

ESCLERODERMIA PROGRESSIVA COM MELANODERMIA

(Trabalho lido na Sociedade de Medicina de Porto Alegre)

Prof. Octavio de Souza.

O interesse do caso que trago ao conhecimento da Sociedade de Medicina está simplesmente na raridade da molestia. No meu tirocineo medico é o primeiro que vejo.

J. L. de cor branca, com 22 annos de idade, agricultor, natural do Estado. Nos antecedentes morbidos familiares nada de importante.

Paes e irmão fortes, com saúde. Dos antecedentes pessoas apenas soubemos ter tido ha seis annos uma adenite esquerda suppurada, cuja cicatriz é visivel. Nega syphilis e molestias venereas. Fuma, bebe moderadamente e masturba-se.

Historia actual: Ha oito mezes mais ou menos notou que as mãos e pés quando expostos á baixas temperaturas, tornavam-se muito frios e insensíveis. Nesta mesma época appareceram dores localisadas nos membros superiores e inferiores, principalmente por occasião de movimentos. Por este motivo evitava caminhar e trabalhar. Á proporção que as dores diminuiam appareciam edemas, primeiramente nas mãos, depois nos pés, tronco e finalmente na face. Uma vez reabsorvidos os edemas notou que a sua pelle tornava-se endurecida, luzidia, esticada e a côr se modificava para pardo escuro em certos pontos e branco sujo em outros.

EXAME DO DOENTE

É um individuo de conformação e desenvolvimento normaes. A face é lisa, luzidia, com a pelle endurecida e distendida, a boca não se abre completamente, poucos pellos no mento e rarissimos no labio superior. Cabellos e supercilios normaes. A face, de côr morena accentuada, não tem expressão, assemelha-se a uma mascara. Na parte anterior do tronco a pelle é muito pouco movel, tensa, lenhosa, e de côr clara nas regiões esternal e infraclaviculares, e parda escura nas regiões mamarias e lateraes do tronco. Não existem pellos na parte anterior, rarissimos nas axillas e poucos no pubis, dispostos em triangulo. Na parte posterior do pescoço a pelle não está endurecida e se apresenta de côr clara. Na região dorsal ha endurecimento da pelle que se mostra de côr parda escura, tornando-se clara na região lombar. Nos membros superiores notam-se as mãos e dedos com a pelle muito endurecida, tensa, dando a impressão de estar directamente collada sobre os ossos. Não é possível estender os dedos, que se apresentam em leve flexão. O doente não consegue fechar completamente as mãos. As extremidades digitaes são levemente violaceas, humidas e frias. A radiographia das mãos nada revela de anormal.

No antebraço e braço notam-se os mesmos signaes: endurecimento da pelle, falta de mobilidade, sendo mais accentuada na porção

externa do antebraço. A coloração do membro superior é varia e os pellos são rudimentares. O que se observa no membro superior direito também se verifica no esquerdo. Os membros inferiores estão muito menos comprometidos com excepção dos pés nos quaes se nota grande endurecimento da pelle que é luzidia, de coloração escura.

Os dedos dos pés se apresentam violaceos, frios e humidoss. A radiographia é normal. Nas coxas e pernas existem pellos normaes. A extensão do membro inferior esquerdo não é completa, ha ligeira flexão da perna sobre a coxa.

Para o systema nervoso e demais appparelhos nada de importante. Reflexos profundos e superficiaes normaes. Sensibilidade tactil, thermica e dolorosa perfeitas. Reflexo oculo-cardiaco normal. Pulso 90 batimentos por minuto. Tensão arterial no braço 12 — 5; na perna 15 — 5. Após uma injeção subcutanea de um milligrammo de adrenalina não houve modificação do numero dos batimentos, porem a tensão elevou-se para 14 — 5.

A injeção de $\frac{1}{2}$ milligrammo de atropina não teve acção modificadora sobre o pulso. A tensão arterial baixou de 11 $\frac{1}{2}$ e 4 para 10 e 4.

A reacção de Wassermann no sangue foi negativa. As urinas apenas revelam traços de albumina e tem a densidade de 1016.

O exame de sangue foi o seguinte: GV — 5.083.000 GB — 10.937 PN — 69,60 % Gemm 16,25 % EOSINOPHILOS 4 % HB 75 % Indice optico (resorcina) 59.

