

Caso clinico de aspecto Esclerose lateral amyotrophica

pelo

Prof. LUIZ GUEDES

e

Dr. NEY CABRAL

Cathedratico de Clinica Psychiatrica

Assistente de Physica Médica

Mais uma vez se confirma a acertada phrase de famigerado neuriatro brasileiro, e nosso mui prezado mestre, que, nas suas apreciadas palestras clinicas, costuma ensinar aos seus discipulos: — «Em Medicina nada mais brutal do que o facto!»

Foi o que nos succedeu com o caso que tivemos oportunidade de observar num dos Serviços do Hospital da S. Casa de Misericordia de Porto Alegre, e cujos pormenores passamos a registar, antes de entrar nas considerações que o mesmo requer e que virão completar o nosso pensamento, em torno das linhas acima graphadas.

OBSERVAÇÃO

F. V. L., com 26 annos de idade, casado, de raça mista (mulato), agricultor, brasileiro, natural do municipio de S. Sebastião do Cahy, onde reside, deu entrada no Hospital da S. Casa de Misericordia e occupou um dos leitos da 3.^a Enfermaria (Clinica Medica) para se tratar de mal que o atormentava.

Colhendo informações sobre o caso, apurámos:

Em relação aos *antecedentes hereditarios*: Seus avós, africanos, faleceram em idade muito avançada. O pae succumbiu, com 50 annos, aos estragos de molestia pulmonar e manifestações luesicas. De doença do pulmão («fraqueza») sofre sua mãe, actualmente com 42 annos. Do casal é o paciente o primogenito, havendo dois irmãos, um dos quaes bem sadio, o outro muito fraco.

Quanto a *antecedentes pessoaes*: Gosou boa saude em toda a sua infancia e adolescencia. Casou-se aos 22 annos, tendo dois filhos fortes e bem dispostos. A esposa, sadia, não soffreu abortos. Não se lembra de adquirir males cypridicos.

Em Outubro de 1916 teve gripe, com desordens para o figado — assim entendeu o Esculapio que o tratou. Desde ahi não mais o abandonou forte cephaléa, só desaparecida pouco antes de sua vinda para a Capital.

Nega uso, embora moderado, de bebidas alcoolicas e outros toxicos.

Soffreu, por vezes, fortes quedas quando domava animaes, sem que, no entanto, lhe trouxessem damnos immediatos.

Sobre a *doença actual*: Em dias de Novembro de 1916, já restabelecido da gripe que o atingira, sentiu, durante a noite, forte dôr na perna D., na qual notou, logo após, diminuição dos movimentos.

Algum tempo escoou-se, até que, em certa madrugada, surgiu-lhe a mesma dôr, privando-o dos movimentos daquele membro.

Quinze dias depois, percebeu que o mal se propagava ao membro thoraxico do mesmo lado, perdia a força e desnutria-se gradual e progressivamente, iniciando-se tudo pela mão, da qual, dentro em breve, não mais poudo fazer uso.

Além disso, dormencias e formicações em todo o lado D. (paresthesias), sobretudo pela manhã, ao despertar.

Medicou-se, então, com iodeto de potasio e fricções de mercurio, tratamento de que lhe advieram insignificantes melhoras.

Em Abril de 1917, infecção febril o assaltou, trazendo-lhe muita tosse e dôres no pulmão. Os dias frios de Maio lhe foram cruéis no sofrimento, motivo por que resolveu tratar-se no Hospital.

Convém aqui declarar que essas informações, prestadas pelo paciente, foram, mais ou menos, confirmadas por um seu vizinho e amigo, quando em visita ao mesmo, e de quem soubemos ter sido F. sempre optimo trabalhador, diligente e cumpridor de seus deveres.

Passando ao exame medico poudemos registar:

O nosso observado é individuo de regular estatura e compleição franzina, impressionando, á primeira olhada, pelo estado de desnutrição geral.

A' inspecção mais detida, nota-se na face leve asymetria, com desvio para o lado E., sem haver paralysisa, nem atrophia; apenas emagrecimento — donde saliencia dos ossos malares.

