações articulares tendo então começado na idade adulta. Em um caso de Petersen houve possibilidade de radiografar a coxofemural de

um doente com onze anos de intervalo, e em ambos os casos segundo o autor, encontra-se o quadro típico da chamada osteocondrite juvenil. Na primeira tóda a cabeça do fêmur mostrava um alto grau de perturbações até a linha epifisária. O contórno próprio da cabeça era apenas visível. Tóda a imagem era muito nublada. Em menor grau o cótilo apresentava a mesma alteração de contórno com idêntica imprecisão. O colo do fêmur era alargado e encurtado. Onze anos mais tarde o colo mantinha-se grosso e curto, a cabeça era alargada em forma de cogumelo.

A-pezar-de não ser frequente a osteoartrose hemofílica coxofemural, é para notar que a grande maioria dos casos reunidos por Loehr foram observados na infância ou na juventude ou nesta idade iniciados.

Como se pode explicar a semelhança do quadro da necrose asséptica e o da osteoartrose hemofílica? Não nos parece difícil. Recordemos o que é a moléstia de Legg-Perthes-Calvé. Si bem que alguns casos desta moléstia possam não ter uma etiopatogenia bem esclarecida, a maior parte dos casos pode ser interpretada como resultante de infartos anêmicos do osso, de acôrdo com a demonstração de Axhausen e Pick, ou necroses ósseas asépticas de origem traumática, segundo a explicação de outros. Como a moléstia não produz grande sofrimento, o osso doente continua a ser utilizado e acaba deformando pela ação do pêso, a superfície articular em virtude da destruição das trabéculas ósseas. Nestes pontos de ruptura, além da areia óssea resultante das trabéculas trituras há hemorragias medulares. Estes focos persistem por muito tempo, podem se alargar pela fusão completa da epífise, a sua reabsorção é também lenta e como sabemos que o processo de reparação osteoplástica só se inicia quando o organismo se desembaraça dos restos existentes no fóco de demolição, bem podemos compreender a extensão de prazo necessário para a cura, assim como as alterações indeléveis que caracterizam este processo quando curado. Duas variedades podemos observar nos Perthes curados: em um primeiro tipo, o mais comum, a cabeça aumenta consideravelmente de volume, to-

ma a forma de fungo e o colo apresenta-se grosso e curto; em um segundo tipo, a cabeça mantém a forma esférica, o colo apresentando a mesma alteração. Em ambos os casos não há diminuição da interlinha articular.

Convém acrescentar, que em virtude das alterações definitivas de forma, é frequente, alguns anos depois da cura, observarem-se alterações de osteoartrose deformante secundária.

Depois desta explanação não nos parece difícil concluir que nos hemofílicos a aparição de pequenas hemorragias intraósseas na epífise superior do fêmur, na zona subcondral ou em sua vizinhança, equivalentes por seus efeitos aos infartos anêmicos, venham a determinar focos de necrose óssea com destruição das trabéculas, formação de cavidades que se podem equiparar aos cistos hemorrágicos ou de detritos da moléstia de Legg-Perthes-Calvé, tudo concorrendo para que haja também uma diminuição da resistência óssea e, portanto, para o aparecimento das alterações posteriormente observadas.

Acresce ainda uma circunstância que não deve ser esquecida. Já vimos pelas conclusões de Loehr que as alterações da art. coxofemural dos hemofílicos observadas ou iniciadas na infância ou na juventude são às que se apresentam com o aspecto da moléstia de Perthes e nós todos sabemos que esta moléstia só é observada em indivíduos de 6 a 14 anos. E' outro fator a estabelecer uma união mais íntima entre os dois processos, encontrados neste período de crescimento ósseo. Para Loehr este é um "período de sensibilidade; tanto que no caso de Reinicke e Wolwil, onde as perturbações se iniciaram em plena idade adulta, não foram observadas deformações da cabeça ou do cólo do fêmur mas só a presença de formações císticas.

Mas serão somente as hemorragias intraósseas responsáveis por estas alterações?

Se, à primeira vista nos parece estar tudo explicado com relativa facilidade, entretanto não devemos esquecer que em muitos casos de osteoartroses hemofílicas coxofemurais das crianças e dos jovens tais cistos não puderam ser verificados.