No nosso observado encontramos varias perturbações endocrino-sympathicas: a melanodermia, as perturbações vaso-motoras nas mãos e pés (coloração violacea, algidez, hyperhydrose) a grande sensibilidade ao frio, a raridade dos pellos no rosto, axillas e o estado rudimentar com que elles se apresentam nos antebraços. E' o syndroma da insufficiencia thyroidiana. Quanto ao factor etiologico provocador deste estado não pude apurar. Hoje em dia se está dando muita importancia á syphilis mas o nosso doente alem de não ter signaes clinicos de lues, o Wassermann foi negativo.

O metabolismo basico foi de — 12 %.

A esclerodermia é uma molestia rara: de preferencia apparece no sexo feminino. Caracterisa-se por endurecimento da pelle, transformação fibrosa do derma e tecidos subjacentes.

Distinguem-se duas formas clinicas; a forma generalisada, diffusa e as localisadas, circunscriptas. A forma generalisada se apresenta, ás vezes, rapidamente, trazendo embaraço aos movimentos, rigidez na nuca, calefrio, febre. O modo costumeiro porém da molestia é progressivo e precedido de phenomenos dolorosos articulares, formigamentos, caimbras nos membros e perturbações de circulação nas mãos e pés que se mostram de côr violacea, algidos, com hyperhydrose ou anhydrose. Erupções exfoliativas da epiderma com vesiculas ou bolhas não são raras. Estes signaes prodromicos duram algum tempo, apparecendo depois a phase edematosa e por fim a atrophica.

No começo, os edemas que são duros, adherentes aos planos profundos, não se podendo deprimi-los pela pressão digital se localisam na face e membros e mais tarde se generalisam por todo o corpo. Quando com o progredir da molestia se dá a reabsorção dos edemas com elles desaparece a gordura e o tecido cellular subcutaneo e a pelle se retrae, torna-se adherente aos tecidos subjacentes de modo a não se poder mobilisa-la e com a consistencia do couro de boi. É a phase atrophica. As rugas da face desaparecem, os olhos e a boca não se abrem completamente e assim a face perde a sua expressão physionomica, apresentando o aspecto de mascara. No tronco os espaços intercostaes desaparecem e a respiração é embaraçada. Nos membros a extensão não se faz completamente e isto se nota principalmente nos dedos das mãos que se mostram semi flectidos, finos, rigidos, tortos, com unhas alteradas. O tecido osseo da extremidade dos dedos ás vezes se reabsorve e dahi as mutilações. A côr da pelle é de um branco sujo ou de um pardo escuro. Ás veses ha manchas pigmentadas que se assemelham ás da molestia de Addison. Em geral a sensibilidade é normal ao calor, á dor e ao contacto. Compromette-se o estado geral no decorrer da molestia; emmagrecimento, perturbações para o coração, rins, etc.