Os sulcos naso-genianos apresentam-se nitidos, de ambos os lados.

O musculo frontal contrae-se perfeitamente e as palpebras fecham sem fenda.

Os labios conservam-se em afastamento

permanente, e a boca, entreaberta, dá-lhe uma facies atoleimada. Pela comissura labial deflue saliva, a espaços, e em pequena quantidade. Facilmente executa movimentos de assobiar, soprar, beijar e mastigar.

Deglute bem os liquidos, mal os solidos. Emite, com perfeição, todas as vogaes e consoantes. Ao falar, mostra F. permanente dysarthria (gagueira), que informa ser congenita, facto reafirmado por pessoa que o conheceu desde pequeno.

Quando protusa a lingua, verifica-se nella tremor fibrilar e em massa.

As fossas supra-claviculares se desenhm fundas, o mesmo acontecendo aos sulcos intercostaes.

Emagrecimento acentuado. Ha atrophia de toda a musculatura da parede anterior do thorax, e da posterior. Aqui, notavel escavação das fossas supra e infra espinhosas. Pelo deperecimento dos musculos rhomboides, afastam-se as omoplatas, e tomam a apparencia de azas (*scapulæ alatae*). As apophyses vertebraes, muito salientes, mostram leve escoliose para a E.

Onde, porém, ha mais nitida atrophia é no membro thoraxico D., maxime na mão; além disso, acentuadamente contracturado. Na face palmar, não mais existem os musculos da eminencia thenar e hypothenar, que formam um só plano com o concavo natural que ahi se encontra. Pela ausencia de tal musculatura (thenar) priva-se o polegar do seu movimento de opposição aos demais dedos, nivelando-o a elles. Revela-se, então, a chamada *mão simiesca*.

Tambem os interosseos e lombricaes padecem do mesmo mal. De tal atrophia deriva o aspecto actual da mão: os dedos aduncos, flectidos, permanentemente; fortes sulcos occupando os intervalos intermetacarpicos, com revelo nitido dos extensores comum e proprio dos dedos. A pronacção do segmento faz-se bem, mas os movimentos activos — impossiveis.

O processo atrophico propaga-se ao antebraço D., cuja camada muscular se acha muito diminuida, sobretudo na região anterior. Igual phenomeno para o braço. Pal-

pa-se, ahí, nitidamente todo o contorno do humero. O bicipite está reduzido a delgado feixe, com o tendão franzino e saliente. A aducção do braço sobre o thorax não é completa.

Não se furtam á atrophia os musculos da cintura escapulo-humeral, nem tão pouco os do pescoço, principalmente o esternocleidomastoideo. O deltoide, abducente e elevador do braço á horizontal — atingidos.

Membro pelvico D. paresiado, com leve atrophia. Hypotonia muscular na panturrilha D. Pouco sensível é o phenomeno na perna E.

Quanto ao membro superior E. a amyotrophia atacou, sobretudo, o bicipite e o tricipite, iniciando tambem o seu ataque á eminencia thenar. Todavia, deformação alguma não surgiu ainda, permitindo bom funcionamento a esse membro.

Força dynamométrica, avaliada pelo aparelho COLLIN, é de 11 para a mão E. e 0 para a D.

Difícil ao paciente manter a posição vertical, sem, no entanto, se atestar o signal de Romberg. Impossível a posição de cócoras. Marcha -- mui prejudicada. Apoiá-se numa muleta firmada na axila E., cuja extremidade inferior desvia para a D., procurando assim auxiliar a perna paresiada. O andar é espasmodico, arrastando a ponta do pé no solo, o que é frequente. Nestes momentos ha producção de clono do pé, que torna-se, então, saltitante.

F. mantém-se, de preferencia, deitado, em decubito dorsal: os membros inferiores guardam perfeita extensão com aducção; os joelhos em contacto, leve rotação interna da planta dos pés. As articulações dos joelhos, rijas, mostram-se resistentes aos movimentos passivos. Para erguer-se, o paciente o faz com certa dificuldade. Firma-se no cotovelo do lado E., retrae as pernas e só então consegue sentar-se, á borda do leito, para depois tomar a posição vertical.

