Um caso de Syringomyelia (typo Morvan)

pelo

Prof. GONÇALVES VIANNA

Cathedratico de anatomia pathologica e socio correspondente da Sociedade Brazileira de Neurologia, Psychiatria e Medicina Legal do Rio de Janeiro

Revisando as minhas notas sobre alguns casos interessantes de neuropathologia, algumas encontrei referentes a uma observação muito instructiva e typica de syringomyelia, fórma mutilante, caso que estudei em duas aulas com os alumnos do curso de clinica neurologica da Faculdade, ao tempo em que eu regia interinamente a referida disciplina. (Setembro de 1915). O illustre collega Dr. Raul Moreira, então 5.º annista e um dos mais distinctos alumnos da turma, incumbiu-se gentilmente de tirar a nitida photagraphia que illustra esta observação.

Em Outubro do mesmo anno, em sessão da Sociedade de Medicina desta capital, tive ensejo de communical-o aos collegas, estudando o assumpto sob os pontos de vista mais curiosos, tal a questão da dissociação das sensibilidades, por exemplo, e recordei, a proposito, as grandes difficuldes, em certas condições, na solução do problema diagnostico.

No grupo das myelopathias de lesões asystematicas, recommenda-se a *glyose ependymaria*, não só pela singular evolução das alterações anatomicas e sua pathogenia, senão tambem pela raridade e pela variedade dos typos clinicos de que é susceptivel.

Este é o primeiro caso que verifico durante quasi 11 annos de exercicio clinico, e não me consta a observação de nenhum outro, no nosso meio medico, o que me tem sido confirmado pelos collegas aos quaes tenho fallado a respeito.

Schlesinger forneceu, a proposito, um quadro interessante por onde se avalia a frequencia da affecção, segundo o sexo e a idade:

Idade	Homem	Mulher	Total
1—10 annos	4	1	5
11—20 »	36	8	44
21—30 »	53	25	78
31—40 »	30	12	42
41 50 »	4	7	11
51 - 60 »	3	3	6
61 e acima	3	1	*4*
Total:	133	57	190

Por elle se verifica que a maior frequen-

cia occorre na idade comprehendida entre 20 e 30 annos, e torna-se muito mais rara acima dos 60.

Nos „*Archivos Brazileiros de Medicina*“ de Novembro de 1917, os Drs. Waldemar de Almêida e Raul Moreira referem um caso por elles observado, ainda em inicio de sua evolução, em torno do qual foram feitas interessantes considerações, por occasião da communicação levada pelos autores á Sociedade Brazileira de Neurologia, Psychiatria e Medicina Legal do Rio, em 27 de Setembro do anno findo. O eminente professor Juliano Moreira, referindo-se ao trabalho d'aquelles illustrados collegas, salienta a raridade da syringomyelia, dizendo que «até hoje, em seu longo tirocinio clinico, só lhe foi dado observar 3 casos». O Dr. Faustino Esposel, ainda em considerações sobre a mesma questão, é do mesmo parecer, «por quanto na sua pratica apenas viu um».

Eis ahi, pois, justificada ao menos por esse lado, a escolha do assumpto que passo a estudar.

***

Condições etiologicas. E' um capitulo ainda muito obscuro na historia desta affecção. Tudo está reduzido a simples hypotheses, que, todavia, giram todas em torno dos traumatismos, fadigas physicas, infecções, principalmente a dothienenteria, a mais frequentemente apontada (Bernhardt, Freud, Westphal, Schüppel, Brühl, entre outros). Vêm, em seguida, o rhematismo articular agudo, a pneumonia, as febres intermittentes, a blenorrhagia.

A hereditariedade e o caracter familiar foram algumas vezes constatados.

Segundo uns, Déjerine [1]) por exemplo, não se poderia conferir importancia nem ao alcoolismo nem á syphilis, «cuja existencia foi raramente verificada nos syringomyelicos». Já não é do mesmo sentir Oppenheim, segundo o qual «as lesões cavitarias foram encontradas varias vezes em syphiliticos e combinadas tambem com outras affecções medullares, de natureza diversa.

Nonne, no seu livro, (Syphilis und Nervensystem, 1909) pensa tambem deste modo e nos previne da possibilidade de um complexo symptomatico syringomyelico, de natureza luetica. Seja como fôr, impõe-se ao clinico, em face de opiniões contrarias e da possivel manifestação de uma syndrome syringomyelica de origem syphilitica (myelite, meningomyelite, gomma medullar, etc.), a pesquiza systematica dessa infecção, em todos os casos.

