

Novas idéas sobre a „dystrophia muscular progressiva“ ; considerações em derredor de casos clinicos (1)

pelo

Prof. SARMENTO LEITE FILHO

Substituto da 9.^a secção (Pathologia e Clinica medica)

As doentes que estão em vossa presença são das que raramente encontrareis na practica diaria, e que só de longe em longe se observam.

Desde já vos digo, serem exemplares acabados de «*atrophia muscular progressiva myopathica*».

Lembrei-me, por isso, de trazel-os ao vosso conhecimento, na palestra de hoje, pois interessam, não tanto pela manifesta raridade, entre nós, como, e principalmente, por varios aspectos ; dentre em pouco sabereis porque.

Em 1914, em excellente these inaugural, o Dr. Oswaldo Hampe (2) dedicou carinhoso e detido estudo ao primeiro caso de «*atrophia muscular progressiva myopathica*», registado em nosso meio, na clinica do preclaro professor Olinto de Oliveira.

Logo após minha formatura, em meados de 1917, tive o ensejo de observar, na enfermaria do illustre professor Octavio de Souza, tres irmãos affectados da dicta «*amyotrophia*», notavel, sobretudo, porque,

nos pacientes em questão, se estampavam, com nitidez, tres phases differentes do mesmo processo morbido.

Ainda em fevereiro do anno passado, deparou-se-me a oportunidade de ver, na «Enfermaria Dr. Masson», em um menino de 11 annos, outro typo perfeito da entidade morbida, ora em estudo.

Sobre o assumpto, é a minha a segunda publicação, e sob nova face.

E' interessante, advertia-vos ha pouco, commentar as idéas reinantes sobre o determinismo etio-pathogenico das «*amyotrophias idiopathicas*», agora que grande alvoroço se nota em tal departamento da neuriatría, realçando o papel primacial das «*dysfunções endocrinicas*», na genese de similares estados morbidos.

Quantos se afoitem a esmerilar os escaninhos da medicina, nas ultimas decadas, verão que, dentre os multiplos progressos realizados sem cessar, avultam os que concernem ás «*glandulas de secreção interna*».

E' o maior acontecimento da actualida-

1) Conferencia clinica realizada no Hospital de Caridade, com apresentação das doentes, em 29-IX-921.

2) Dr. Oswaldo Hampe. Sobre um caso de atrophía muscular progressiva myopathica. These inaugural, 1914.

de; está na ordem do dia o estudo das funções e distúrbios das glandulas endocrinas.

«Hoje (diz com acerto o professor Rubião Meira) ¹⁾, é preciso se resistir para não attribuir todos os phenomenos morbidos a desarranjos nas secreções internas, tal o papel que, está verificado, ellas exercem na economia. Mas, evidentemente a sua influencia é notavel e seu valor indiscutivel».

Sem mais preambulos, contemos a historia clinica de nossas pacientes.

* * *

C. C., com 26 annos de idade, solteira, de côr branca, natural deste Estado, profissão domestica, baixou á 10.* Enfermaria do Hospital, no dia 14 de julho do corrente anno.

Mostrou-m'a, gentilmente, o Dr. Januario Bittencourt, a quem coube fazer os primeiros exames. Por se tractar de affecção nervosa, foi a doente, dias após, transferida para a Enfermaria de «Clinica Neurologica» (16.ª), a meu cargo.

A affecção de que se acha accommettida a paciente, é das que, logo de relance, permitem a diagnose, taes os attributos caracteristicos e inconfundiveis a se retratarem no habito externo, e mais se salientando por occasião da marcha.

Resalta, patente, a assim chamada «*myo-atrophia myopathica*».

Será, entretanto, de bom aviso não confiarmos nas apparencias que muita vez enganam e illudem; impõe-se, por isso, um exame completo e minudente, a começar pelos dados anamnesicos, segundo aconselham a prudencia e as boas normas, afim de precatar-se o clinico contra erros possiveis de diagnosticos repentinos e impressionistas.

Quanto aos antecedentes hereditarios, informa haver o pae fallecido de «affecção intestinal»; seria um homem forte, nunca abusara de bebidas alcoolicas.

A mãe é viva, relativamente sadia; a não ser incommodos passageiros, não foi

accommettida, até esta data, de molestia grave. Nunca teve abortos.

Possue, além da paciente, tres filhas; duas são fortes, bem dispostas; a outra apresenta symptomatologia semelhante á de nossa observada. Perdeu tres filhos, pequenos, mortos de «meningite» (sic).

Em relação ao passado morbido, C. C. apenas accusa sarampo em creança e varicella ha seis annos.

Menstruada aos 15 annos, o catamenio se apresentava com regularidade todos os meses.

De algum tempo a esta parte, amenorrhéa.

Nega antecedentes venereos; não fuma nem faz uso de bebidas alcoolicas.

Aliás, sempre gosou saúde até a epocha em que se manifestaram os primeiros symptomas da molestia actual, cujo inicio remonta a 10 annos mais ou menos. Sem causa apreciavel, subrepticamente, a pouco e pouco, foi-se a paciente apercebendo de que os membros inferiores enfraqueciam dia por dia, e lenta e paulatinamente entravam a emmagrecer. O andar soffreu, desde logo, as consequencias desta myoasthenia progressiva e inexplicavel; era embaraçado, difficultoso.

A principio ainda podia, se bem que a custo, subir e descer escadas; hoje já não o consegue. Apenas logra andar apoiada a um bastão. Experimenta tambem grande estorvo para levantar-se do leito.

Ha 5 annos esteve no Rio de Janeiro, onde foi examinada e tractada por um especialista, que lhe fez muitas injecções, não sabe de que.

Nada, porém, aproveitou com este tractamento.

A doença, rebelde a toda therapeutica, progredia de modo desesperador, o enfraquecimento e a magreza, a principio dos membros cruraes, depois dos thoracicos, accentuavam-se a olhos vistos.

Vê-se, agora, reduzida á relativa impotencia, a qual obrigou-a a cercear os afazeres domesticos a que se dedicava.

Ha coisa de 5 meses (maio), appareceu-

1) Prof. Rubião Meira. Clinica Medica, pg. 28.

lhe, em consequencia de um resfriado, tosse persistente, acompanhada de expectoração não muito abundante, esbranquiçada.

Os chás caseiros de nada lhe valeram, em tal emergencia, motivo pelo qual resolveu baixar á Santa Casa, esperando, ao mesmo tempo, obter melhora do «mal das pernas» (sic).

C. C. é de estatura mediana, de habito asthenico, compleição franzina, cabellos negros e lisos, pelle secca e terrosa.

Da impressão de conjuncto, salienta-se, de prompto, emaciação pronunciada, que mais se accentúa para os membros.

A *facies* nada revela de notavel, no que tange á musculatura e innervação.

O modo tão especial de começo; a localização tão typica do processo morbido; o evoluer lento e irremissivelmente progressivo, a despeito de toda a therapeutica; o aspecto tão caracteristico de agora, a desenhar-se, indelevel, nas fôrmas exteriores, rumam logo as pesquisas para o dominio do systema nervoso.

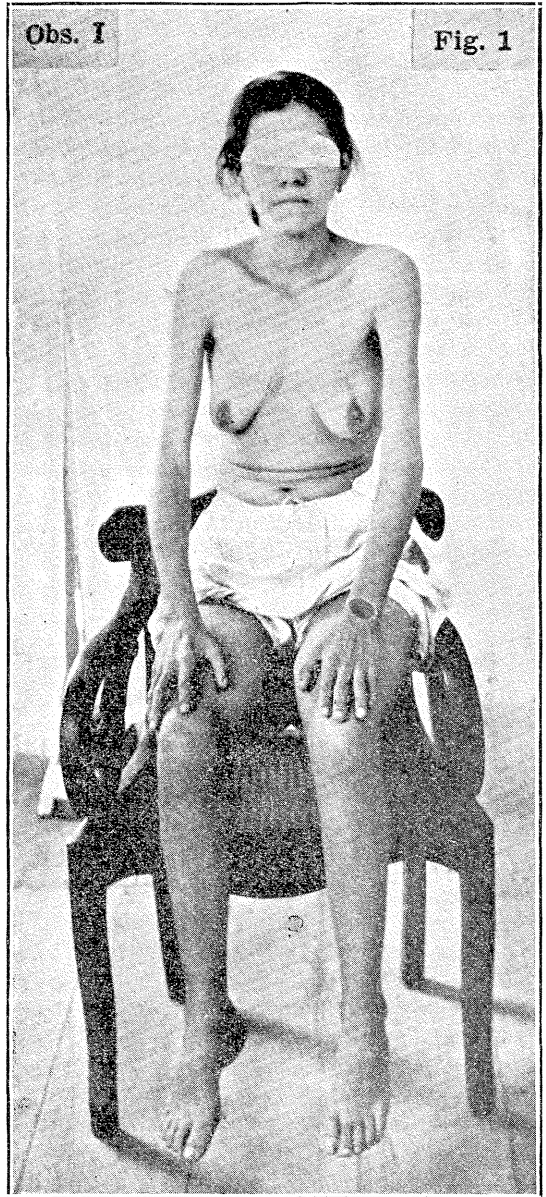
E de feito, á inspecção attenta, trae-se algo indicativo do comprometimento delle: «*as atrophias musculares*», que, dominando toda a scena clinica, exigem, sem detença, cuidadoso estudo.

Pela apalpação das massas musculares das panturrilhas, das coxas, dos membros thoracicos, verificamos serem diminuidas de volume, flaccidas, hypotonicas. Os membros apresentam-se esguios e delgados, salientando-se, com nitidez, os relevos osseos.

Não se notam tremores fibrillares nos musculos affectados pelo processo dystrophico.

Obs. I

Fig. 1



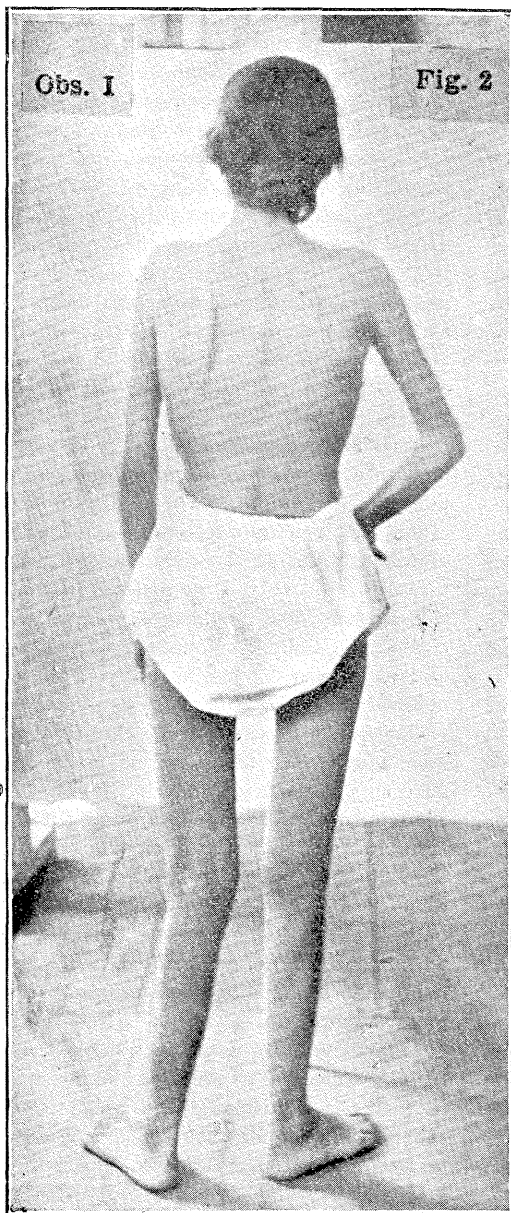
Embora se não possa ajuizar, com acêrto, por onde se haja iniciado o disturbio nutritivo, presume-se, todavia, ser pela cintura pelvica, nadegas e espaduas, tal o gráo intenso de emaciação e deficiencia funcional revelado pelos musculos das so-

breddictas regiões. D'ahi a dystrophia propagou-se, no sentido centrifugo, para as extremidades distaes.