Fig 2



Fig 8

Sem dúvida uma outra causa então precisa ser invocada e nós podemos pelo menos suspeitar para tais alterações, em face de outros trabalhos, uma alteração primitiva na constituição do próprio osso, em vez de termos de admitir sempre a necessidade de uma perturbação (no caso hemorragia) que viesse destruir uma porção do osso já normalmente constituído.

Existe hoje, perfeitamente descrita por Looser, uma osteocondropatia que se encontra ao nível da articulação coxofemural, neste tipo especial de hipotireóideos que são os cretinos. Ela resulta de um retardamento acentuado da ossificação, persistência por longo prazo dos núcleos que só tardiamente se soldam. O aumento do peso do corpo, o exercício, encontrando pouco resistentes os ossos ainda não completamente ossificados, alteram-lhes o contorno e surgem imagens que o próprio Looser acha semelhantes à moléstia de Perthes, e Loehr ao descrever seu segundo caso de osteoartrite hemofílica não esquece de lembrar que ele recorda o quadril dos cretinos.

A semelhança das imagens radiológicas nestas três afecções (osteoartrite hemofílica coxofemural, moléstia de Perthes e osteocondropatia coxofemural dos cretinos) a possibilidade da existência de formações como cistos nas duas primeiras, a verificação de casos de artrite hemofílica sem cistos ósseos e portanto comparáveis aos da terceira estão a estabelecer os elos de uma cadeia que deve pelo menos congregá-las como perturbações de nutrição óssea espontâneas ou provocadas.

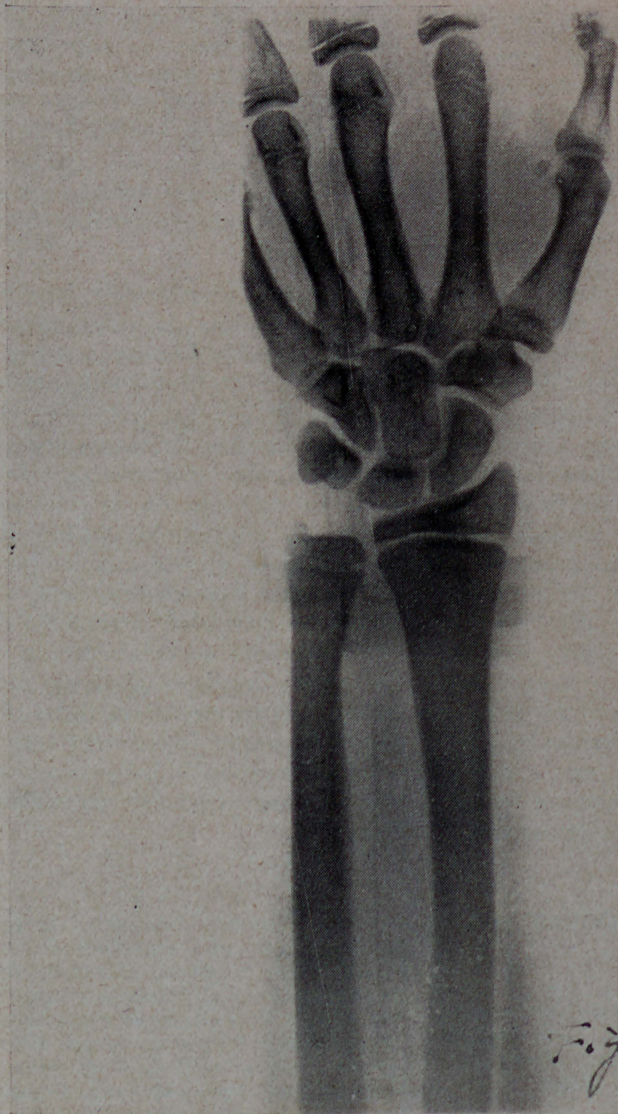
Ainda a estabelecer mais uma correlação entre a primeira e a terceira, temos que ambas podem ser consideradas como alterações dependentes de perturbações endócrinas. A dos cretinos é sem dúvida resultante de um estado de hipotireoidismo.