Variedades clinicas. Attendendo á natureza das lesões e á falta de systematisação do processo syringomyelico, facil é comprehender a diversidade de fórmas clinicas, consoante o segmento medullar por onde se inicia a affecção, a sua extensão em altura, ao longo do eixo medullar e no sentido transverso, etc.

D'ahi resulta a interpretação das fórmas de poliomyelite chronica, de esclerose lateral amyotrophica, fórmas paraplegica, hemiplegica e tetraplegica, phenomenos bulbares, syndrome de Brown-Séquard, fórmas frustas, oligosymptomaticas, associações morbidas, das quaes as mais importantes são a tabes e a hysteria.

Vejamos agora o nosso caso.

***

Observação. Trata-se de um individuo de côr branca, portuguez, casado, de profissão pedreiro e com 63 annos de idade.

Deu entrada na 17.ª enfermaria no dia 31 de Agosto de 191 , indo occupar o leito n. 11. Perguntado sobre os seus antecedentes hereditarios, nada adiantou de importancia para o caso. De resto, tornou-se orphão de pae e mãe, quando bem pequeno ainda. Tem 4 irmãos, todos fortes e sadios: um reside no Rio-Grande, os demais (2 homens e uma irmã casada) estão, desde alguns annos já, na Europa.

Respeito ao seu passado morbido, refere o paciente que em criança ainda (não sabe

1) Déjerine & Thomas — Maladies de la moelle épinère.

Biblioteca FAMED/HCPA

precisar a idade (foi accommettido de variola, de fórma hemorrhagica, segundo parece. Teve sarampo aos 10 annos. Na cidade de Santos onde residiu por algum tempo, adoeceu de febre amarella, sendo recolhido á Beneficencia Portugueza, em tratamento durante 15 dias. Isto vae já para 22 annos; nenhum vestigio restou dessa infecção.

Não accusa nenhum traumatismo.

Nega, em absoluto, qualquer infecção venerea e, bem assim, o uso immoderado de alcool. Sua mulher vem soffrendo já de algum tempo e, a julgar pelo que informa, do uma neurite no dominio do sciatico.

Nenhum aborto – Seus 3 filhos, diz que perdeu-os rachiticos. em tenra idade.

Narrando a sua molestia actual, contanos o paciente que datam de 8 annos mais ou menos os primeiros signaes do mal que nunca imaginou iria reduzil-o a condição tão infeliz. Era, a principio, um formigueiro *(sic)* em ambas as pernas, sensação que a pouco e pouco se intensificava até «*deixar os membros esquecidos*». Acontecia-lhe então, muitas vezes, cahir o chinello do pé, sem que désse por tal. O phenomeno costumava accentuar-se mais ainda com a fadiga do trabalho. Depois começou a notar tambem certa fraqueza muscular, levando-o a poupar-se de caminhar demais.

Um anno após, aquella sensação paresthesica invadiu-lhe as mãos que ficaram igualmente *esquecidas*. Neste ponto de sua historia, conta um facto da mais alta significação. Certa vez, indo á noite á cozinha que se achava ás escuras, buscar uma lata d'agua que estava ao lume, tomou-a com a mão direita, mas com tal infelicidade o fez que, virando a vasilha, o liquido cahiu-lhe quasi todo sobre a mão esquerda, sem que sentisse a mais leve dôr da queimadura, a qual, segundo verificou logo á claridade, era extensa. Foi então que poude comprehender bem a gravidade de seu mal, cujas manifestações se faziam sentir tão alarmantes, e invadiu-lhe uma immensa tristeza por vêr reduzido progressivamente o resultado util de seu trabalho, o qual, dentro em breve, seria constrangido a abandonar.

Ha 6 annos, 2 annos portanto após as primeiras manifestações morbidas, começou a sentir certa rigidez nas articulações dos dedos das mãos, que a um tempo se tornavam frias e murchavam *(sic.)* O andar foi se tornando um tanto perro e vagaroso. Depois, foi-se-lhe a ultima esperança, quando surgiram nos dedos da mão esquerda, umas *bôlhas* que «rebentaram em feridas», cuja cicatrisação debalde procurou, porque, sem dôr nem soffrimento, foram *lavrando* e levaram-lhe as pontas dos dedos. Ultimamente notou na planta do pé esquerdo, na base do 1.º dedo, uma ulceração que attribue a um prego da botina. Descobriu-a por acaso, certo dia em que ao tirar a meia, esta ficara collada no ponto ulcerado.

Soffre de vertigens acompanhadas de zumbidos nos ouvidos. Certo gráu de surdez á direita.