Tem integra a noção do corpo no espaço.

Não ha ataxia, nem dismetria e adiado-cocinesia.

Esboçam-se syncinesias. Signal de Klippel e Weill presente.

Quanto á sensibilidade geral, além de paresthesias que acusa, nada a notar que revele desordens para a modalidade tactil, thermica ou dolorosa.

Sensibilidade especial dos aparelhos da olfação e gustação — normal.

Assim tambem a da audição: prova de Rinne — positiva, a de Weber — sem lateralização.

Pefeito se mostra o aparelho da visão. Exame feito pelo Prof. Victor de Brito regista: motilidade ocular intrinseca e extrinseca normaes em todos os sentidos. Reflexos photomotor, da acomodação e convergencia — em identicas condições. Ausencia de nystagmo, quer horizontal ou vertical. Fôrma e dimensões das pupilas — physiologicas. Fundo do olho — papilas bem vascularizadas, normaes. Refracção — Hm. = 1,25 em ambos os lados. Agudeza visual = $\frac{10}{10}$.

São notaveis as perturbações da reflectividade.

Relativamente aos reflexos cutaneos: — Exagero dos *plantares*, com extensão dos pedarticulos e repercussão para os plantibiaes e planticruraes. *Abdominaes* — diminuidos os superiores e médios, ausentes os inferiores. *Cremastericos* — perceptivel diminuição á E. e abolição á D. *Pharyngeo* — normal.

Quanto aos *tendíneos*: — Da *munheca* — exagerado á D. e normal á E. Do *bicipite* — augmentado á D., avivado á E. Do *tricipite* — normal. Do *masséter* — visivelmente avivado. *Achyleo* — exagero em ambos os lados, especialmente á D. *Rotular* — exagero á D., augmento á E.

Phenomeno que comparece com nitidez espantosa, principalmente á D., é o dos pedarticulos de *Babinski*, com todas as suas variantes. Assim, anotámos o de *Schäfer*, *Gordon*, *Oppenheim*, *Redlich*, *Trömmner*, *Austregesilo* — *Esposel*, *Yoshamura* etc., sendo que este nos dá o phenomeno cruzado, isto é a pressão do mamilo E. faz a exten-

são se manifestar á D. e vice-versa. Identicos factos pela pressão visceral (do abdome).

Clono do pé e rotula verificado quer de um lado ou outro, mas exageradamente á D.

Do exame mental, nada lhe percebemos que desabone as respectivas faculdades:— Perfeita orientação, memoria integral, vontade, percepção e associação de idéas, bem como julgamento — normaes. Não ha, nem houve, idéas delirantes e alucinações.

Capacidade mental regular, nível inferior. Apresenta dysarthria, que informa ser congenita.

Pesquisas de laboratorio, feitas no *Instituto Oswaldo Cruz*, forneceram:

Sangue — reacção de Wassermann negativa, 000.

Líquido cephalo-racheano — reacção de Wassermann negativa, 000; não ha lymphocitose, porém, hyperalbumose.

Urina: aspecto turvo. Densidade — 1027. Traços nitidos de albumina. Sedimentos de regular quantidade, côr rosea, mostrando varias celulas epitheliaes, numerosos leucocytos, cristaes de oxalato de calcio, granulações de urato amorpho e varios cristaes de acido urico.

Para os diversos aparelhos outros, nada colhemos que valha aqui mencionar, a não ser no respiratorio.

Ahi, pela pesquisa clinica, encontrámos lesões evidentes de processo tuberculoso, acompanhado de temperatura febril, que se manteve durante os dias em que permaneceu no Hospital, entre 38.º e 39.º.

Acompanhámos, por todo esse tempo, a marcha do estado morbido do paciente, no qual não houve sensiveis mutações. No entanto, a 29 de Junho, cae rapidamente em coma para succumbir 24 horas depois.

