

IDIOTIA MONGOLOIDE.*

Pelo **Dr. Piaguaçu Correa** (da Directoria e Saude Publica do Estado).

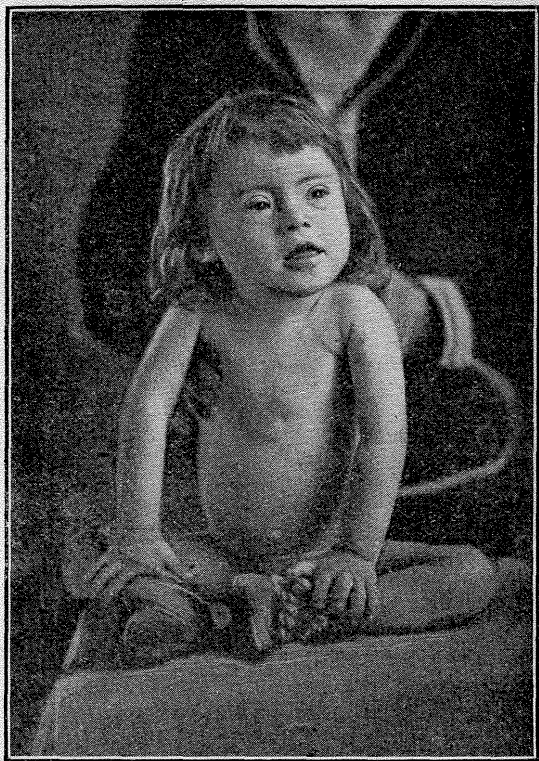
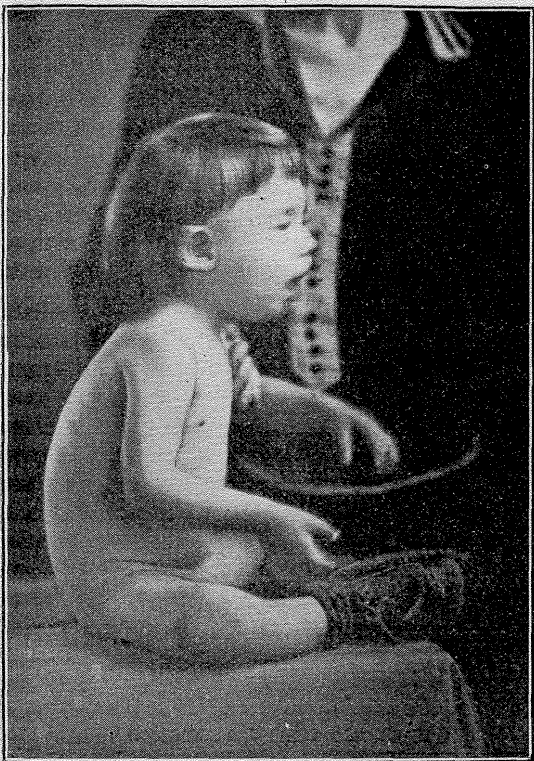
A presente comunicação refere-se a um caso de Idiotia „Mongoloide“ por nós recentemente observado no Serviço de Assistência à Infancia do „Centro de Saude“ que dirigimos na D. de Hygiene do Estado.

Observação

Adão, menino de um anno e dez mezes, de côr branca e natural deste Estado. Matriculado no Serviço em 15 de Abril do corrente anno, sob numero 1.477.

soffrimento prolongou-se até o ultimo mez de gravidez. Os filhos são em numero de 10, sendo 8 vivos. Dois falleceram „inchados“ (sic.), segundo a informação que nos deu a mãe do pequeno.

O primeiro falleceu aos 9 mezes e o segundo com a idade de 2 annos. O segundo filho do casal, com 19 annos, apresenta as reacções de Bordet-Wassermann e Meinicke positivas. Em outro irmão, de 15 annos, a reacção de Meinicke foi po-



Peso: sete kilos e setenta grammas. Nascido a termo. E' o ultimo filho; alimenta-se ainda ao seio, tomando algumas vezes sopas de legumes e de carne.