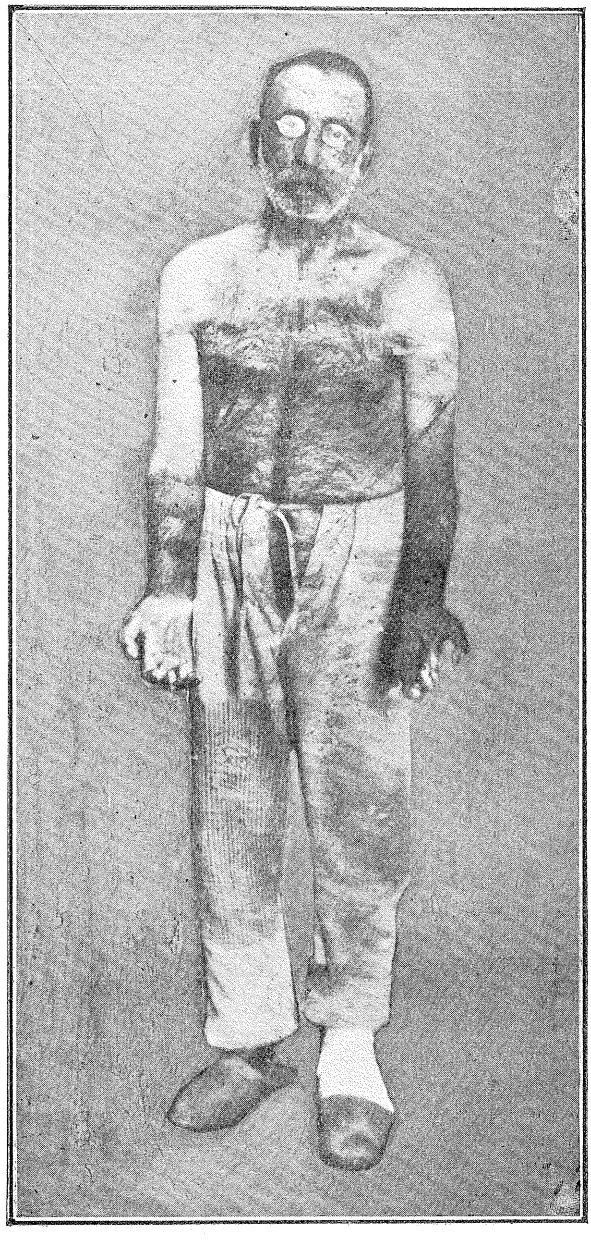
Exame somatico. Individuo de estatura normal, barba quasi inteiramente branca, cabello liso, secco e pouco resistente. A face apresenta as cicatrizes caracteristicas da variola, Os pellos são abundantes e desenvolvidos na parede anterior do thorax, em todo o perimetro dos antebraços e no dorso das mãos. Ha um desvio bem accentuado do rachis no sentido lateral, resultando d'ahi a sua deformação escoliotica. De resto, a simples inspecção da photographia de frente, já indica claramente essa attitude viciosa, pela asymetria do thorax e a direcção da linha mediana. – A deformação das mãos é, dentre todos, o facto que logo impressiona, o signo inilludivel da amyotrophia de origem myelopathica, sob o typo classico Aran-Duchenne.

O processo atrophico invadiu toda a musculatura desses segmentos—eminencias thenar, hypothenar, interosseos e lombricaes, com retracção consecutiva de todos os dedos e a posição singular dos pollegares em rotação externa e forte abducção. O compromettimento de todos esses musculos e o resultante predominio funccional de seus antagonistas (extensor dos dedos e flexo-

res, superficial e profundo) tornaram os dedos aduncos e, a tanto foi a anomalia que acabou por imprimir á mão a attitude dita em garra: extensão forçada das phalanges sobre os metacarpeanos combinada com a flexão das phalanginas e phalangetas; deprimiram-se notavelmente, no dorso, os espaços interosseos, dando assim vivo relevo aos trajectos tendinosos dos extensores. Pela attitude muito especial dos pollegares é responsavel a paralysia atrophica da eminencia thenar, de cuja acção pende, como é sabido, o movimento de opposição aos outros dedos; livre ficou então a acção do seu antagonista—o longo extensor—obrigando-o a occupar o mesmo plano dos demais. O conjuncto das deformações apontadas realisou, pois, neste doente, o typo acabado da mão simiesca com garra.

Cabe referir ainda, na mão esquerda, a existencia de uma larga cicatriz de queimadura, bem como os vestigios do processo mutilante que levou-lhe os tres ultimos dedos, dos quaes restam apenas as phalanges.