Eis o caso.

Deante tão farta symptomatologia, em que predominaram phenomenos pareticos, atrophicos e espasmodicos, firmámos, sem rebuscos, a nossa diagnose: *esclerosè lateral amyotrophica*.

Passando revista a todas as expressões clinicas com que, por ventura, se pudesse confundir, nenhuma encontrámos, em nosso entendimento, que viesse deslocar o diagnostico proposto.

Em sua defesa nos foi oportuno, então, o seguinte raciocinio:

Primo loco, possivelmente não estamos em face de afecção cerebral, porque — a) a historia minuciosamente narrada pelo paciente, que mostra integridade das faculdades psychicas e mentaes; b) a ausencia de icto com que costumeiramente apparecem embolia, amolecimento e hemorrhagia; c) syphilis negativa — fornecedora maxima de taes accidentes; d) nenhum dos phenomenos triviaes com que se expressam as alterações organicas ahi localizadas ou noutro departamento do encephalo, — não nos fizeram traduzir, no quadro morbido apañhado, manifestações desse orgão.

De outro lado, a predominancia do phenomeno amyotrophic, pelos caracteres clinicos expostos, já nos levou a cataloga-lo de deuteropathico - myelopathico. Ainda mais, o *exagero dos reflexos tendíneos*, a *trepidação epileptoide* e as *contracturas* nos trouxeram á mente as palavras de GRASSET: ...«constituem a syndrome dos feixes lateraes (qualquer que seja a theoria de sua producção), bem como a *atrophia muscular* realiza a syndrome das pontas anteriores cinzentas».

Considerámo-nos, então, em face de afecção medular. Sendo assim, outras syndromes e entidades foram trazidas á balha para a distincção conveniente.

A *poliomyelite anterior chronica*, typo Duchenne - Aran, ou melhormente *vascularite especifica das pontas anteriores da medula*, facilmente podemos afastar: — 1.º) Porque, de evolução mais lenta, não é tão rapidamente progressiva como o nosso caso. 2.º) Não ha asthenia tão pronunciada como na esclerosè lateral amyotrophica, que tem o elemento paretico, associado, de início, ao atrophico; nem tão pouco contractura evidente. 3.º) *Elemento capital*, a reflectividade profunda *aboli-*

da e jámais, com o exagero encontrado em nosso doente. 4.º) Admitida a *polio-myelitis anterior* como syndrome apenas de *vasculite especifica das pontas anteriores da medula*, teríamos o factor syphilis, que nos foi ausente.

Com a *myopathia progressiva primitiva* — basta a questão dos reflexos para edificarmos a distincção, afóra outros argumentos a citar.

A *syringomyelia* não pôde estar em fóco : ausentes em F. as desordens especiaes da sensibilidade, que tanto a caracterizam (*thermo-anesthesia*) e as perturbações frequentes da trophicidade (*panaricio*, *mal perfurante* etc.)

Lembramos a *pachymeningitis cervical hypertrophica* e o *mal de Pott* — mas a não existencia de dôres pseudo-neuralgicas, de deformação da rache, além de outros elementos clinicos, afastam essa hypothese.

Com a *tabes dorsalis spasmodica* — ós o conceito de ser congenita é suficiente para repellar a confusão.

Si assim não fôr, a ausencia de amyotrophica, sua evolução lenta etc. viriam por completo exclui-la.

Admitimos tambem a possibilidade de *myelitis transversa*. Mas aqui, a porção situada acima da lesão medular não promove desordens em suas funções, além de que ha disturbios da sensibilidade, perturbações dos esphinctéres, para não falar na sua frequente etiologia — syphilis — e noutros signaes, não apurados em nosso paciente.

Agora a vez da *esclerose em placas*, a grande mimetista das afecções organicas do systema nervoso e em que muito se deve pensar, justamente porque pôde se apresentar sob o aspecto de paraplegia spasmodica e, embora raramente, assumir o feitio da esclerose lateral amyotrophica.