Para confirmar isto não falta até a prova terapêutica: Looser verificou a influência benéfica da administração de preparados tireóideos nas perturbações de ossificação dos cretinos, se bem que afirme serem desprovidos de qualquer eficácia quanto as perturbações psíquicas. Para Wegelin, as observações feitas nos últimos anos, em vá-

rios cretinos jovens, de casos de osteocondrite juvenil ou de osteocondrite dissecante levam a acreditar em um fator hipotireóideo concorrendo para o aparecimento destas afecções. É possível, para os que acompanham W. Mueller e v. Seemen, que esta perturbação endócrina não determine nenhuma alteração óssea, mas que crie uma disposição facilitando nos indivíduos de constituição hipotireóidea o aparecimento de tais lesões. Vários autores têm também encontrado perturbações idênticas em outros casos de hipotireoidismo (Drehmann, Apert e Haas) falam destas osteocondrites em mixedematosos, nos hipogenitais e na distrofia adiposogenital. Schmidt alude a existência de disfunção endócrina em 70% dos casos de moléstias de Legg-Perthes-Calvé.

Looser em 1928 descreveu em um jornal médico suíço uma alteração do escafóide dos cretinos. Desconhecemos completamente este trabalho e foi impossível obtê-lo. Como porém tenhamos encontrado em nosso paciente uma deformação na parte convexa da sombra radiológica do escafóide de nosso doente, uma reintrância, mais ou menos a altura da parte média, tratamos de verificar se em casos de cretinóides e cretinos tal alteração seria encontrada. Em seis casos de cretinóides que nos foram trazidos por alguns colegas tivemos a ocasião de verificar em todos a alteração assinalada em nosso doente, sem que a tenhamos encontrado em vários indivíduos normais examinados. Se isto que aqui deixamos registado vier a ser confirmado é mais um elo desta grande cadeia de alterações ligando todas estas perturbações do metabolismo ósseo ao hipofuncionamento tireóideo que seria capaz de criar a condição necessária para que os microtraumas, as perturbações vasculares, embólicas ou vaso-motoras, determinem as transformações cartilaginosas e ósseas que se observam nestes grupos de artrites deformantes.

Para os que, com Staunig, quiserem aceitar, como fator etiológico destas artroses deformantes, uma alteração do grau de dispersão dos colóides da cartilagem, ficaria como alicerce básico o terreno hipotireóideo,



fator predisponente que nos parece essencial para o aparecimento destas perturbações articulares.

RESUMO

O A. descreve um caso de hemofilia que teve ocasião de acompanhar após uma amputação da coxa durante cerca de 20 anos. Estuda com especial atenção as perturbações articulares de seu paciente apresentando várias radiografias. Referindo-se ao tempo de coagulação dos hemofílicos, pelo seu caso, confirma a opinião de vários autores quando declaram que não é só o aumento deste o fator determinante das hemorragias, bem como que o resultado de uma determinada terapêutica não pode ser avaliado em função do aumento de tal poder. Divide as alterações articulares dos hemofílicos em — hemartroses simples infectadas e osteoartroses deformantes. Procurando interpretar as lesões verificadas nas artroses hemofílicas cita os trabalhos de Pommer, que localiza a lesão primária de qualquer artrose deformante ao nível da superfície condral, enquanto, para Axhausen, duas formas podem existir, uma de origem condral e uma de origem óssea. Acha que não há divergência entre as duas escolas, pois, a seu ver, nas formas mais leves de osteoartroses tem de ser admitida uma lesão condral, ao passo que em formas mais graves com deformações ósseas muito

intensas, as hemorragias intraósseas tantas vezes encontradas justificam plenamente o quadro observado. Acha também que não são contraditórias, como querem fazer crer certos autores, as opiniões de Koenig, e as de Reinicke e Wohlwill. Lembra que pelas condições especiais da crase sanguínea nos hemofílicos, não se pode negar que ao nível das epífises ósseas se processem hemorragias, obedientes às mesmas causas que as determinam em outras regiões do organismo. Para os cistos hemáticos de outras variedades de artrites deformantes invoca-se somente a falta de proteção da cartilagem contra os choques e os atritos nos movimentos articulares.