Será de todo ponto justo consignar aqui as medidas cotejadas nos membros thora-

cicos e cruraes :

Membros superiores	D.	E.
Circumferencia ao nivel da axilla.....	20cm.5	— 21cm.
Circumferencia 10 cm.acima da olecrana.....	17cm.5	— 18cm
Circumferencia ao nivel da munheca	13cm.	— 14cm.
Membros inferiores	D.	E.
Circumferencia da coxa ao nivel da virilha.....	39cm.5	— 39cm.5
Circumferencia 10 cm. acima da rotula....	32 cm.	— 32 cm.
Circumferencia 10 cm. abaixo da rotula....	26cm.	— 25 cm.5
Circumferencia ao nivel dos malleolos.....	19cm.5	— 18cm.5



Está-se a vêr, por averbado já passos atrás, que a topographia das amyotrophias obedece ao *typo rhizomelico*; mais accentuadas na raiz dos membros, vão minguando para as extremidades, não de todo illesas e algo esmagricadas.

Nas attitudes, nos movimentos varios e principalmente na marcha é que melhor se patenteia a miopragia do systema muscular.

Na postura erecta assume a paciente feição característica, mercê da disformidade do porte, creada pelo processo atrophico. Mantem-se de pé, com as pernas afastadas, augmentando, assim, a base de sustentação, com o fito de conservar o equilibrio, sem o que seria imminente e fatal a quêda.

Transluz, dest'arte, evidente insufficiencia funcional dos musculos que, no estado physiologico, presidem, por sua synergia e coordenação harmonicas, á manutenção do equilibrio e das diversas attitudes.

Os segmentos do corpo se acham obliquados uns sobre os outros, como no estado normal, porém em saliente exaggero; o plano das espaldas é posterior ao das ancas.

O ventre proemina á conta da paresia dos musculos abdominaes.

Traduzem-se ainda as myoatrophias pelas deformações impressas ao torso. Tal a *lordose lombar*, pelo compromettimento dos musculos sacro-lombares e das gotteiras vertebraes.

Ha ligeira *escoliose*, de convexidade olhando a direita.

Vem a pello registar aqui, pelo que diz ao supracitado desvio da columna, a nota do emerito professor Aloysio de Castro.¹⁾

« A supposição de que nunca se observasse, nos amyotrophicos, escoliose, ou fosse minima, se contrapõem, desde a de Saccage, muitas observações ».

Confirmam-no o meu caso e o de Oswaldo Hampe.

O thorax é achatado no sentido antero-posterior; o esterno, algo excavado, fórma como uma leve gotteira, na linha mediana. Tal signal já verificaram Guinon e Souques em certos myopathas (Lamy).

As omoplatas, ligeiramente afastadas do thorax, salientes sob a pelle, de mobilidade anormal, originam, por essa configuração, o debuxo das «*scapulae alatae*».

Ao effectuar a paciente reiterado esforço, qual o de apertar um objecto, apoiar-se ao espaldar de uma cadeira, mais se evidencia aquella deformidade; elevam-se as omoplatas, ao reverso do que se passa no estado hygido, em que se devem manter fixas, sendo analogas as condições.

Por essa attitude viciosa se responsabiliza, sem duvida, a dystrophia dos rhomboides.

Resae ainda, em nossa observada, o bosquejo dest'outra configuração do busto, assignalada por Pierre Marie como a característica morphologica de algumas myopathias: o «*corpo de vespa*». Os hypochondrios formam um angulo reintrante com a base do thorax, cujo perimetro se mede por igual nas regiões superior e inferior (Lamy e A. de Castro).

Typico é tambem o aspecto dos pés. Ao

de leve pendentes e virados para dentro, exhibem, em ligeiro escorço, o pé *varus equino*. Melhor se evidencia esse signal, quando, assentada a paciente na borda do leito, os membros sem apoio se abandonam ao proprio peso.

O equinismo dos pés é determinado pela atrophía dos musculos tibiaes anteriores e peroneiros, os quaes, sabeis todos, governam os movimentos de flexão dos pés sobre as pernas, e os de rotação para fóra.

Mas não se fique só nisso; não se ha perder de vista que, para a realização das posições viciosas, contribue por muito a acção preponderante dos antagonistas.

Tal a concepção dos auctores, para explicar a pathogenia dos pés tortos nas atrophias musculares protopathicas.

Na andadura, tão propria e esquisita, se estampa, inconfundivel, o sello caracteristico do mal.

Arrimada a uma bengala, de pernas enormemente abertas, roçando o solo com as pontas digitaes, lá se vae a paciente, ginchando e a rebolear-se, com «um ar de ridicula pretensão» (Lamy), na attitude grotesca de «um rei de comedia» (Brissaud).

A marcha do myopatha é apenas «a caricatura» (Richer) do andar normal, porque neste, em esboço, se observa o bamboleio (Lamy).

«Do que está estabelecido sobre a acção do medio gluteo no andar normal descende o mecanismo da marcha myopathica: a bacia, deixando de ser sustentada no lado de apoio, em consequencia da atrophía dos musculos pelvianos, principalmente do citado gluteo, pende, em cado passo, para a parte do membro oscillante; facto que, juncto á inclinação do tronco para o lado opposto (membro apoiado) imprime ao andar um cunho especifico. Nem a outra cousa chamam os francezes *démarche de canard* que esse gingar, por onde se caracteriza. *Andatura d'anitra*, na expressão italiana, ou *marcha anserina*». São palavras de Aloysio de Castro.¹⁾

1) Aloysio de Castro. Tractado de Semiotica Nervosa, pg. 50.

1) Loc. cit., pg. 77.

Ainda pelo que toca à dysbasia, desenhase aqui, em debuxo, a '*marcha escarvante*', tão bem descripta por Charcot, nas «neurites periphericas», por analogia a dos cavallos fogosos. Filia-se ao ataque dos extensores do pé e à exaggerada flexão, em cada passo, das pernas sobre as coxas, por supplencia providencial dos respectivos musculos; não se processasse tal compensação, e os pés, arrastando-se pelo solo, disturbariam, sobremodo, o andar.

Varias modalidades se observam no caminhar dos myopathas, afóra as já citadas.

Alguns tendem a andar na ponta dos pés, á conta da retracção do triceps sural; d'ahi vem que estes se não podem equilibrar sobre os calcanhares (Aloysio de Castro).

Refere-se Grasset a um paciente, chegando a gráo extremo de atrophia, que só se locomovia de cócoras, qual um batrachio. E' a *démarche de crapaud* (Lamy).

Outros apenas o conseguem, de gatinhas. Tal typo de marcha apresentava o doentinho, de que, ao início, se fez menção.

O myopatha tem um geito peculiar e esquisito de erguer-se.

Quando, assentado no chão, pretende levantar-se, emprega engenhoso artificio: põe-se, a principio, de gatinhas; arqueando-se todo apoia-se, então, nos joelhos e como se «subisse ao longo dos membros inferiores», logra, por fim, a postura erecta (Lamy e Mauricio de Fleury).

Os tres irmãos, atrás referidos, exhibiam esse modo caracteristico de erguer-se.

A nossa primeira observada, pelo gráo adeantado de atrophia, encontra grande embaraço para mudar de posições.

A custo alcança passar da attitude resupina á posição sentada. Para conseguir tal intento, vira-se de lado; curvando-se, então, fixa com as mãos os membros inferiores, e sentando-se, como que os atira fóra do leito.

Trae-se assim a deficiencia funcional dos extensores e flexores das coxas sobre a bacia.

Se sentada no chão, não chega a levan-

tar-se só; apenas o consegue arrimada a um ponto de apoio, mas aqui ainda se denota o geito especial do myopatha.

Os reflexos tendinosos (patellares, achyloos) se acham abolidos á esquerda e diminuidos á direita: os dos membros superiores (bicipitae, tricipitae, do punho), quasi imperceptiveis em ambos os lados.

Reflexos plantares, ausentes. Não ha signal de Babinski, pela manobra classica e variantes.

Os abdominaes ou de Rosembach, presentes.

Reflexos pupillares, normaes, dos dois lados.

Perfeita é a sensibilidade, tanto objectiva como subjectiva, superficial ou profunda. Em todo o evoluer da affecção, a paciente não sentiu dores ou paresthesias.

Esphincteres intactos.

As perturbações trophicas cutaneas não fazem parte integrante do quadro clinico das myopathias, no dizer dos classicos.

Como desordens vaso-motoras, levissima côr cyanica das extremidades inferiores.

Como disturbios trophicos osseos, o já mencionado «*achatamento antero-posterior do thorax*», e certo gráo de atrophia dos humeros.

Estado mental integro.

Não foi possivel fazer-se o exame electrico dos musculos, o que em nada prejudicou a diagnose.

Apparelho circulatorio: tachycardia; pulso, molle e fraco, batendo 120 vezes ao minuto.

Pressão arterial, tomada com o «oscilometro esphygmomanometrico de Pachon»:

Mx: 13

Mn: 7

PD: 6

O exame radioscopico da aorta e coração revelou o seguinte: aorta normal; coração pequeno, assemelhando-se ao «*coração em gotta*»

Apparelho respiratorio: tachypnéa; movimentos respiratorios superficiaes, orçãndo em 40 ao minuto.

Sub-maciszez dos apices pulmonares; á escuta: inspiração rude e obscura; expiração prolongada e soproide; estertores sub-crepitantes finos e medios; ronquidos de bronchite; phenomenos esses perceptíveis em ambos os lados, nas zonas superiores, porém mais accentuados á esquerda.

O exame radioscopico dos pulmões revelou manchas disseminadas nas areas pulmonares, principalmente á esquerda (Dr. A. Grecco).

Temperatura axillar: alternativas de apyrexia e de temperatura sub-febril (37.º5 a 38.º C.)

Exame funccional do rim, pela prova classica do azul de methyleneo: começo e duração da eliminação, normaes; rhythmmo ligeiramente irregular, descontinuo e polycyclico.

Exame funcional do figado: insufficiente, pela prova do azul de methyleneo de Roch, as urinas dos dois frascos (1.º e 2.º) apparecendo coradas em verde.

Quanto á prova da «glycosuria alimentar provocada» e á da «glycuronuria experimental de Roger», não se puderam effectuar; a primeira, por não haver glycose em praça; a segunda, por não se obter o respectivo reagente.

EXAMES DE LABORATORIO

Exame commum de urina:

Volume remettido — 600 cm. cs. (Urina das 24 horas)

Aspecto — turva

Côr — amarello alaranjada.