A ausencia de tremor, nystagmo e do signal de Romberg, somados a outros elementos não encontrados, taes como dismetria, *adiadococinesia* etc., além de sabermos que a amyotrophica da esclerose multilocular não é tão acentuada, em regra,

como na doença de que nos occupamos, nos deram tranquillidade a respeito, muito embora de sobreaviso quanto á maneira anormal com que costuma comparecer essa afecção.

Regeitámos igualmente a possibilidade de *polyneuritis* com atrophica consecutiva e *polyarthritide infecciosa*, para as quaes os autores chamam a atenção no que se refere á feição amyotrophica, pela carencia absoluta de signaes com que se pudessem assimilhar.

Não vimos em nosso caso associação bolbar, o que, no consenso dos autores, não é obrigatorio para se constituir a doença. Assim, não nos foi dado pensar nas varias afecções do bolbo, semelhantes á forma bolbar da *doença de Charcot*.

Excluidas, pois, todas essas hypotheses, firmou-se em nosso espirito o diagnostico estabelecido.

Todavia, o modo de terminação um tanto rapido, pouco justificavel pela evolução da tuberculose, acrescido ao tremor da lingua e exagero do reflexo masseterino, veio avigorar a nossa convicção, trazendo-nos ahí a suspeita de que o bolbo se houvesse comprometido.

A respeito escreveu *P. Marie*: « Uma syncope ou acesso de dyspnéa dão-lho, não raro (á esclerose lateral amyotrophica) terminação lethal, talvez por alguma lesão do nucleo do pneumogastrico ».

Ahi findou o caso clinico, com o falecimento desse infeliz paciente.

Ansiosos, então, ficámos, em conhecer as lesões do respectivo systema nervoso, certos de que seriam afirmativas do que encontrámos em vida, conforme o que se acha classicamente descripto.

O Prof. Gonçalves Vianna prestou-se gentilmente, a pedido nosso, em fazer a necropsia. O resultado veio, porém, infirmar tudo o que estabelecemos até então. Si não vejamos :

— No *hemispherio cerebral D.* encontra-se notavel achatamento e depressão de toda a região parietal, de consistencia muito mole. Vasto amolecimento do corpo caloso, excepto o joelho e a orla (Fig. n.º 2). Ao corte de *Brissaud* vê-se, no corno frontal, um tuberculo liso, endurecido, de dimensões comparaveis ás de uma avelã, perfeitamente enucleavel, até quasi o cortice (Fig. n.º 1). Capsula interna — intacta.

metro transverso por 3 cms. anteroposterior. Invade profundamente a porção medular e é bem enucleavel (Fig. n.º 1).

Para a *medula*, diversos cortes praticados em varios segmentos, deixaram ver, ao microscopio, degeneração descendente da via pyramidal (feixes directo e cruzado), notando-se, a olhos desarmados, a zona de esclerose descendente no ponto que corresponde a esses segmentos.