A figura mostra, de maneira evidente, que a atrophia já alcançou outros segmentos dos membros thoracicos, mais profundamente á esquerda, onde foram de preferencia interessados o biceps, o deltoide, o grande peitoral. De resto, vê-se logo, que os diametros dos braços e antebraços muito se approximam. — Relativamente aos membros cruraes, apontarei o seguinte: tom cyanotico das pernas e cicatrizes de queimaduras; pé esquerdo, edemaciado, apresentando a mesma coloração violacea, pelle secca, fria, indicios todos de disturbios vaso-motores.



Ulceração de fórma circular na base do 1.º dedo, bordos nitidos, exangues, diametro mais ou menos de 2 cm., fundo vermelho,

inteiramente indolôr, todos os caracteres emfim do mal perfurante plantar.

Todos os dedos se apresentam mais ou menos deformados, maxime o primeiro do pé esquerdo, fortemente flectido sobre a planta.

Tremores fibrilares ao longo dos musculos que são séde da atrophia: biceps, deltoide, etc.

Não ha ataxia nem Romberg. O doente conserva nitida a noção das attitudes segmentares dos membros.

Desordens da sensibilidade. Paresthesias, umas transitorias, duradoiras outras e que o paciente acusa sob a fórma de frio, calor, dôr urente, formigamento, etc. Dôres espontaneas nos movimentos mais ame provocados pela pressão ao longo dos membros e da linha espondylea.

O exame cuidadoso da sensibilidade objetiva nos revelou, de modo indiscutivel, profundas desordens no dominio dessa funcção, sob o typo da dissociação syringomyelica, de topographia radicular (*segmental typus* dos autores tedescos). Sensibilidade tactil e sentido baresthesico, mais ou menos normaes em todos os pontos e regiões pesquizados. E' notavel, entretanto, o contraste com as sensibilidades thermica e dolorosa, completamente abolidas em varias zonas do tronco e nos membros, numa distribuição longitudinal, em fita. Quando não se verifica completa ausencia dessas sensibilidades, nota-se, comtudo, certo atrazo na percepção. Os exames, nesse sentido, foram feitos, segundo é corrente, mediante o emprego de tubos de ensaio, com gelo um, outro com agua á temperatura de 60.º c. e um estilete. — Estão diminuidas as sensibilidades ossea, tendinosa e articular, particularmente nos dedos dos pés e das mãos.

Na esphera da reflectividade, ha alterações que em nada destoam das já estudadas e ás quaes muito bem se ajustam.

Accentúo principalmente o signal de Babinski, positivo de ambos os lados, normal o cremasterico, vivos os de Rosenbach Os profundos estão mais ou menos todos exaltados: O patellar, o de Achilles, o radial, bicipital, tricipital. Leve clono do pé. Pupillas em myose, reagem quer á luz quer á accommodação.

Reacção de Wassermann no sangue. — Negativo O.

Negativa tambem foi a pesquiza do bacillo de Hansen no muco nasal. Ambos os exames foram praticados no Instituto Oswaldo Cruz, respectivamente pelos illustres collegas C. Geyer e F. Esteves.

Nada digno de referencia especial para o lado dos differentes apparelhos.

Estado mental, integro. Serena a expressão physionomica, em cujas linhas se traduz a sua resignada tristeza em face de um mal que não perdôa.

Diagnostico. Feito o balanço da observação e interpretada a semiologia de todos os signaes e symptomas, parece não caber a duvida neste ponto.

O diagnostico de syringomyelia — *typo Morvan* — impõe-se, indiscutivel, pelo menos aos olhos do especialista. Outras fossem as condições, que não se verificasse um tão rico acompanhamento de signaes e lesões, todos concordantes na representação de um quadro clinico tão suggestivo, ou que surgissem complicações morbidas de outra origem, o que não raro acontece, e bem difficil poderia se tornar o problema do diagnostico differencial.

Aqui, não. As profundas modificações que se operaram na conformação anatomica da mão com as lesões do panaricio mutilante de Morvan que amputaram da esquerda os tres ultimos dedos, a tortuosidade do rachis no sentido de uma escoliose bem accentuada, as graves desordens da sensibilidade sob o typo classico da dissociação syringomyelica, as anomalias no dominio da reflectividade superficial e profunda, o mal perfurante plantar, a presença de perturbações vaso-motoras e trophicas, as paresias, atrophias musculares, o tremor fibrillar ao longo dos musculos em que se opera o processo atrophiante, os

varios phenomenos paresthesicos, etc., tudo está a recompôr minuciosamente o quadro clinico da entidade nosologica indicada, emprestando-lhe solido esteio ao diagnostico.