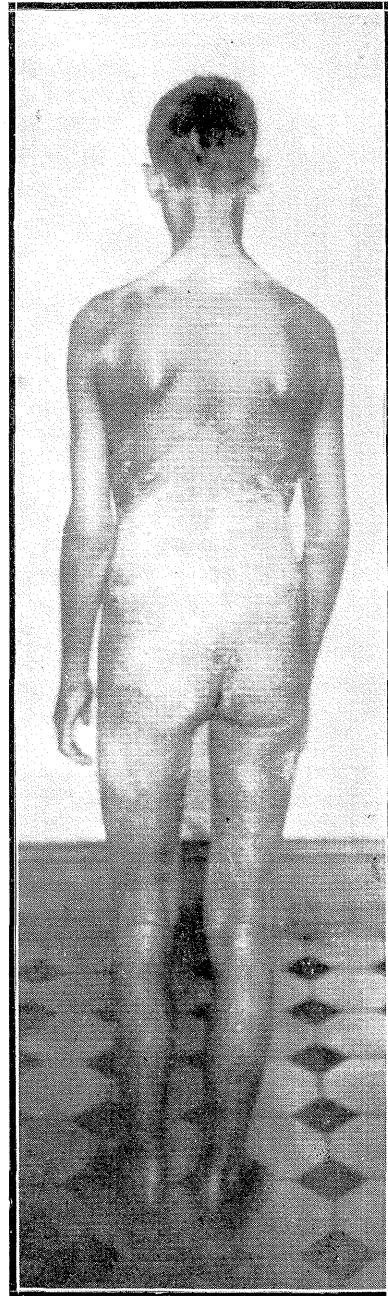
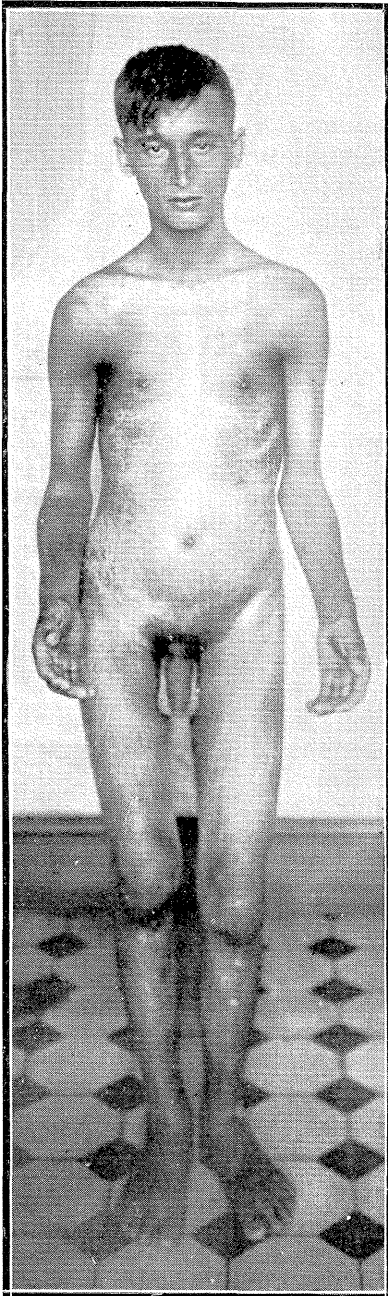
O psychismo tambem se altera; melancholia, delirio de perseguição.

A marcha da molestia é lenta, progressiva, terminando pela morte produzida por um molestia intercurrente ou pelos progressos do mal (cachexia).

As lesões anatomopathologicas da esclerodermia consistem em uma condensação com desaparecimento parcial dos feixes conjunctivos; o tecido elastico é conservado. As glandulas e pellos se atrophiam. O periosteo se escleroso e o tecido osseo se rarefaz, principalmente, nos dedos. Nas arterias notam-se lesões de endarterite e periarterite. Os nervos cutaneos apresentam-se degenerados e esclerosados. Os musculos e as visceras, especialmente o coração e rins, soffrem a degeneração esclerosica com lesões iniciaes arteriaes. As lesões do systema nervoso central são inconstantes e variaves.

As formas localisadas — esclerodactylia — que muitas vezes é o inicio da forma generalisada pôde apresentar-se isoladamente. Nella os dedos das duas mãos são compomettidos ao mesmo tempo, e, devido á retracção dos tegumentos, se conservam flectidos, as phalangetas se reabsorvem. Ha asphyxia local e gangrena das extremidades, em phase adeantada. A esclerodermia — *em bandas* — se localisa nos membros e tronco e segue a topographias radicales: algumas vezes a esclerose é annular e estrangula um dedo ou membro.

A esclerodermia — *em placas*, — tambem chamada morphéa, inicia-se por uma mancha violacea que vai augmentando paulatinamente. A côr modifica-se no centro, tornando-se branca com a peripheria lilaz que é caracteristica. A configuração da mancha é ovalar ou arredondada, um tanto saliente e de consistencia dura, lenhosa. Quando o seu desenvolvimento é completo a côr é branca nacarada



Sociedade de Medicina de Porto Alegre

Appello á Classe Medica Rio Grandense

A Directoria da Sociedade de Medicina de Porto Alegre, no lidimo empenho de cooperar da maneira mais efficiente junto á 4ª conferencia Panamericana de Hygiene, Medicina Experimental e Microbiologia e o 2º Congresso Panamericano de Tuberculose, 10º Congresso Brasileiro de Medicina e 1º Brasileiro de Eugenia a se realisarem em 30 de Junho de 1929, no Rio de Janeiro, por occasião da Commemoração do 1º Centenario da Academia Nacional de Medicina, solicita, com o mais vivo empenho, que a Classe Medica Rio Grandense envide todos os esforços no sentido de sua franca adhesão e apresentação de trabalhos scientificos aos referidos Congressos, correspondendo assim á solicitação publicada no ultimo numero de seu Orgão Official, e dirigida ao seu Director Prof. Argymiro Chaves Galvão.