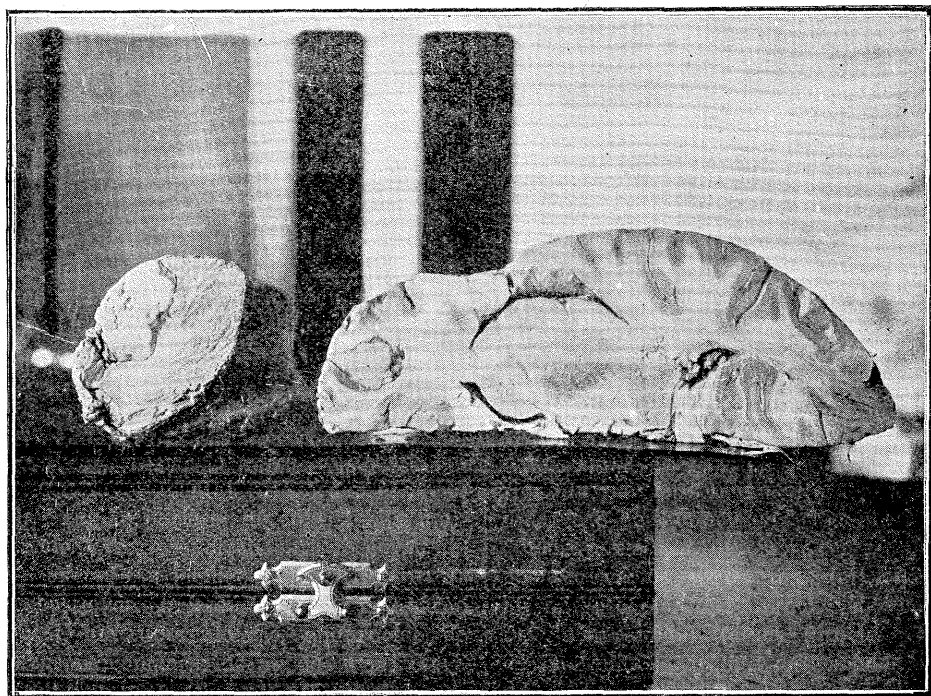


Fig. 1

Cerebelo D., onde se vê tuberculo do tamanho de uma noz.

Hemispherio cerebral D., mostrando, ao corte de *Brissaud*, um tuberculo no corno frontal.

No *hemispherio cerebral E.* mostra-se amolecimento mais acentuado e mais extenso do corpo caloso. Destaca-se perfeitamente o processo de amolecimento, isolando o thalamo. Nesta altura apresenta-se, completamente amolecido, todo o segmento posterior da capsula interna (Fig. n.º 2).

No *cerebelo*, em seu *hemispherio D.*, face inferior, depara-se-nos um tuberculo, volume de uma noz, medindo 4 cms. de dia-

A região anterior da substancia medular cinzenta (*H cinzento*) nada revelou digno de nota.

Igualmente, meninges cerebraes e racheanas, bolbo etc. — não mostraram lesões, nem o que mereça mencionar-se.

Como se vê, o exame necroscopico veio contradictar, o diagnostico firmado de *doença de Charcot*.

E, certamente, não ha duvida que essas

lesões explicam agora, a *fortiori*, todo o quadro clinico apresentado, em vida pelo paciente.

A espasmocidade, contractura, amyotrophía etc. correram por conta da degeneração da via pyramidal. Aceitamos o facto pela assignatura de *P. Marie* quando diz: «Nalguns hemiplegicos, vêm-se sobrevir, consequentemente á degeneração secundaria da via pyramidal, atrophía mus-

ço, até os da perna, podem coparticipar desse processo. Ha verdadeira amyotrophía, atingindo alguns musculos de preferencia a outros. Não se deve confundir factos deste genero com o estado de macilencia muscular e diminuição geral de volume observados, muitas vezes, nos membros que apresentam velha hemiplegia». (*Leçons sur les maladies de la moelle*, pag. 29).