Examina a semelhança existente nas imagens radiológicas da osteoartrose hemofílica coxofemural, da osteoartrose coxo femural juvenil (Legg-Perthes-Calvé) e da osteoartrose coxofemural dos cretinos descrita por Looser. Acha que devem ser consideradas como perturbações de nutrição óssea, espontâneas ou provocadas, dependentes de um estado de hipotireoidismo. Assinala uma alteração da imagem radiológica do escafoide de seu paciente e, não tendo podido compulsar o trabalho de Looser sobre alteração do escafoide nos cretinos e cretinóides, realizou algumas radiografias (6) em cretinóides e em todos observou a mesma alteração (uma reentrância na altura da parte média do bordo convexo da sombra) que encontrou em seu paciente hemofílico.

DESCRIÇÃO DAS RADIOGRAFIAS

Fig. 1

Articulação coxofemural direita — Nota-se acentuado encurtamento e deformação com espessamento do colo do fêmur com leve alteração do reborbo cotiloideo; atrofia óssea difusa.

Articulação coxofemural esquerda — Normal.

Fig. 2

Articulação do joelho esquerdo — Ancilose óssea. Genu-valgum. Tractos ósseos unindo a face posterior da rótula ao fêmur em grande extensão, do mesmo modo que entre a tibia e o fêmur. Desaparecimento quase completo da fenda

articular. Acentuada diminuição das extremidades do fêmur e da tibia extraordinariamente reduzidas de volume no sentido ântero-posterior em contradição com um alargamento perceptível no sentido lateral. Corrosão marginal acentuada ao nível do côndilo interno do fêmur. Espaço de menor densidade ao nível da parte média do fêmur, juxta-articular, lembrando uma formação cística. Leve grau de osteoporose ao nível do côndilo interno do fêmur e de ambos os lados do planalto tibial. Pela radiografia do perfil nota-se acentuada sombra de elevada densidade, de um a um e meio centímetros de altura nas superfícies da tibia e fêmur que se defrontam ao nível da articulação. Em menor extensão sombra da mesma densidade se encontra na rótula e no fêmur, no centro do ponto de fusão já assinalado dos dois ossos.

Fig. 3

Articulação da espádua direita — Nada de notável.

Fig. 4

Articulação da espádua esquerda — A cabeça do úmero perdeu sua conformação esférica regular: ao nível da grande tuberosidade, com contornos irregulares há uma saliência maior que a normal e o sulco que normalmente a separa da cabeça acha-se mais escavado e alargado, parecendo assim a superfície articular da cabeça diminuída em seu diâmetro transverso. No bordo articular, em sua porção axilar, nota-se um prolongamento osteofítico. A cavidade glenóide, um tanto esfumada, apresenta em seus lábios articulares processos reacionais que formam uma delicada orla marginal.

Fig. 5

Articulação do cotovêlo direito — Acentuada diminuição do espaço articular radio-umeral com forte formação osteofítica de orlas marginais. Existência de sombras muito menos densas, pequenas, ao nível da extremidade articular do cúbito, lembrando formações císticas. Há acentuação do processo de desgaste do côndilo interno do úmero.

Articulação do cotovêlo esquerdo — É interessante a imagem radiológica desta articulação pois a primeira vista é difícil distinguir qual é o rádio e qual é o cúbito tais são as deformidades encontradas.

Melhor do que qualquer descrição fala a radiografia, por onde vemos que são menos notá-

veis as alterações para o lado da extremidade inferior do úmero do que para as extremidades superiores do rádio e do cúbito, especialmente ao nível deste último onde são bem patentes as produções osteofíticas deformantes.

Fig. 6

Articulação do tornozelo esquerdo — Acentuada osteoporose ao nível do calcâneo, astragalo e extremidades inferiores da tibia e do fêmur. A interlinha articular além de irregular acha-se diminuída e ao invés de aparecer horizontal, na radiografia de face, apresenta-se inclinada para baixo e para dentro, à custa de uma diminuição da espessura do astragalo em sua face interna. São nítidas as orlas marginais ao nível das superfícies articulares da tibia e do astragalo. Na porção interna e inferior da tibia, juxta-articular encontra-se uma pequena sombra de menor densidade recordando formação cística.

Fig. 7

Articulações dos punhos — Nada de notável, a não ser, em ambos os escafóides, uma assinalada relutância ao nível da parte média do bordo convexo.

Fig. 8

Articulações dos punhos de um dos cretinóides examinados com imagem do escafóide muito semelhante à dos escafóides do paciente hemofílico, como se vê na figura anterior.

Fig. 9

Articulação de um punho normal.