Salientar a importancia e elevado alcance da attenção que devemos dispensar ao pedido em apreço, será obvio, pois, a ninguem será licito ignorar o prestigio da Medicina Rio Grandense no vasto centro cultural da Capital da Republica.

No presente momento, em que a Medicina Rio Grandense como que se apresta para o periodo aureo de sua vida no seio da collectividade Medica Nacional, a Sociedade de Medicina de Porto Alegre, por intermedio de sua Directoria, conta como certos o interesse, a elevação, o labor, a representação da nossa classe medica, na commemoração do 1º Centenario da Academia Nacional de Medicina.

Porto Alegre, Fevereiro de 1929.

A Directoria.



Electricidade Medica
(Raios X — Diathermia)
etc.

Cirurgia

Chimica

Material Scientifico

Material Electrico



End. Teleg.:
"OCOSA"

CAIXA POSTAL
No. 526



ELECTROSANITAS

Rosa & Batán

Representações --- Comissões --- Consignaões
Conta Propria

Primeira officina electromechanica
para concertos, montagem e instal-
lação de toda classe de aparelhos
Electromedicos e Scientificos.

Fabrica propria de Moveis Asepticos

Rua Andrade Neves, 89 -- Teleph. Aut. 5416
PORTO ALEGRE -- Rio Grande do Sul.

ou levemente pigmentada no centro com um anel e uma zona mais externa pigmentada. Nella não existem pellos, nem secreções e a sensibilidade é diminuida.

Depois de algum tempo a côr lilaz esmaece, a placa torna-se molle, delgada: a morphéa desaparece e apenas fica uma cicatriz deprimida, glabra, atrophica.

O diagnostico da forma generalisada é facil e se impõe a um exame superficial, o mesmo não acontecendo com as formas localisadas.

Destas a que mais se presta á confusão com as Molestias de Raynaud, de Morvan e a lepra, é a esclerodactylia, não sendo comtudo difficil o diagnostico differencial.

A esclerodermia diffusa é rara, as formas localisadas o são menos. Em geral apparecem na adolescencia e varias influencias como resfriamentos, emoções violentas, rheumatismo, syphilis, tuberculose são invocadas como elementos etiologicos.

As theorias tendentes a explicar a pathogenia da esclerodermia se resumem a tres; a nervosa, a vascular, e a endocrinica porem nenhuma dellas satisfaz plenamente.

Alguns autores consideram a esclerodermia como dependente de uma throphoneurose (theoria nervosa) e em apoio desta theoria invocam a symetria das lesões, as perturbações trophicas, a concomitancia de lesões nervosas como esclerose dos cordões lateraes, dos cordões posteriores, etc. encontrados em autopsias de esclerodermicos.

Os partidarios da theoria vascular entendem que a lesão primitiva reside nas alterações do systema vascular.

Os partidarios da theoria endocrina pensam que as perturbações da thyroide e mesmo de outras glandulas de secreção interna são os elementos pathogenicos. Em abono desta theoria citam-se os seguintes factos:

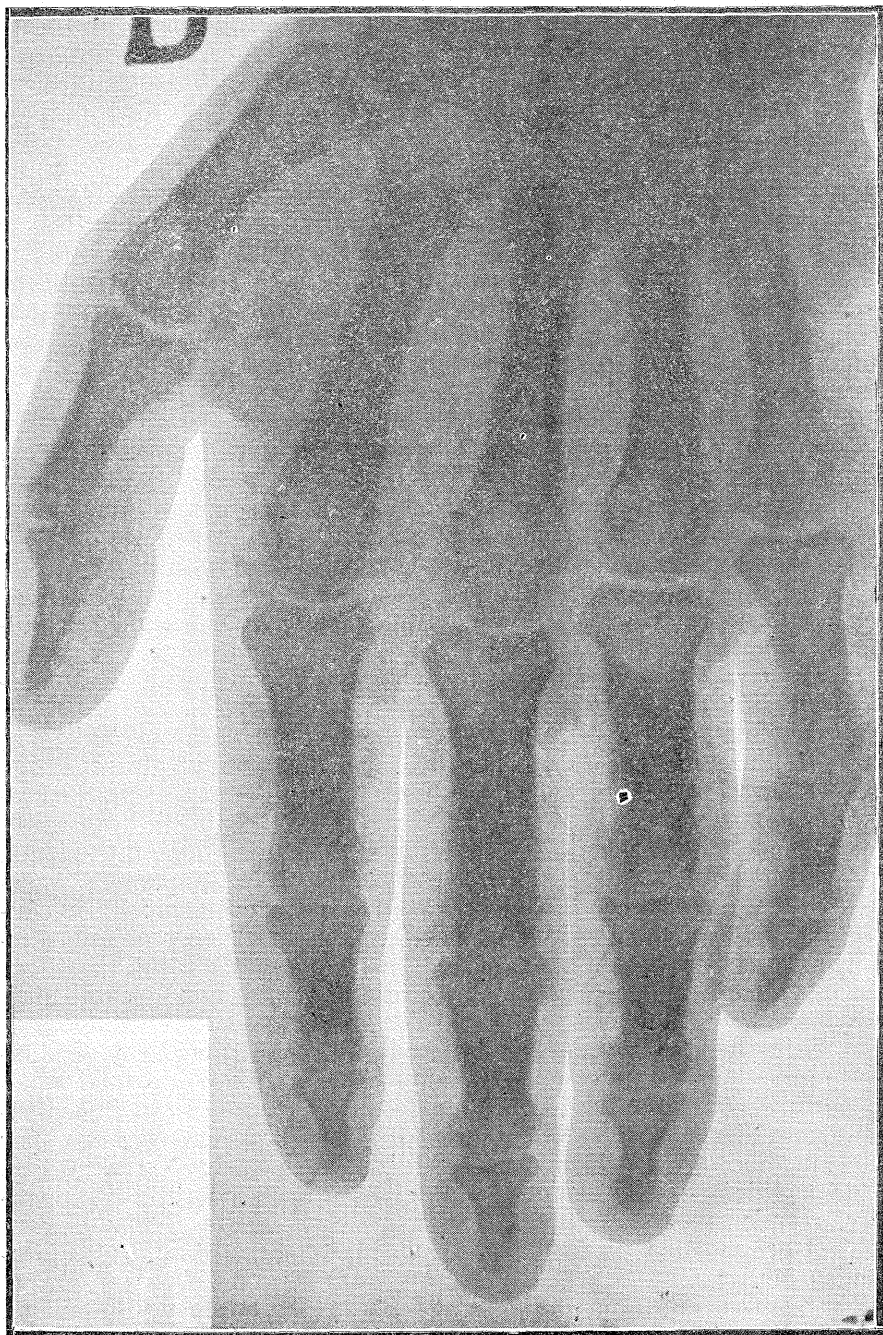
1.º A coexistencia do Mal de Basedow, do myxedema, do syndroma de Addison na esclerodermia: 2.º a frequencia e semelhança da molestia de Raynaud com a esclerodermia: 3.º a concomitancia da melanodermia na esclerodermia: 4.º os resultados benéficos que o tratamento endocrino traz em alguns casos.

A theoria endocrina é a que presentemente conta com mais adeptos.