Cheiro — normal

Consistencia — fluida

Reacção — levemente acida

Densidade a $\pm$ 15.º C. — 1019,2

Albumina — traços leves

Pseudo-albumina — traços leves

Assucar — não tem

Pigmentos biliarios — não tem

Acidos biliarios — não tem

Sedimento: pequena quantidade; ha raras cellulas epitheliaes, mui poucos leucocyts e alguns crystaes de acido urico.

Pesquisas especiaes reclamadas:

Chloretos — 10 gr, 062 ‰

Uréa — 20 grs, 8 ‰

Azoto total — 16 grs, 99 ‰

Creatinina — 0gr, 609 ‰

Creatina — 1 gr, 701 ‰

Urobilina — traços leves.

Exame de fezes:

Pesquisa de ovulos e de parasitos — negativa.

Exame de escarro:

Pesquisa do bacillo de Koch — positiva.

Exames de sangue:

Reacção de Wassermanu — negativa 0

Dosagem de uréa — 0gr,40 por litro de sôro.

Dosagem de glycose — 0gr,073 ‰

Dosagem de creatinina — 0gr,00095 ‰

Dosagem de cholesterina — 0gr,466 ‰

Hemalias — 4.700.000 por mm³

Leucocyts — 15.625 por mm³

Relação globular: 1:300

Polynucleares neutrophilos — 62,4 ‰

» eosinophilos — 1,6 ‰

Grandes e medios mononucleares — 16,4 ‰

Lymphocitos — 15,5 ‰

Formas de transição — 3,2 ‰

» não caracterizadas — 0,9 ‰

Hemoglobina — 50 ‰

Exames do liquido cephalo-racheano:

Pela rachecentése, practicada a 13 de agosto, retirei 20c³ de liquor, limpido, crystallino como agua de rocha, de tensão normal, á apreciação clinica.

As diversas provas de laboratorio forneceram os seguintes dados:

Exame cytologico — negativo

Albumina — 0,029 ‰

Glycose — 0,037 ‰

Reacção de Boveri — negativa

Reacção de Wassermann — negativa 0

* * *

Cabe agora relatar, summariamente, a historia morbida de nossa segunda observada.

De tal modo com a de sua irmã se assemelha a physionomia clinica, que apenas frisarei os pontos salientes, afim de evitar repetir o que já disse.

A. C., branca, casada, com 27 annos de idade, natural deste Estado, cigarreira, baixou, a meu pedido, á 16.^a Enfermaria do Hospital (Clinica Neurologica), no dia 23 de agosto do corrente anno.

Sabendo, por informações de C., que sua irmã apresentava symptomatologia identica, quiz certificar-me se, de facto, assim era. Convidei-a, então, a internar-se.

Antecedentes de familia, os mesmos.

Quanto ao passado morbido, apenas accusa «catapora» em pequena, «febre typhoide» aos 19 annos e «grippe» em 1918.

Regrada aos 16 annos, a menstruação sempre veio com regularidade, na epocha normal.

Casou aos 21 e aos 22 nasceu-lhe uma filha, que é forte e sadia.

Por essa occasião teve uma «recalhida de familia» (sic)— infecção puerperal — que a reteve ao leito quinze dias.

Atóra isso, sempre gosou saude. Nega antecedentes venereos; não fuma nem usa alcoolicos. Não teve abortos.

Os primordios da molestia actual remontam ao tempo do puerperio. Após a convalescença, notou algo de anormal nos membros inferiores, que muito perderam de sua força e destreza. As pernas enfraqueciam dia por dia, e contemporanea da asthenia muscular, revelava-se ligeira emaciação.

Sobremodo disturbada era a marcha, difficil a corrida.

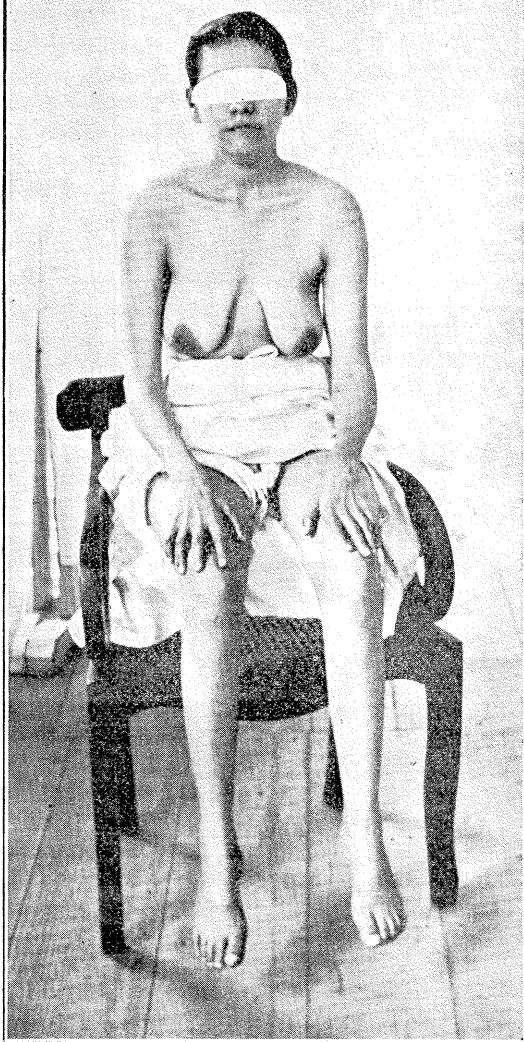
A seu turno, se tomavam os membros superiores.

Arthralgias e *myalgias* acompanharam, desde o inicio, o processo morbido, lento, moroso e torpido em seu evolver.

Cerceou-se, de modo sensivel, a activi-

Obs. II

Fig. 1



dade physica, já por si confinada ao estreito ambiente da vida domestica.

A. C. é de meã estatura, habito hypoesthenico, cabellos negros e lisos, pelle de coloração normal, excepto nas extremidades em que é levemente cyanotica.

Salientam-se, no repertorio clinico, «*as atrophias musculares*».

Mais accentuadas na raiz dos membros, excepto nos superiores, seguem, dest'arte, o modelo peculiar ás myopathias.

Os musculos dos braços apresentam levissima redução volumetrica; os dos antebraços quasi de todo fundidos pelo processo atrophico. Outrotanto se diga dos da cintura pelvica e membros inferiores.

Não ha tremores fibrillares.

As mãos, escarnadas, bem patenteiam a dystrophia dos respectivos musculos.

Os pés emmagrecidos, pendentes e em ligeira adducção, exhibem, por esse feittio, o typo pathologico *varus* equino.

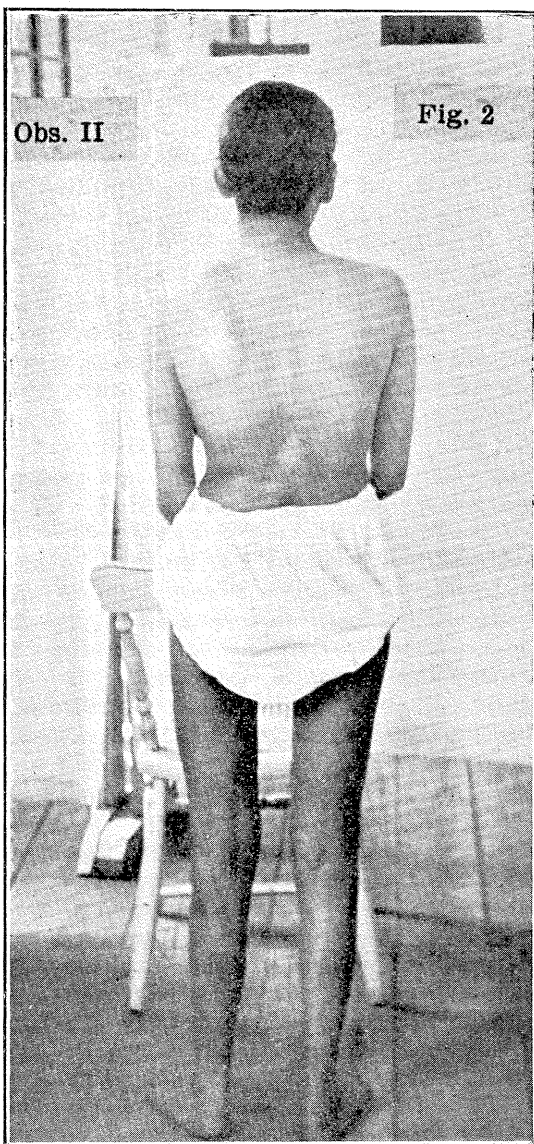
Ha leve escoliose, de convexidade direita.

Na postura erecta se esboçam a «*sella lombar*» e a proeminencia do ventre, á conta do comprometimento dos musculos sacro-lombares e abdominaes.

Eis as dimensões computadas nos varios segmentos dos membros thoracicos e cruraes :

Membros superiores	D.	E.
Circumferencia ao nivel da axilla.....	25 cm.	— 28cm.
Circumferencia 10 cm. acima da olecrana...	20 cm.	— 21cm.
Circumferencia ao nivel da munheca.....	12cm,5	— 13cm5
Membros inferiores	D.	E.
Circumferencia da coxa ao nivel da virilha.....	43 cm.	— 43cm.
Circumferencia 10 cm. acima da rotula.....	33cm.5	— 35cm.5
Circumferencia 10 cm. abaixo da rotula.....	26 cm.	— 26cm.5
Circumferencia ao nivel dos malleolos.....	17 cm.	— 17cm.5

Embora a affecção de A. seja menos adeantada que a de sua irmã (pois data



apenas de cinco annos), maior é, no entanto, o *deficit* funcional dos musculos lesados.

Só arrimada é que consegue ter-se de pé; não a sustentem, e para logo o equilibrio se turba e as pernas como que «desmoronam».

Caracteristica é a feição da marcha;

vasa-se no molde da «*anserina*» e «*escarvante*».

Particular tambem o geito de erguer-se e o de alternar posições.

Reflexos tendinosos, abolidos nos membros inferiores; imperceptiveis os dos superiores.

Reflexos plantares, muito diminuidos; não ha signal de Babinski.

Abdominaes — presentes.

Perfeita é a sensibilidade, tanto objectiva como subjectiva, superficial ou profunda.

Apenas se denotam ligeiras dôres articulares, espontaneas e provocadas.

Adenomegalia sub-maxillar.

Reflexos pupillares normaes, em ambos os lados.

Musculatura facial poupada.

Não se fez o exame electrico.

Esphincteres intactos.

Estado mental integro.

A. é, como sua irmã, de uma emotividade anormal, exaltada; tal phenomeno melhor se patenteia por occasião do interrogatorio e dos varios exames a que se submettem, um tanto contrafeitas.

Mais ainda que em sua irmã, se nota aqui a atrophia de alguns ossos longos (humeros, tibias).

Um facto curioso e que de prompto merece apontado, é o seguinte: ao inverso do verificado nos membros inferiores, e em contraposição ao estatuido nas myopathias, a atrophia, nos membros thoracicos, é mais pronunciada nas extremidades.

E de feito, os ante-braços esguiões, as mãos descarnadas, estampam, com nitidez, o predomínio nelles do processo dystrophico.

Embora excepcional, esta localização da atrophia é, entretanto, possivel e comprovada por observações indiscutíveis dos mestres no assumpto.