Mas é de concordar-se que, no caso, nin-

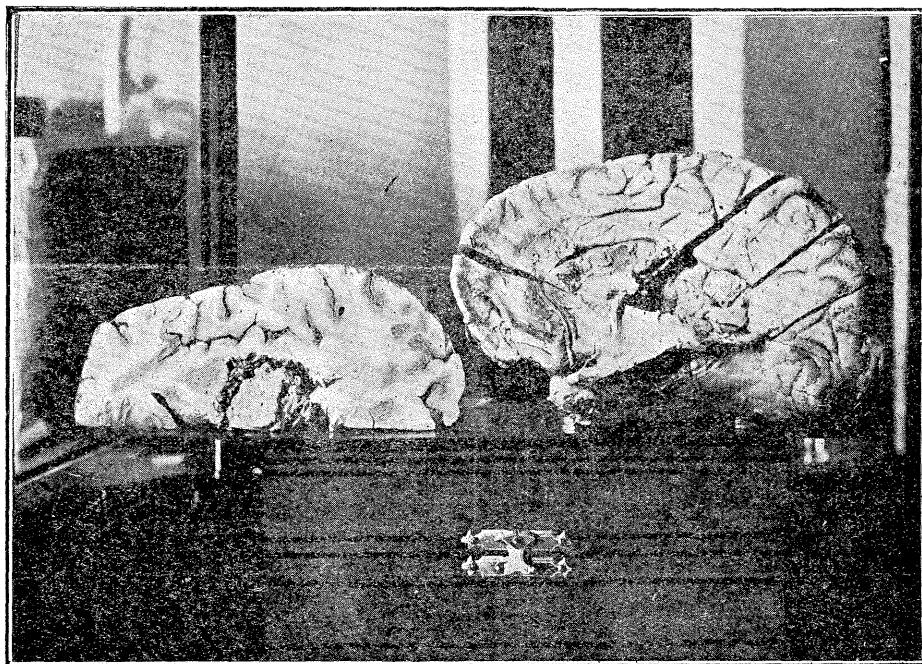


Fig. 2

Hemispherio cerebral E, onde se vê amolecimento do corpo caloso, isolando o thalamo.
Hemispherio cerebral D. (o maior), mostrando amolecimento do corpo caloso.

cular muito acentuada dos musculos paralisados. Essa amyotrophía é principalmente pronunciada ao nivel dos pequenos musculos da mão; as eminencias thenar e hypothernar se achatam, os espaços interosseos se revelam nitidos e, posto que não se observe grão de atrophía tão intenso, como na mão dita de Duchenne-Aran, o aspecto desse membro é bem característico. Os musculos do antebraço e os do bra-

guem poderia supôr, com raciocinio clinico razoavel, a existencia de taes lesões produzindo essa phenomenologia, que é assignada pelos autores classicos na *esclerose lateral amyotrophica*.

Ninguém poderia supôr o facto, porque ainda a taes lesões intensas e grosseiras, mui provavelmente de natureza tuberculosa (a julgarmos pelo aspecto, multiplicidade, coexistencia com manifestações pul-

monares e não pela pesquisa histologica, que não se fez) — a taes lesões — não corresponderam phenomenos clinicos adequados. Para não esmiuçarmos mais, basta lembrar o grande tuberculo localizado no cerebello, que absolutamente não deu nenhum signal clinico expressivo que levantasse a suspeita do seu comprometimento. Conservou-se esse orgão como zona neutra, silenciosa, não se fazendo representar por symptoma algum na phase morbida do nosso paciente.

Estranho e curioso, pois, o nosso caso, que nos veiu avivar a phrase do Mestre: «Em Medicina, nada mais brutal do que o facto!»

E' logico, portanto, aventarmos conclusões :

1.º) A *esclerose lateral amyotrophica* não é entidade nosologica, apenas syndrome, á qual não correspondem lesões especificas. Considere-se, em abono dessa asserção, a fórma *esclerose lateral amyotrophica da esclerose em placas*.

Considerem-se tambem as opiniões discordantes de muitos autores a respeito da

anatomia pathologica : uns descrevem lesões essencialmente da medula, outros dão importancia maior a lesões do cerebro, e estas são as mais variadas possiveis.

Por ultimo, consentaneos com isso são os trabalhos de necropsia de *Sénator*, *Philippe* e *Céstan*, *Cartin Philips*, os quaes não encontraram traço de esclerose lateral quando o doente apresentára phenomenos espasmodicos acentuados, e ao contrario, observaram-se degenerações pyramidaes sem nenhuma contractura (necropsia de *Vieroodt*).

A proposito de tudo veja-se o artigo de *P. Marie* no Tratado de Medicina de *Charcot*, *Bouchard* e *Brissaud*.

2.º) Admitida assim a *doença de Charcot*, temos de considerar um aspecto clinico *esclerose lateral amyotrophica* em lesões encephalicas, com degeneração sómente da via pyramidal e integridade dos cornos anteriores da medula. Será, então, uma *pseudo esclerose lateral amyotrophica*, cuja diagnose definitiva se decidirá só pela necropsia.

Foi o caso de nosso caso.