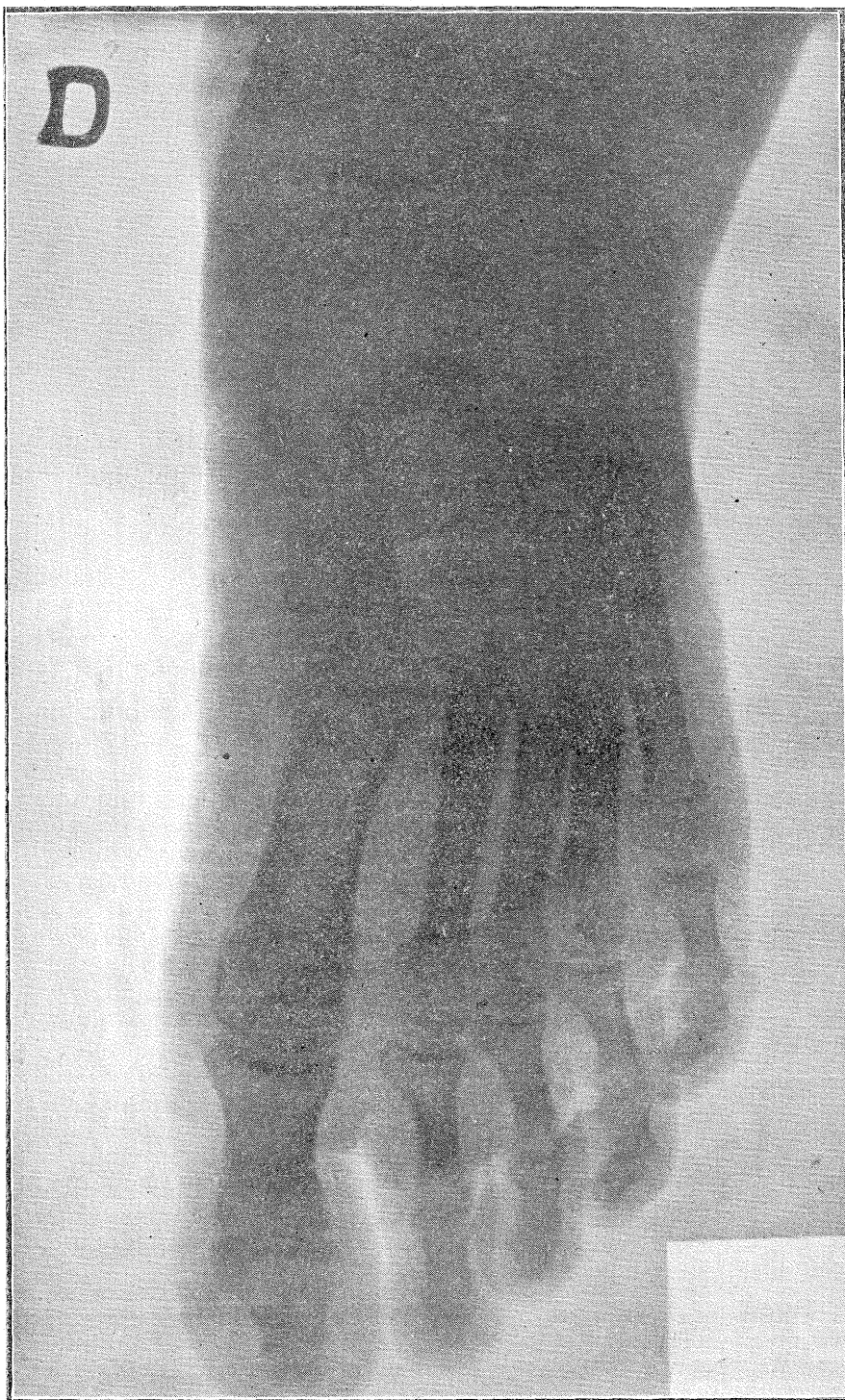
Esta theoria considera a esclerodermia uma affecção dependente de um vicio de funcionamento endocrino á frente do qual estão as perturbações da thyroide. Como frequentemente as alterações pathologicas das glandulas de secreção interna se exteriorisam por intermedio do sympathico é possivel que as perturbações primitivas deste condicionem as lesões glandulares; a esclerodermia é uma affecção endocrino-symphathica.

O prognostico da forma generalisada é máu, o das formas localisadas benigno.

Quanto ao tratamento empregam-se a opotherapie thyroidiana, a hypophysaria, ou a medicação pluriglandular. Os resultados destas medicações são muitas vezes favoraveis e animadores.









BIBLIOGRAPHIA

- Achard-Clinique Medicale 1923
F. Ramond- " " 1929
Pierre Marie-La Pratique Neurologique
Roger, Vidal-Traité de Medecine xxiF
Darier-Dermatologie
Church & Peterson-Nervous and Mental Diseases
Stelwegon-Diseases of the Skin
Gilbert-Clinique Medicale
Laignel-Lavastine-Pathologie du Sympathique
Guillaume-Vagotonie Sympathicotonie
Cardareli-Clinique Medicale
Bulletins S. M. des Hopitaux 1927
Guillain-Etudes Neurologiques
Sergent-Traité de Pathologie Medicale
Guillaume-Le Sympatique et les Systemes associés
Presse Medicale 1923/5/7.