« A atrophia muscular de causa *myopathica*», diz Déjerine, pode predominar na extremidade dos membros. ¹⁾

Provam-no o caso de Oppenheim e Casirer (1898), concernente a uma mulher de 42 annos, em que a atrophia começou pela periphéria como na de origem myelopathi-

ca ou neuritica; e o de Déjerine e André — Thomas (*myopathia de typo peripherico*, 1904), no qual os musculos dos membros superiores eram tão attingidos nas extremidades, como na raiz. ²⁾

Confirmam ainda este modo de ver os casos publicados por Gowers — *Myopathy and a distal form* (1902) — por Spiller (1907), por Batten (1909), por Cottin e Neville (1912) e Spiller (1913). ³⁾

E assim esta excepção á lei geral, *lei topographica* (Déjerine), que orienta, no myopatha, a marcha da atrophia, da raiz para a periphéria dos membros, torna mais interessante e digno de estudo o caso vertente.

Quanto aos outros aparelhos da economia, ha apenas de notavel a assignalar, referente ao circulatorio, a modificação de timbre da 2.^a bulha, no fóco aortico, que é metallica, clangorosa, tympanica, caracterizando o *ruído de sapo*.

O exame radioscopico dos pulmões, coração e aorta nada revelou de anormal (Dr. A. Grecco).

Pulso, fraco e molle, batendo 78 vezes ao minuto.

Pressão arterial, tomada com o «oscillometro esphygmomanometrico de Pachon»:

Mx: 14

Mn: 7

PD: 7

Temperatura axillar: oscillando entre 36.^o 2 e 36.^o 8.

O exame da permeabilidade renal, pela prova classica do azul de methyleneo, demonstrou o seguinte: começo da eliminação normal; duração della ligeiramente prolongada; quanto ao rhythmo, irregular, nitidamente descontínuo e polycyclico, o que pode ser levado á conta da exaggerada emotividade ou da «insufficiencia hepatica», ambas hypotheses passíveis de acceitação, no caso vertente.

Exame funcional do figado. — Reve-

1, 2) e 3) Déjerine. Sémiologie des affections du système nerveux, pgs. 319 e 338.

lou-se *insufficiente* pela prova do azul de *methyleno de Roch*, as urinas do segundo frasco apparecendo coradas em verde.

Quanto á prova da «glycosuria alimentar provocada», e á da «glycuronuria experimental de Roger», não se fizeram pelos motivos atrás expostos.

EXAMES DE LABORATORIO

Exame commun de urina:

Volume remettido — 1.080 cm. cs. (Urina das 24 horas)

Aspecto — turva

Côr — amarello carregada

Cheiro — ammoniacal

Consistencia — fluida

Reacção — francamente alcalina

Densidade a + 15.° C — 1020,2

Albumina — traços leves

Pseudo-albumina — não tem

Assucar — não tem

Pigmentos biliares — não tem

Acidos biliares — não tem.

Sedimento: regular quantidade de côr branca suja; ha algumas cellulas epitheliaes, poucos leucocyts, diversos crystaes de phosphato ammoniaco magnesiano, varios de urato de ammoniaco e crystaes raros de acido nrico.

Pesquisas especiaes reclamadas:

Urêa — 23 grs, 1 ‰

Chloretos — 7 grs, 371 ‰

Creatina — 1 gr, 597 ‰

Creatinina — 0,785 ‰

Azoto total — 13 grs, 014 ‰

Urobilina — grande quantidade

Exames de sangue:

Reacção de Wassermann — francamente positiva +++

Dosagem da urêa — 0,40 ‰

» » glycose — 0gr,128 ‰

» » cholesterina — 0gr,7 ‰

» » creatinina — 0gr,00085 ‰

Hematias — 4.120.000 por mm³

Leucocyts — 9.180 por mm³

Polynucleares neutrophylos — 74,2 ‰

» eosinophilos — 2,7 ‰

Lymphocyts — 14,8 ‰

Grandes e medios mononucleares — 4,7 ‰

Formas de transição — 2,7 ‰

» não caracterizadas — 0,9 ‰

Hemoglobina — 47 ‰

Exames do liquido cephalo-racheano:

Pela rachecentese, practicada a 25 de agosto, retirei 20c³. de *liquor*, limpido, crystallino qual agua de rocha, de tensão normal, á apreciação clinica.

As diversas provas de laboratorio, feitas no «Instituto Oswaldo Cruz», forneceram os seguintes resultados:

Exame cytologico — ausencia de elementos cellulares.

Albumina — 0gr,0264 ‰

Glycose — 0gr,067 ‰

Reacção de Boveri — negativa

Reacção de Wassermann — francamente negativa 000 até com 1,5 de liquido.

* *

Cae a proposito fazer agora, muito ao de leve, o discríme semiotico das «*amyotrophias*», já que avultam, como phenomenos primaciaes do quadro clinico, nas doentes em confronto.

E' classico dividir as «*atrophias musculares progressivas*» em dois grandes grupos distinctos: «*deuteropathicas*» e «*protopathicas*».

Se «*deuteropathicas*», filiam-se ao accommettimento das cellulas motoras e trophicas das pontas anteriores medulares, ou seus prolongamentos, os cylindros-eixos. D'ahi vem que dois sub-grupos se hão de considerar: as «*amyotrophias myelopathicas*» e as *neuriticas*.

«*Protopathicas*», dependem do ataque primitivo da fibra muscular, sem lesão concommitante do systema nervoso.

São «*as atrophias musculares myopathicas*» ou «*myopathias primitivas*».

Confundidas longo tempo com as amyotrophias de causa nervosa, dellas se desmembraram e occuparam logar definitivo em nosographia, após os trabalhos de Landouzy, Déjerine e Erb em 1884 (Lamy).

« Releva notar que a classificação das

atrophias musculares em myelopathicas, neuriticas, myopathicas, apenas condiz com o estado actual de nossos conhecimentos em histologia pathologica do systema nervoso. E' provavel que o neuronio medullar peripherico não possa ser lesado em uma de suas partes, sem que a lesão repercuta sobre as outras; Charcot já disse: «ser toda atrophia muscular o resultado directo ou indirecto de uma lesão das pontas anteriores da medulla». ¹⁾

«E uma revisão anatomica se impõe, no tocante ás atrophias musculares», assevera Sahli, ²⁾ com incontestavel auctoridade.

Seja como fôr, o certo é que, no ponto de vista clinico, ao menos até segunda ordem, «as myopathias atrophicas primitivas» representam entidades nosologicas perfeitamente distinctas e individualizadas.

Nas «amyotrophias myelopathicas» se enquadram, a principio, as consecutivas, por exemplo, á tabes, á syringomyelia, á esclerose lateral amyotrophica, á pachymeningite cervical hypertrophica, á esclerose em placas.

Mas digamos serem taes myoatrophias apenas epiphenomenos, episodios tardios, intervindo no decurso de uma affecção nervosa já constituida e evoluendo de longa data.

Os signaes proprios a cada qual dão a chave do diagnostico.

As que lhes subseguem, ao revés, symbolizam, por assim dizer, todo o repertorio clinico e, por isso, mais de perto nos tocam.

Refiro-me á «amyotrophia espinhal progressiva, typo Aran-Duchenne», á «myelopathia progressiva, typo Charcot-Marie», á «amyotrophia infantil de Werdnig-Hoffmann».

Salientarei, em rapido bosquejo, as principaes características porque se evidenciam.

«A amyotrophia progressiva, typo Aran-Duchenne», é, anatomicamente, foreira de uma «poliomyelite anterior chronica». E co-

mo toda atrophia muscular, de origem nervosa, é pelos pequenos musculos das extremidades que se inicia, de modo lento e sorrateiro.

Na especie, são as mãos que primeiro se tomam.

Apagam-se os musculos das eminencias thenar e hypothenar, apresentando a mão um aspecto espalmado, qual a do macaco. E' o «*typo simiesco*».

A dystrophia dos lombricaes e interosseos, estampada na excavação dos respectivos espaços e no encurvamento dos dedos por predominancia de acção dos flexores e extensores communs delles, dá a característica morphologica da «*mão em garra*».

Segue, depois, a atrophia marcha centripeta, invadindo, a pouco e pouco, os restantes segmentos dos membros thoracicos, predominando, no emtanto, nas partes distaes.

Só mais tarde, e nem sempre, é que o processo dystrophico compromette os membros pelvicos.

Reflexos tendinosos, diminuidos ou abolidos, *prorata* da atrophia.

Não se observam perturbações da sensibilidade e disturbios esphincterianos.

Ha *contrações fibrillares* nos musculos lesados, e o exame electrico revela nelles a «*reacção de degenerescencia*».

Surde, na idade adulta, a «amyotrophia typo Aran-Duchenne»; é mais frequente no homem que na mulher; não parece hereditaria (M. de Fleury).

Caracteres oppostos offerecem os dois outros typos, citados passos atrás; hereditarios e familiaes, apparecem, com predilecção, na infancia ou adolescencia.

Reconhece o «*typo Charcot-Marie*», por substracto anatomo-pathologico, a lesão dos cordões posteriores, sobretudo o feixe de Burdach, a dos ganglios espinhaes e a das cellulas das pontas anteriores.

Começa na infancia ou adolescencia; de marcha torpida e lenta, localiza-se, de preferencia, nos membros inferiores, só affectando os superiores varios annos após.

1) Dr. Maurice de Fleury, Manuel pour l'étude des maladies du système nerveux, pag. 285.

2) Sahli, Diagnostic methods, pg. 1001.

Característico é o aspecto, no periodo de estado.

Os pés, emmagrecidos e pendentes, apresentam-se em «*equino varus*»; os pedartículos, recurvados, esboçam, por esse feitio, a «*garra interossea*».

As pernas, por causa do desaparecimento completo das panturrilhas, assemelham-se ás do gallo.

Nas coxas, assume a atrophia feição especial; o terço inferior, adelgaçado, contrasta, por sua enaciação, com as partes superiores intactas: é a atrophia em «*jarreteira*».

Relativamente facil é a marcha; o paciente ao de leve escarva.

Lembram as mãos as da atrophia Aran-Duchenne; exhibe-se nos ante-braços, como nos membros inferiores, a atrophia em «*jarreteira*».

Integros são os musculos da face, os das partes proximaes dos membros e os do tronco.

Insignificantes as perturbações da sensibilidade, não obstante o compromettimento das vias sensitivas.

Frequentes os *distúrbios vaso-motores*: hypothermia, cyanose das extremidades.

Constantes os «*tremores fibrillares*» nos musculos em via de atrophia; de regra, a «*reacção de degeneração*».

Diminuição ou abolição dos reflexos tendíneos.

O illustre professor Rubião Meira, em sua «*Clinica Medica*», ¹⁾ refere, em dois irmãos, exemplos interessantes de «*amyotrophia Charcot-Marie*», «mostrando, em duas phases de sua exhibição pathologica, um mesmo estado morbido».

Em ambos era intensa a dystrophia dos membros cruraes; em grãos diversos nos thoracicos.

Assim, um apresentava a «mão de macaco»; o outro, a «mão em garra», caracterizada pela atrophia de todos os musculos, interosseos, lombricaes, os das eminencias thenar e hypothenar.

O «*typo Werdnig-Hoffmann*», por surgir na primeira infancia e apresentar evolução rapida, acarretando a morte em poucos annos, não interessa, no caso vertente, para a diagnose differencial.

Dentre as affecções dos nervos periphericos, susceptiveis de gerar amyotrophias, bilateraes e symetricas, merecem registradas «a *polyneurite motora de forma amyotrophica*» e a «*neurite intersticial hypertrophica de Déjérine e Sottas*».