Com muitas outras, em condições diversas das do caso em estudo, ou quando se apresentam fórmas atypicas, incipientes ou oligosymptomaticas, surgirão as difficuldades no terreno da differenciação clinica e, não raro, o diagnostico ficará reduzido a simples possibilidade ou ha de esperar por um tempo mais longo de observação. — Entre ellas, cumpre lembrar a molestia de Charcot, certas fórmas de poliomyelite chronica, a paralysia espinhal espastica, a carie do segmento cervical da columna, as lesões de varias origens do plexo brachial, a pachymeningite cervical hypertrophica, os varios typos de atrophia myopathica, as chamadas ainda nevroses vaso-motoras, acroparesthesia, syndrome de Raynaud, etc., etc.

Muito maiores, porém, são as difficuldades no que tange ao discrime da glyose ependymaria, em particular a do *typo Morvan* com a lepra, sobretudo si se trata da sua fórma maculosa. A lepra anesthesica é, como se sabe, caracterizada clinicamente por disturbios da sensibilidade, alterações trophicas e atrophias musculares.

Entretanto o exame rigoroso, particularmente no dominio da funcção sensitiva, poderá, via de regra, remover a duvida (*Déjerine, Oppenheim*, entre tantos outros) — Escreve Déjérine:

Cependant les troubles sensitifs diffèrent dans les deux cas. Dans la lèrpe, ils relèvent d'une altération névritique, le plus souvent la sensibilitè tactile est touchée en même temps que les autres modes de la sensibilité; la dissociation syringomyélique fait donc généralement défaut, ou elle ne s'observe guère qu'au niveau des macules lépreuses: enfin la distribution des troubles sensitfs est très irrégulière, tantôt limitée au territoire d'un nerf périphérique, tantôt diminuant d'intensitè de l'extremité des membres vers leur racine, tantôt enfin affectant une topographie segmentaire, contrairement à ce qu'on observe dans la syringomyélie où elle est toujours radiculaire. Par contre, l'atrophie musculaire de la lèpre peut se cantonner plus ou moins longtemps dans les muscles de la main et réaliser l'aspect de la main syringomyélique; de même, lorsque les troubles trophiques sont limités à la dernière phalange des doigts, la main prend l'aspect de la main de Morvan.

Mais dans la syringomyélie les troubles trophiques n'atteignent jamais le degré d'intensité des mutilations lèpreuses, surtout aux membres inférienrs qui sont le plus souvent épargnés; l'absence de scoliose, la fréquence de l'atrophie musculaire des membres infèrieurs, l'ètat des rèflexes patellaires et achilléens, qui sont normaux, diminuès ou abolis, mais jamais exagèrès, l'existence de névromes sur le trajet des nerfs, sont en faveur de la lèpre. — Accrescente-se a isso a pesquiza do bacillo de Hansen que foi inteiramente negativa e estará documentado sufficientemente o diagnostico.

Respeito ao tratamento, nada poderei dizer sobre este caso, visto que o doente pouco se demorou no Hospital e apenas me foi possivel colher as notas que ahi ficaram.

De resto, nada se poderia esperar de qualquer recurso acaso ensaiado neste doente, cujas losões, como se viu, chegaram ao periodo definitivo. Cumpre recordar, todavia, os bons resultados que é licito esperar, segundo alguns (Raymond Pescarolo, Gramegna) da radiotherapia (*Vid. Oppenheim — Lehrbuch der Nervenkrankheiten Vol. I — pag. 443.*)

Beaujard — Lhermitte, Bongour — Lhermitte são do mesmo parecer, sobretudo quando se tratam casos ainda em começo, antes do periodo irreparavel das lesões. Waldemar de Almeida e Raul Moreira (Op. cit.) insistem sobre o assumpto, e lembram os bons resultados obtidos, no paciente de sua observação, com os banhos estaticos.

Convém recorrer, sempre que houver indicação, á kinesitherapia, capaz de melho-

rar muito as desordens motoras, não esquecendo a massagem moderada e até a reeducação dos movimentos. Além disso, o tratamento galvanico da medulla, a faradisação dos musculos atrophiados, a punc-ção lombar, uma medicação tonica, phosphatos, glycero-phophatos, os preparados iodurados, arsenicaes, etc., completarão a série dos recursos therapeuticos.

***

Do que ficou exposto chego ás seguintes conclusões:

1.º A syringomyelia é, entre nós pelo menos, affecção muito rara.

2.º De tudo quanto me foi possivel indagar, esta é a primeira observação publicada em Porto Alegre.

***

Assim, valia a pena tornar conhecido o caso, que, se outros attributos não tem pelos quaes se recommende, interessa sem duvida á litteratura medica sobre o assumpto.

Nem foi outro o meu proposito, ao redigir a presente observação.