Reconhecer-se-ha a primeira pelas perturbações accentuadas da sensibilidade (dôres lancinantes e violentas, paresthesias); ausencia de contracções fibrillares; existencia de retracções tendinosas; precessão das paralysias sobre as atrophias; discordancia entre as perturbações electricas e o gráo das amyotrophias; etiologia especial, toxica ou infectuosa, etc.

Hereditaria e familiar, a «*neurite intersticial hypertrophica de Déjérine e Sottas*», principia na infancia ou adolescencia.

A amyotrophia predomina nas extremidades dos membros, e d'ahi vae minguan-do para as raizes. Obedece, pois, ao «*typo peripherico*».

Caracteriza-se, além disso, por toda uma symptomatologia da serie tabida: dôres fulgurantes, ás vezes muito intensas, perturbações objectivas da sensibilidade, ataxia, signal de Argyll-Robertson; ha cypho-escoliose e, sobretudo, hypertrophia e dureza muito pronunciadas de todos os nervos accessiveis á apalpação (M. de Fleury).

Acareando com a de nossas pacientes a symptomologia das innumeras affecções supracitadas, facil é de vêr que em nenhuma dellas se poderá enquadrar, tão dissemelhantes e discordes se mostram.

Só restam as «*myopathias*». Nellas é que se ha de classifical-a.

E de feito, o caracter familiar; o aspecto bilateral e symetrico; o começo lento e subrepticio pelas partes proximaes dos membros; a predominancia, ainda hoje, das amyotrophias nas raizes ¹⁾; a ausencia de

1) Dr. Rubião Meira. *Clinica Medica*, pag. 64.

1) Resalva feita da localização peripherica da atrophia, nos membros thoracicos de A.

tremulos fibrillares; a inexistencia de perturbações da sensibilidade e disturbios vaso-motores; a «*attitude e a marcha tão características que se não encontram em nenhuma outra circumstancia pathologica*» (Lamy), estão a clamar que, sem tardança, cesse o litigio e fique sancionado o verdadeiro diagnostico, a origem myopathica da syndrome.

Importa agora indagar qual o typo clinico dos muitos em que se subdividem as «*myopathias atrophicas progressivas*».

São elles:

«*A paralysis pseudo-hypertrophica de Duchenne de Boulogne*»;

«*A amyotrophica typo Leyden-Moebius*»;

«*O typo juvenil escapulo-humeral de Erb*»;

«*O typo infantil facio-escapulo-humeral de Landouzy-Déjérine*»;

«*O typo Zimmerlinn*»;

«*O typo fibroso*».

«*A paralysis pseudo-hypertrophica de Duchenne de Boulogne*» inicia-se pelos membros inferiores. O que ha de particular, nesse typo, é a simulada *hypertrophica* das massas musculares, sobretudo das panturrilhas, por *adipose sub-cutanea*; a musculatura offerece, então, «*aspecto athletico*»; os doentes têm «*pernas de colosso*», que contrastam, sobremaneira, com os membros superiores, normaes ou em via de atrophica (Lamy).

Mais tarde se tomam os musculos da cintura escapular.

Aqui é mais rara a pseudo-hypertrophica.

A face é, via de regra, poupada.

«*O typo Leyden-Moebius*» reproduz, exactamente, a symptomatologia da «*paralyzia pseudo-hypertrophica*», com a differença que os musculos lesos não exhibem pseudo-hypertrophica, sendo simplesmente atrophados (M. de Fleury).

A *forma juvenil de Erb* accomette, primitivamente, os musculos dos braços e das espaduas, de onde ser cognominado «*typo escapulo-humeral*». Varios annos após, os do tronco e os da pelve. Observa-se «*pseudo-hypertrophica*», mormente visível nos deltoides e gemeos.

Respeita a face, no commum dos casos.

O doente do Dr. Oswaldo Hampe era exemplo frisante desta modalidade.

«*O typo facio-escapulo-humeral de Landouzy-Déjérine*» tem, por principal característica, começar pelos musculos da face.

As palpebras mal se fecham, mesmo no somno, á conta da atrophica dos respectivos orbiculares.

Traduz-se o compromettimento do orbicular dos labios pela eversão e saliencia delles; parecem como que hypertrophados: *beijos belfos* (Aloysio de Castro).

Outras vezes proemina o labio superior: *beijo de tapir*.

Impossiveis os actos de soprar, assobiar, fazer caretas.

Ao demonstrar alegria, esboça o paciente um sorriso amarello, contrafeito.

As rugas normaes são apagadas, os traços do rosto delidos, a physionomia inexpressiva e aparvalhada.

Tudo dá em resultado a «*facies myopathica*».

Muito após é que o processo dystrophico affecta os musculos das espaduas e dos braços; não é raro propagar-se aos membros inferiores, predôminando, porém, sempre, qualquer que seja a epocha da affecção, o feitio da localização inicial.

«*O typo Zimmerlinn*», salvo o modo de começo que se faz pelos musculos da cintura escapular, é semelhante ao de Duchenne de Boulogne.

Caracteriza-se o «*typo fibroso*» pela predominancia das retracções fibro-tendinosas, especialmente ao nivel dos braços e panturrilhas.

Quando diffusas, constituem «*o typo generalizado de Cestan e Lejonne*».

Do que ficou dicto transparece que a affecção de nossas pacientes se possa enquadrar, a meu ver, no «*typo Leyden-Moebius*».

O inicio coxo-femural é patente.

Esta discriminação é, no emtanto, de so- menos importancia; pois, contrariamente ás idéas de muitos, os diversos typos citados, longe de representarem fórmulas distinctas

de myopathias, são apenas modalidades clinicas de um mesmo grupo morbido, variedades, consoante a localização inicial da atrophia, de uma mesma syndrome, unificada e posta em relevo pelos trabalhos memoraveis de Erb: «*a dystrophia muscular progressiva*»

«Já Marinesco disse que «a afinidade das differentes formas de myopathia demonstra de um modo invejavel que ellas não devem ser consideradas como molestias differentes, mas bem como modalidades diversas de uma unica e mesma molestia, isto é, a myopathia progressiva primitiva ou a dystrophia muscular»¹⁾.

* * *

Qual o conceito etio-pathogenico da «*dystrophia muscular progressiva*»?

«*A hereditariedade e o caracter familial* são os dois factos salientes na etiologia ainda obscura das myopathias», assevera Lamy.²⁾

A herança, *similar*, é directa ou collateral.

Como muitas affecções familiaes, é no alvorecer da existencia que surgem as myopathias: *infancia* ou *juventude*.

São «*dystrophias de evolução*», accommettendo os musculos em pleno periodo de desenvolvimento (Lamy).

E' raro apparecerem depois dos vinte annos. Citam-se, no emtanto, excepções a esta regra (quarenta annos em um caso de Landouzy-Déjérine; quarenta e nove em um de Erb).

Em nossa segunda observada, iniciou-se o mal, na idade de vinte e dois annos, após uma infecção aguda («*febre puerperal*»).

As mulheres apresentam quasi que completa immuidade; podem, entretanto, transmittir aos filhos varões o germen da molestia que herdaram dos paes (Sainton).

Quanto á influencia dos traumatismos, doenças infectuosas, limitam-se apenas a accelerar a marcha da amyotrophia, a revelar as perturbações funcçionaes (Lamy).

A evolução é fatalmente progressiva; inanes os resultados therapeuticos.

Offerecem as nossas observadas varios aspectos interessantes.

Tracta-se, em primeiro logar, de pacientes do *sexo feminino*.

E este desmentido da grande lei geral tem, assim, leve sabor de novidade.

O apparecimento tardio da myopathia em A. é outro ponto digno de nota.

A existencia da «*bacillose pulmonar de Koch*» em C., como affecção intercorrente, mero epiphenomeno, pois que a symptomatologia averbada em muito se afasta da de uma «*polyneurite especifica, de fonte bacillar*», é de molde a confirmar a noção muito sabida de que os myopathas, geralmente pouco resistentes e debéis, são, de modo notorio, attreitos ás infecções das vias respiratorias, maximé á «*phymatose*».

E a «*lues*», registada em A., simples coincidencia ou, ao reverso, factor efficiente da syndrome, não será, por ventura, um elemento novo, a mais, na etiologia das myopathias, já que, no caso vertente, excluida fica a hypothese de «*syphilis nervosa*», central ou peripherica, por mudos se revelarem o exame clinico e as provas de laboratorio?

Dil-o-ha quem melhor souber.

Em summa, «*affecções hereditarias e familiaes, apparecendo na infancia ou adolescencia, mais frequentes no homem, de evolução lenta e progressiva*», eis tudo que de positivo se consignava, até ontem, no dominio etio-pathogenico das «*myopathias*».

Além, nem mais um passo andado.

Agora tudo mudou; grande movimento se opera.

Com o advento da endocrinologia e o immiscuir-se dos disturbios das «*glandulas vasculares sanguineas*» na interpretação de um sem conto de phenomenos morbidos, até o districto das myopathias sentiu o influxo desta tendencia generalizadora, que, se por vezes culmina no exaggero, é, não ha negar, fertil em deducções practicas, no que tange á pathogenia e á therapeutica de

1) Apud Rubião Meira, op. cit. pg. 69.

2) Lamy. Maladies du Système Nerveux (T. VI du Traité de Médecine — Enriquez, Laffitte, Bergé, Lamy) pag. 818.

innumeros males, até então obscuros e inexplicaveis.

Apenas entrevista por Claudio Bernard, esboçada com maior minucia pelas experiencias de Brown-Séquard, «a doutrina das secreções internas» é hoje amplamente conhecida e ventilada, mercê dos modernos e numerosos trabalhos e experimentos, que crescem dia por dia.

E actualmente não ha quem a conteste, pois é innegavel a influencia que exercem as glandulas endocrinas, assim na saúde como na doença.

Partindo do papel exercido por ellas no estado hygido, por suas multiplas correlações funcçionaes; já intervindo na molestia, isoladamente ou associadas nas varias syndromes pluriglandulares; supprindo-se aqui umas ás outras quando deficientes, alli pela acção vicarial dos organs paraglandulares; superintendendo o metabolismo; sentinellas avançadas da defeza organica; presidindo ao tono e trophicidade do organismo em concôrto com o sympathico, é de vêr a importancia que assumem as glandulas de secrecção interna na regencia de innumeros phenomenos biologicos, a influencia primacial na defeza da vida, em suas multifarias manifestações.

«Na medicina contemporanea nenhuma questão sobreleva a esta em importancia e interesse», affirma o eminente professor Miguel Couto.¹⁾

Era, pois, inevitavel que nem as «myopathias» haviam de escapar á faina avassaladora dos endocrinologistas.

Em um de seus opusculos — «Practical medicine series», 1919 — collectaneas das ultimas acquisições no dominio da sciencia medica, Billings traz o relato dos trabalhos de varios pesquisadores, referentes ao papel das «glandulas de secrecção interna» na *dystrophia muscular progressiva*.

«Graças á investigação chimica do metabolismo de taes pacientes», assevera o auctor, «sobre esta doença, outr'ora mal

comprehendida, projectou-se nova luz, que ainda promette guiar-nos ao tractamento efficaz de um estado morbido até aqui incuravel».

Mc Cruden e Sargent inquiriram, com minucia, as modificações chimicas processadas para o lado do sangue e urina, em varios myopathas.

Acharam, assim, em tres casos de «*dystrophia muscular progressiva*», *hypoglycemia*, *hypcholesterinemia* e *creatinuria* exaggerada, emquanto que, em dois casos de «myasthenia grave», o assucar sanguineo era pouco abaixo do normal, e a urina não revelava nem traços de creatina; em dois casos de «atrophia muscular progressiva», havia insignificante quantidade de creatina na urina e glycemia normal.

A cifra da cholesterina sanguinea era normal nas duas ultimas affecções.

Em um paciente tractado com «*epinephrina*», elevou-se a taxa da glycose no sangue, diminuindo, contemporaneamente, a asthenia muscular.

Baseado nessas investigações e considerando a importancia da glycose como fonte de energia, na contracção muscular, Mc Cruden acredita ser a «*hypoglycose*» do sangue causa efficiente da «*myoasthenia*» que, como sabemos, constitue o symptoma mais notavel da «*dystrophia muscular progressiva*».

Que a syndrome seja de origem «*adrenal*» testifica a «*hyperglycemia*» consecutiva á administração de «adrenalina».

Mc Cruden conclue que a «*myoasthenia*» da «*dystrophia muscular progressiva*» é foreira da «*hypoglycemia*»; que esta e a infiltração «*gordurosa*» tão pronunciada em certos musculos, que valeu a este typo o cognome de pseudo-hypertrophico», dependem de um disturbio da «*glycogenese*», os hydratos de carbono dos alimentos sendo provavelmente transformados em gordura ao envés de glycogeneo; emfim, que o supradicto «*vicio metabolico*» é o resultado de uma «*dysfuncção das capsulas supra-renaes*» ou de outra glandula endocrinica.

E' plausivel e accetavel tal hypothese;

1) Miguel Couto. Lições de Clínica Medica, pag. 11

porquanto, para alguns endocrinologistas, as «adrenaes», e para outros, estas e as «thyreoides» presidiriam ao «metabolismo dos hydratos de carbono».

Em recente contribuição ao assumpto em fóco, Janney, Goodhart e Isaacson, aventaram a theoria da possível «origem endocrínica da *dystrophia muscular progressiva*».

Apresentando os resultados das pesquisas realizadas em nove casos da affecção, concluem que, em vista da utilização imperfeita e defeituosa dos hydratos de carbono, observada nesses casos, parece justificavel considerar a «*dystrophia muscular*» consequencia de «*dysfunção das glandulas de secreção interna*», pois o mencionado «*vicio metabolico*» se encontra em molestias de indiscutivel «*origem endocrina*», taes: «*myxedema*», «*hypopituitarismo*», e «*mal de Addison*».

E' affecção familiar, porque em oito dos nove casos, assim se revelou.

A grande tendencia a accommetter os individuos do sexo masculino prova-a o facto de oito serem homens ou rapazes.

Estudos roentgenologicos mostraram em todos, salvo um, rarefacção do craneo e dos ossos longos, provando, dest'arte, que o systema osseo é quasi tão frequentemente affectado quanto o muscular.

Schulze já insistira na atrophia de certos ossos (humero, costellas, femur, bacia), e P. Marie e Onanoff notaram em certos myopathas uma conformação particular do «craneo», comparavel a um espheroido achatado (Lamy).

Como perturbações trophicas osseas, assinala-se ainda o «achatamento do thorax no sentido antero-posterior» (M. de Fleury).

A minha primeira observada manifesta-o bem visivel.

Os estudos metabolicos, apprehendidos pelos auctores americanos, nos casos referidos, consistiram na determinação do metabolismo da creatina—creatinina endogena, azoto total, assucar sanguineo, e curvas de tolerancia da glycose.

Foram uniformes os resultados obtidos. Assim: pronunciada diminuição da creatinina e presença anormal de creatina na urina; insignificantes taxas de creatinina e cifra normal de creatina no sangue; hypoglycemia; retardamento da utilização da glycose.

Em face destes dados, fazem os auctores os seguintes commentarios.

«Se aceitarmos a hypothese de Schaffer, a baixa cifra de creatinina será simplesmente devida á diminuição da actividade muscular. A presença anormal de creatina na urina é signal de destruição do sobredicto tecido, e essa excreção exaggerada, na ausencia de uma causa febril ou toxica, indica hyponutrição do musculo. Quanto á lipomatose, provavelmente depende do defeituoso metabolismo dos hydratos de carbono; sabe-se que outros organs, taes como o figado, podem apresentar depositos de gordura, em analogas condições. E' facto notavel que a «pseudo-hypertrophia dystrophica» usualmente se limita a certos grupos musculares—panturrilhas, coxas e deltoides—submettidos, via de regra, a trabalho exaggerado». ¹⁾

Suppõem os auctores ser a «hypoglycemia» ligada a um «disturbio endocrínico», porque:

1) A «hypoglycemia» ha sido encontrada em outras endocrinopathias: cretinismo, dyspituitarismo e mal de Addison, e ha sido provocada experimentalmente por epinephrectomia e thyreoidectomia;

2) Casos ha em que a «dystrophia muscular» se associa a uma affecção endocrínica;

3) Nos casos referidos pelos auctores, são numerosas as alterações indicativas de perturbação endocrínica geral: secura e pigmentação anormal da pelle; fragilidade dos cabellos; hypertrichose; desordens trophicas das unhas; distribuição desusada da gordura sub-cutanea (regiões mammae e inguinal); hypertrophia e hypodesen-

1) Apud Billings. Op cit.

volvimento simultaneo dos orgams genitae; retardado crescimento;

4) As alterações osseas, encontradas em quasi todos os casos e que não podem ser attribuidas á inactividade, provam que a syndrome tem uma pathogenia mais geral do que antes se suppunha.» ¹⁾

O facto verificado por Guillaín em 1900, de haver, em muitos myopathas, «*abstixamento da pressão arterial*», é de molde a corroborar a supposta origem «*suprarenal*» da syndrome, pois sabemos hoje, de sobejo, ser a «*hypotensão*» um dos symptomas salientes da «*insufficiencia das dictas glandulas*».

Pitres e Sacara assignalaram a «*hypertrophia*» e Marinesco a «*atrophia*» do «*corpo thyreoides*» (M. de Fleury).

Babés e Kalindero consideravam a «*idiomyotrophia*» «*doença do grande sympathico*, porque depararam vastas lesões deste systema ganglionar e porque existem quasi sempre perturbações vaso-motoras e secretorias.» ²⁾

E não é vulgarizada, presentemente, a noção da influencia reguladora do sympathico sobre o tono muscular?

E não é tão intima e estreita a conexão physiologica e pathologica entre o systema vegetativo e o endocrinico?

A resposta affirmativa vem, mais uma vez, em apoio das novas idéas sobre a etiologia da syndrome em estudo.

A questão de saber qual das glandulas endocrinas era compromettida, não pode ser elucidada pelos referidos auctores americanos, nos nove casos colligidos.

Dois apenas mostraram, aos Raios de Roentgen, sombras nitidas e distinctas no sitio imputado á «*pineal*».

Presumiu-se, em alguns exemplos, poder ligar-se a «*dystrophia*» a disturbios da «*thyreoides*».

Só um caso revelou a participação de uma glandula endocrina especial. Nelle se patenteavam combinadas a «*acromegalia*» e

lesões typicas de «*dystrophia muscular*».

Este caso e outros, citados por varios auctores, são aptos a evidenciar o parentesco morbido entre o «*dyspituitarismo*» e a «*dystrophia muscular progressiva*» (Billings).

Do trabalho dos auctores, resalta a seguinte conclusão:

«*No ponto de vista therapeutico, ha o maior interesse em considerar o clinico a «dystrophia muscular progressiva» e talvez outras «myopathias primarias» apenas como «complexos symptomaticos» oriundos da «dysfunção de varias glandulas de secreção interna», sós ou associadas.*» ¹⁾.

* *

Volvamos aos nossos casos, que é agora a oportunidade, e bordemos ligeiros commentarios.

Como interpretal-os? Será licito inscrevel-os no rol de «*dysfunções endocrinicas*», valendo-nos, para isso, do confronto minudente entre as pesquisas sobre o metabolismo realizadas nelles, e as dos auctores americanos?

«*Assim, em ambos ha «creatinuria exaggerada»; «cifras insignificantes de creatinina na urina e no sangue»; «hypoglycemia», no primeiro, e «glycemia» sensivelmente normal, no segundo.*

Pelo que toca á taxa da *cholesterina* no sangue, ao reverso do verificado pelos auctores (*coefficientes baixos*), ha «*hypercholesterinemia*».

Antes de proseguir, convem deixar patente que os casos dos auctores diziam respeito a individuos isentos de qualquer tara pathologica, toxica ou infectuosa, e em cujo repertorio clinico salientava-se apenas a «*dystrophia muscular progressiva*», associada, é certo, em alguns, a «*afecções de lidima fonte endocrina*».

Nas dcntes que estão ante vós, ao en-vés, occupando logar proeminente na scena morbida, ao lado da «*myopathia atrophica*», destacam-se a «*lues*» e a «*bacillose*», condições, sobretudo a ultima, que re-

1) Apud Billings. Op. cit.

2) Dr. Oswaldo Hampe. Op. cit., pag. 9.

1) Apud Billings. Op. cit.

percutem, de modo notorio, sobre o «*metabolismo organico*», desvirtuando-o, vi-ciando-o.

De tal geito, embaraçosas e eivadas de duvidas, se apresentam, forçosamente, as illações a tirar.

Mas não é tudo. Para mais complicar a situação, resae ainda a «*insufficiencia hepatica*», ligeira embora, revelada pela «*uro-bilimuria*» e a «*prova do azul de methyleneo de Roch*», facto não estranhavel, por veseiro e encontradiço no decurso de «*intoxicações*» ou «*infecções chronicas*», dado o papel anti-toxico do figado, na defeza organica.

A «*propria eliminação exaggerada da creatina urinaria*» é outro elemento em favor da *deficiencia funcional do figado*, quando sabemos que, na regencia das tro-cas azotadas, em especial no concernente ao metabolismo da creatina-creatinina en-dogena, dois factores cardinaes se hão de considerar: o «*muscular*» e o «*hepatico*».

Tambem a «*hypoglycemia*» está ahi a in-dicar o compromettimento do figado, a «*hy-pohepatia*», pois é noção serodia e banal a do papel preponderante da glandula hepatica na glycogenese, presidindo ao metabo-lismo dos hydratos de carbono, e a da in-fluencia reguladora della sobre a glycemia.

«O figado é o grande regulador do assu-car do sangne e dos tecidos». ¹⁾

São ainda os mesmos auctores america-nos os primeiros a asseverarem que «o au-gmento da glycose sanguinea, após a in-jecção de adrenalina, é menos pronunciado em caso de deficiencia funcional do figado do que no estado normal». ²⁾

E a influencia reguladora do «*pancreas*» sobre os phenomenos metabolicos referidos não se ha de olvidar.

Tudo isto é veridico, incontestavel e com-provado.

Mas, não é menos certo que o figado tam-bem conquistou as laureas de «*glandula de secreção interna*».

E não foi, com effeito, a «*glycose*», que

delle emana pelas veias supra-hepaticas e se derrama na torrente circulatoria geral, «*o primeiro typo de secreção interna*», des-coberta pelos trabalhos memoraveis de Clau-dio Bernard? ¹⁾

Não está elle, em suas varias funcções, nos diversos modos de sua actividade, sujeito á influencia reguladora do systema nervoso, que, no caso em fóco, augmenta ou dimi-nue a taxa da glycose no sangue, «man-tendo o equilibrio entre a producção e o consumo do assucar» (Gley), activando ou cerceando a glycogenese, accrescendo ou reduzindo a glycemia?

Não sabemos, por experiencias classicas, que a excitação ou a secção dos nervos esplanchnicos, «expansões visceraes do gran-de sympathico», determina hyper ou hypo-glycemia?

E mais uma vez se ha de insistir nas con-nexões physiologicas e pathologicas entre o «*systema sympathico*» e o «*apparelho gland-ular endocrinico*», para admirar e compre-hender «a physionomia peculiar e tão com-plexa da pathologia endocrino-vegetativa» (Miguel Couto). ²⁾

E culminando nesse crescendo de allega-ções, encontramos Sajous, o notavel endo-crinologista, cuja auctoridade é de todos reconhecida, a declarar que «*no lobo poste-rior da hypophyse, o orgam chefe da cadeia endocrinica, é que se assenta o verdadeiro «CENTRO GLYCOGENICO», o qual adapta ás necessidades physiologicas do organismo a transformação do glycogeneo, regulando, ao mesmo tempo, as funcções do pancreas e as do figado*». ³⁾

Sob este ponto de mira, e em que pese aos misonieistas, até a «*insufficiencia hepatica*» seria, em ultima analyse, o indicio de um «*disturbio das glandulas de secreção in-terna*».

E quiçá se possam, dest'arte, harmonizar as relações entrevistas, por alguns, entre o «*dyspituitarismo*» e a «*dystrophia muscular progressiva*».

1) Gley. *Traité élémentaire de physiologie*, pg. 606.
2) Op. cit., pg. 12.

3) Sajous. *Internal secretions and principles of me-dicine*. Vol. II. pg. 1585.

1) *Précis de chimie physiologique*. M. Arthus, pg. 239.
2) Apud Billings. Op. cit.

Porque não ser assim, quando já admittimos a origem hormonica de certas formas de insufficiencia cardiaca, quando já reconhecemos a origem endocrinica de dados typos de uremia, de algumas modalidades de insufficiencia renal?

Maior direito assiste ao figado, para que nesta rubrica se o considere, visto que, por suas funcções anti-toxicas e depuradoras, se emparelha ás glandulas de secreção interna.

A «*tuberculose*» e a «*syphilis*», averbadas em nossos casos, serão de molde a impugnar a origem endocrinica da syndrome?

De mim não vejo em que possam divergir as duas hypotheses litigantes, no ponto de vista especial a esmerilar.

Sem entrar em minucias, que não é aqui o logar, apenas lembrarei, de passagem, a influencia nocente das «infeccões e intoxicacões agudas ou chronicas» sobre as «glandulas de secreção interna», deprimindo-lhes as funcções, cerceando-lhes a actividade, quando não acarretam prejuizos maiores, lesões materiaes comprovadas.

De verdadeiro tambem se ha de acoimar o reverso: o influxo malefico do aparelho glandular endocrinico, se leso por um vicio congenial ou adquirido, sobre o apparecimento e a marcha das molestias.

Que o diga Sajous, com sua auctoridade irrefutavel.

Em sua monumental e exhaustiva obra „Internal secretions and principles of medicine“, 1920, vol. II, o grande endocrinologista de Philadelphia enfileira a „*hered-syphilis*“ e a „*tuberculose*“ entre as affecções dependentes da „*hypoactividade do systema adrenal*“.

E no respeitante á „*syphilis*“, são numerosos os auctores, que, estribados em bons argumentos, se empenham por ver estreitas relações de parentesco morbido entre o „mal hunteriano“ e os „disturbios das glandulas vasculares sanguineas“.

Cite-se, em nosso meio, o illustre professor Ulysses Nonohay, que, em memoria apresentada á „Academia Nacional de Medi-

cina“¹⁾, affirma, esteiado em farta e valiosa documentação, „*ser a syphilis essencialmente uma molestia das glandulas de secreção interna, uma endocrinopathia chronica*“²⁾.

Das conclusões de seu trabalho, apenas resaltarei a primeira e a ultima, que mais importam por agora:

„A anatomia pathologica e a microbiologia ensinam que de todos os órgãos da economia a syphilis e seu parasito preferem as glandulas endocrinicas, pois que, emquanto o sangue é pobre ou desprovido de Treponemas, estes formigam naquelles órgãos, mesmo nos periodos latentes da infecção“.

„A syphilis hereditaria com as suas dys-trophias, monstruosidades e lethalidade, a syphilis adquirida, com seus syndromas endocrinicos, etc., demonstram que, antes de tudo, aquella molestia é uma infestação glandular“³⁾.

A «*lues*», registada em A., mera coincidência ou, ao reverso, factor efficiente da syndrome, não será, por ventura, um elemento novo, a mais, na etiologia das „*myopathias*? arguia eu em outro passo.

Julgo poder opinar agora, pela affirmativa, ao menos no caso vertente.

Senão vejamos.

Como já accentuei em outra altura, malgrado a affecção de A. ser menos adeantada que a de sua irmã (pois data apenas de cinco annos), é, entretanto, maior a redução do coefficiente funcional dos musculos lesos, mais intensa a „*myoasthenia*“.

E esta „*asthenia*“, em flagrante desconcerto com o gráo da atrophia, não está ahi a clamar por sua origem endocrina, quando sabemos que, no decurso da „*syphilis*“, „a glandula suprarenal é precocemente invadida“³⁾.

A tal ponto é veridica esta repercussão da „*lues*“ sobre as „*suprarenaes*“, que justifica, á evidencia, o aphorismo de Sézary: «O clinico deverá esforçar-se por procurar

1) Syphilis e glandulas endocrinicas, Dr. Ulysses Nonohay, „Archivos Brasileiros de Medicina“ Anno X. Dezembro de 1920 N. 42.

2) e 3) Loc. cit. paginas 713 e 735.

3) Dr. Ulysses Nonohay. Loc. cit., pg. 706.

a *syphilis* nos *insufficientes suprarenaes* e a *insufficiencia suprarenal* nos *syphiliticos*.¹⁾

E' ainda o professor Ulysses Nonohay quem diz: „Duas grandes causas dominam a etiologia das endocrinopathias: a „*syphilis*“ e a „*hereditariedade*„.“²⁾

Provavelmente conjugal, latente e traço-eira, a *syphilis* de nossa paciente é assim mais grave, por descurada e não tractada. D'ahi tanto mais nociva a influencia della sobre as glandulas endocrinas.

Eis porque affirmava, ha pouco, poder responsabilizar o „*mal de Hunter*“ pela genese da „*myopathia*“, ao menos no caso em foco.

Não ha fugir.

Desde que se considere a „*dystrophia muscular progressiva*“ de fonte endocrinica, como pensam os pesquisadores americanos, e desde que se reconheça o influxo malefico da *syphilis* sobre as glandulas vasculares sanguineas, força é admittir ser o „disturbio endocrinico“ o traço de união, o liame, entre a „*lues*“ e a „*myopathia*“, no caso vertente.

Será sempre assim ?

Certo que não.

„Não ha medicina mathematica“, já sentenciou o espirito fulgurante de Francisco de Castro.

Pois, no doente, com o auxilio da observação clinica e da experimentação scientifica, com o estudo acurado das reacções organicas e a indagação dos symptomas constitucionaes, é que se ha de perquirir a verdadeira causa e buscar a interpretação dos factos averiguados.

Transmutada a scena, entre em liça a „*tuberculose*“.

E nesse particular, quantas questões interessantes a destrinçar; que de commensuraes a tecer, em torno das doutrinas actuaes que encaram a tuberculose do adulto ape-

nas como o „despertar de uma bacillose latente desde a infancia, ou uma reinfecção de um organismo parcialmente immunizado“ (Sergent).¹⁾

Esmiuçal-as cada qual de per si não comportam as extremas desta singela palestra.

Baste só ferir, muito ao de leve, as conexões intimas e reciprocas entre a „*peste branca*“ e as „glandulas vasculares sanguineas“.

Que é doença familiar não padece contestação.

Pelo que diz com o mechanismo pathogenico, no ponto de vista chimico, são de todos conhecidos os brilhantes trabalhos de A. Robin, Binet e Ferrier, que põem, em alto relevo, a „*desmineralização*“, sobretudo a „*descalcificação*“, como causa efficiente da predisposição humoral á tuberculose (Sergent).

Pois bem. «E para se defender da infecção especifica», accrescenta Sergent, «o organismo carece da integridade do systema endocrinico thyreoideo e especialmente suprarenal, o qual desempenha papel importante na fixação dos saes de calcio nos tecidos; traduz-se o *deficit* funcional delle por uma rapida descalcificação creando *per se* o terreno favoravel ao bacillo».²⁾

Tal concepção é de molde a confirmar o conceito de Sajous :

«A causa predisponente da tuberculose é a hypoactividade, herdada ou adquirida, do systema adrenal; se adquirida, a hypo-funcção de um dos organs componentes do dicto systema (thyreoides, hypophyse e suprarenaes), é causada por doenças infectuosas, inanição, excesso de trabalho, *syphilis*, etc.»³⁾.

Reguladoras do metabolismo, baluartes da defeza organica, as glandulas de secreção interna presidem ás combustões e trocas nutritivas, mantendo o equilibrio trophico da economia inteira.

1) *Syphilis* e glandulas supra-renaes por A. Sézary. Gazeta (des Hôpitaux, 14 e 16 de julho de 1914. Apud Dr. Ulysses Nonohay, loc. cit., pag. 730.

2) Apud Dr. U. Nonohay, loc. cit. pg. 732.

1) Sergent, Ribadeau-Dumas & Babonneix — *Traité de pathologie médicale et de thérapeutique applique* — XVIII. Tuberculose. Tomo I. 1921.

2) Sargent. Op. cit.

3) Sajous, Op. cit., pags. 1628 e 1618.

D'ahi vem que sua depravação se acompanha de um cerceio das oxydações, reduzindo, ao mesmo tempo que a de outros organs, a nutrição do tecido pulmonar (Sajous).

Assim se explica a phrase ousada do alludido auctor: «*Na tuberculose, não é nos pulmões que se ha de perquirir a causa primaria endogena da molestia, e sim no systema adrenal*». ¹⁾

Dentre todas as glandulas endocrinicas, a bacillose repercute, com predilecção, sobre as suprarenaes, determinando quer o mal de Addison typico, quer, e com maior frequencia, formas frustas, ligeiras, oligo ou mono-symptomaticas.

E como não ser assim, se são a syphilis e a tuberculose as causas maiores de suprarenalites chronicas esclerosas, gerando, dest'arte, a „debilidade suprarenal“.

„Numerosos observadores assignalaram a *melanodermia* dos tuberculosos (Thibierge, Ed. Laffitte e Moncany), a qual se mostraria em cerca de 25. p. 100 dos casos; e na mesma ordem de idéas, os phenomenos de depressão circulatoria e nervosa que se filiaram, com razão, a perturbações funcionaes das capsulas suprarenaes tuberculizadas ou alteradas. As lesões das capsulas se assentam ora no *plexo solar*, ora nos *esplanchnicos*, ora nas *proprias glandulas* que são hypopigmentadas (Laignel-Lavastine). E' verosimil que os symptomas de *asthenia cardio-vascular*, revelados, em alto grão, em certos tuberculosos, estejam sob a dependencia de uma insufficiencia addisoniana; cite-mos entre elles: a *hypotensão arterial*; a *tachycardia*, as *congestões hepaticas com sub-ictericia*; as *crises asystolicas passageiras*; a *oliguria* com ou sem edema; os *surtos congestivos pulmonares*“. ²⁾

A minha primeira observada apresenta alguns dos symptomas da serie apontada: *pigmentação anormal da pelle*; *leve hypo-*

tensão arterial; *tachycardia* (mesmo nos periodos de apyrexia); *oliguria*, ao par de grande *asthenia nervosa*.

Em face destes dados, impõe-se raciocinio identico ao atrás referido.

Se a tuberculose do adulto é apenas o despertar de uma tuberculose latente desde a infancia ou uma reinfeccão de um organismo parcialmente immunizado, e se são tão intimas e estreitas as relações physio-pathologicas entre a bacillose e as glandulas de secreção interna, maximé as *suprarenaes*, será curial considerar a tuberculose causa directa ou indirecta da myopathia, no caso em fóco.

Pois, o que, em ultima instancia, sobressae, no quadro clinico, são symptomas reveladores de disturbios das glandulas vasculares sanguineas.

E com effeito, a seccura da pelle, a frialdade e a cyanose das extremidades não estão a indicar a hypofuncção das thyreoides?

As perturbações trophicas osseas não clamam pelo dyspituitarismo?

A asthenia nervosa e a cardio-vascular, a melanodermia, não indigitam a hypoeptinephria?

Em ambas as pacientes, e em maior ou menor grão, se patenteiam os sobredictos signaes.

E esta associação á «*myopathia*», da «*syphilis*» e da «*tuberculose*», que pareceria, á primeira vista, espuria e propria a lançar a confusão nos espiritos assustadiços e timoratos, vem, mais uma vez, dar corpo á idéa da «*origem endocrinica da dystrophia muscular progressiva*».

Ainda pelo que toca á «*melanodermia*», convem lembrar aqui interessante estudo, que, sob a rubrica «*Pathogenia e semiologia das melanodermias do typo addisoniano*», publicou A. Sézary na «*Presse Médicale*», de 9 de abril do anno corrente.

Após haver feito o balanço das varias hypotheses pathogenicas e mostrado inexacta a theoria da origem sympathica da melanodermia addisoniana, acha impropria esta expressão, sendo preferivel substituil-

1) Sajous. Op. cit., pags. 1628 e 1618.

2) Brouardel — Gilbert — Thoinot. Nouveau traité de médecine. XXIX. Maladies des bronches et des poumons. pg. 519.

a pela de melanoderμία do typo addisoniano, pois que a côr bronzea dos tegumentos, embora mais frequente na insuficiência suprarrenal chronica, é, no entanto, encontrada em outras circumstancias pathologicas: insuficiência hepatica, dysfunção thyreoidéa, e talvez outras alterações glandulares, maxime do ovario (p. ex., pigmentação da gravidez—A. Sézary).

Nos *tuberculosos* (e é o ponto a que queria chegar), a «*melanoderμία*» que affecta typos tão diversos, não reconhece pathogenia univoca; parece depender não só das alterações das suprarenaes, como tambem das do figado (A. Sézary).

Em summa, resalta do trabalho citado que «*a maior parte das melanodermias pathologicas diffusas, devidas ao excesso de melanina na epiderme, derivam directamente de dysfunções endocrinicas. A pelle trae certas perturbações funcçionaes de glandulas de secreção interna que agem sobre ella, não por intermedio do systema nervoso, mas por modificações humoraes (insufficiencia dos hormonios)*». ¹⁾

Outro ponto ainda a apurar e prestante a commentários é o concernente á „*hypercholesterinemia*“.

Já que se suspeita a origem endocrina da syndrone em estudo, como conciliar as altas cifras de cholesterina, no sangue, registadas em nesses casos, com os baixos coefficients, referidos pelos pesquisadores americanos?

Mas em verdade vos digo ser apenas apparente, a meu ver, tal dissemelhança.

Muito se ha dicto e escripto sobre as taxas da cholesterina, no sangue; seu valor semiotico; sua importancia, na saude e doença; seu papel, no estado hygido e no morbido.

Pondo á margem todas as controversias a respeito, apenas me cinjo ao ponto de vista especial em que me colloquei.

O verificado em minhas pacientes mais corrobora os trabalhos valiosos, realizados

por Goormaghtigh, Lemoine e Chauffard, sobre o papel das capsulas suprarenaes e da cholesterina em pathologia.

Mostrou, com effeito, Chauffard ¹⁾ por dosagens numerosas e precisas, que, nos processos infectuosos, e desde o inicio, o cortice das glandulas suprarenaes lança, no sangue, sua reserva de cholesterina, havendo, assim, um trabalho incessante de producção e consumo della.

Nos estados infectuosos de evolução rapida, alteram-se as glandulas, sendo as lesões primordiales constituidas pela atrophia da zona fasciculada, a qual, sabemos, desempenha papel relevante, em physiologia, pois se encarrega de verter, no sangue, as materias primas para a formação da cholesterina.

A acção suppletiva se faz, então, pela zona glomerular.

Nos processos infecciosos de marcha lenta e duração longa, o parenchyma glomerular, a seu turno, se altera e se hypertrophia.

Todas essas verificações comprovam o papel anti-toxico que, no decurso das infecções e intoxicações, desempenha a cholesterina, secretada pelas adrenaes.

A cholesterinemia seria constantemente baixa, nos tuberculosos febricitantes; o inverso se processando, mal ceda a pyreia (Chauffard).

Na syphilis antiga, haveria augmento da taxa da dicta substancia (Gaucher).

Como explicar, (pergunto ainda), estes dados contradictorios e paradoxaes, visto que, pelo mechanismo intimo da syndrome, se responsabiliza, primando a todas, a dysfunction das adrenaes?

A hypercholesterinemia será, por ventura, de molde a invalidar a hypothese de «*hypopinephria*»?

Parece-me, que não.

Ora, é noção sabida, outros orgams, além das suprarenaes, collaboram na formação da cholesterina; refiro-me ao corpo ama-

1) A. Sézary. Presse Médicale; loc. cit., pag. 283

1) Dr. Giraud. Le fonctionnement de la capsule surrénale humaine dans les états infectieux. Revue moderne de médecine et chirurgie. Avril, 1921; pg. 57.

rello e á glandula intersticial do ovario, glandula cholesterinogenica, por excellencia.

Porque não admittir uma acção suppletiva, por parte delles, no mechanismo antitoxico de defeza ?

E mesmo que assim não seja, porque se não ha de reconhecer a acção vicariante de orgams para-glandulares, suprarenaes accessorias ?

Pois, « *a concepção dos orgams para-glandulares permite interpretar numerosos factos contradictorios em estudos experimentaes e observações clinicas, e dá explicação de certos phenomenos de acção suppletiva, observados na economia humana* » .¹⁾

Não faço obra de ficção e phantasia ; penso tão só que, no vasto mattagal do endocrinismo, onde muito ha ainda por desbravar, todas as hypotheses são possiveis, com tanto que não aberrem das normas do bom senso, nem culminem no absurdo ou monstruosidade ; ao clinico é licito, esteiado nos conhecimentos da physio-pathologia e nos experimentos dos pesquisadores, esmiuçar, perquirir e escarpellar os factos que o deffrontam, em busca da verdade scientifica.

* * *

Que dizer da *prognose* ?

O prognostico, já de si grave, dado o evoluer lento e fatalmente progressivo do mal, não obstante a therapeutica, mais se ensombra com esta estranha symbiose de affecções, tão dispares no aspecto, mas que exhibem, no fundo, tantos pontos de contacto e ligação.

Pelo que diz com a syphilis, cada vez mais se affirma, a meu ver, o aphorismo de Fournier: „O syphilitico será eternamente syphilitico“.

No tocante á tuberculose, muito embora estejamos distantes do tempo de Laennec, em que fazer tal diagnose era „decretar inapellavelmente a sentença de morte“, nem por isso devemos, na expressão de

Sergent, 1) culminar no optimismo daquelles que affirmam „ser a tuberculose a mais curavel das doenças chronicas“.

Porque, entre a cura apparente e o estado anatomico das lesões, vae todo um abysmo de separação, que nos leva ás vezes a suspeitar o guarecer completo, quando se tracta apenas de uma parada do processo morbido, que fica latente, adormecido, para em seguida, de novo explodir, fortuitamente ou sob a influencia de uma causa occasional (Sergent).

Neste particular, ha ainda toda uma fieira de elementos prognosticos, hauridos nas condições anteriores do terreno organico, nas condições de evolução, nas complicações, etc., que não cabe aqui esmiuçar, porquanto assim me desviaria da rota traçada.

Baste só lembrar o seguinte: mais do que em qualquer outro departamento da medicina, é no da tuberculose que, á saciedade, se confirma o velho brocardo de „não haver doenças e sim doentes“.

O *tractamento*, seguido em nossas pacientes, a par o da „tuberculose“ e „syphilis“, consistiu no emprego das classicas massagens, injeções de sulfato de estrychnina (0,001), e de *adrenalina* (0,0005 a 0,001), diariamente, associada, mais tarde, á ingestão de „*thyreoidina*“ (0,20 por dia).

Quanto ao primeiro caso, os resultados obtidos são animadores; as grandes melhoras, sob a influencia da *opotherapie*, provam estar em jogo um disturbio endocrinico.

No que tange ao segundo, os effeitos foram, em verdade, maravilhosos e surprehendedentes; pois, com meia duzia apenas de *injecções endovenosas de sôro de Hirsch*, e *injecções hypodermicas de adrenalina*, as melhoras se não fizeram esperar, a asthenia grandemente diminuiu, tal melhoria coincidindo com o augmento sensivel da força muscular.

Confirmam-se, dest'arte, as idéas por mim expendidas, passos atrás, no cencernente

1) Aloysio de Castro. Notas e observações clinicas. O systema dos orgams para-glandulares; pg. 132.

1) Op. cit.

ao parentesco morbido entre a *lues* e a *myopathia*, no caso em fóco.

Ahi tendes tambem o motivo porque, ao inicio, vos dizia serem interessantes, por varios aspectos, os casos que ora vos de-frontam.

* *

Eis, senhores, as novas idéas que agora revolucionam tal districto da neuriatria.

E' de ver e admirar a distancia que me-deia em tão curtos annos.

Ontem, a treva, o mysterio, a ignorancia.

A sciencia, impotente e desarmada, as-sistia aos estragos devastadores de uma

affecção lenta e fatalmente progressiva, de prognostico irremissivelmente infausto, por trazer no bojo o rotulo da incurabilidade.

Hoje, espadanas de luz clareiam novos horizontes á therapeutica, accendendo, na alma dos incuraveis, centelhas de promessas e esperanças!

E mais uma vez se ha de insistir na importancia primacial da opotherapie, pois, consoante opiniões abalizadas e irrefusaveis, é em uma «DYSFUNÇÃO DAS GLANDULAS DE SECREÇÃO INTERNA QUE SE HA DE BUSCAR A VERDADEIRA CAUSA DA DYSTROPHIA MUSCULAR PROGRESSIVA».