Antecedentes hereditarios: Pae syphilitico, com reacção de Wassermann positiva (Laboratorio Bacteriologico de D. de Hygiene). Idade: 49 annos. Mãe tambem luetica, com reacção de Meinicke positiva. Idade: 43 annos. Teve um aborto. Durante a ultima gestação, no quinto mez de gravidez, foi accomettida de febre typhica, permanecendo 46 dias hospitalizada na Santa Casa. Ao sahir do Hospital, sentia-se ainda doente, fraca. Seu

situa. Ambos negam terem contrahido cancro venereo. Dois gemeos, com 9 annos de idade, são portadores de estygmas de heredo-lues (nariz em sella, dentes de Hutchinson e ganglios de Ricord).

Duas filhas casadas, com 20 e 17 annos, respectivamente. Ambas gozam saude e têm dois filhos. Nada de anormal nessas creanças.

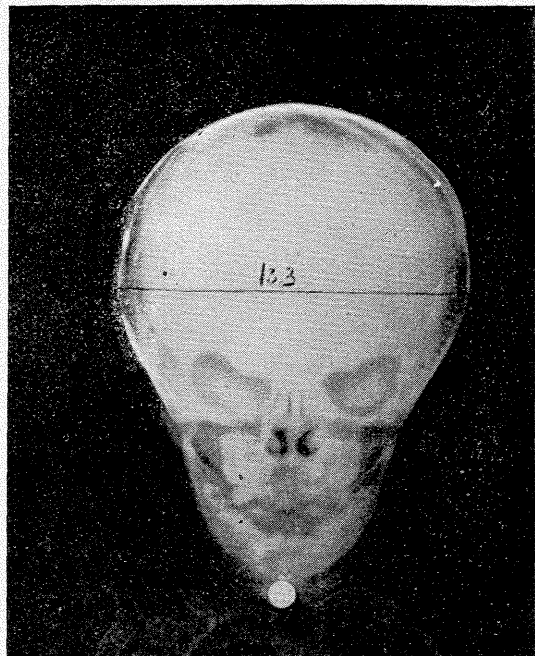
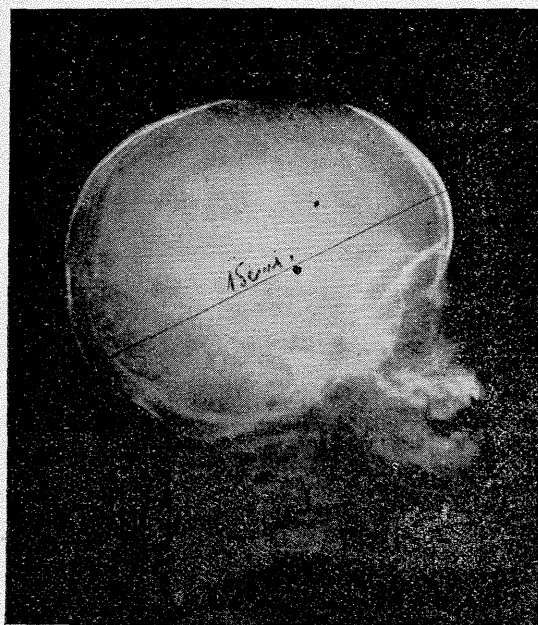
Antecedentes pessoaes. Nos primeiros mezes de idade, teve ligeiras perturbações digestivas e „resfriados“ (sic). Os paes do pequeno Adão nada mais nos esclareceram sobre antecedentes morbidos que pudessem interessar este caso.

*) Lido em sessão de 16 de Maio, na Sociedade de Medicina.

Exame do doente: Trata-se de uma criança que se apresenta com o peso e a estatura abaixo do normal. Ainda não caminha e nem se assenta. Accentuada hypotonia muscular. Em consequencia da frôuxidão dos ligamentos articulares, o doente move com facilidade suas articulações. Pelle pallida, um tanto amarelada e infiltrada. Facies em forma de „lua cheia“, característico do mongolismo e

olho, as inferiores, formando uma dobra, chamada epicantho. Orelhas pequenas e afastadas do craneo. Mãos chatas e carnudas, com dedos grossos e curtos.

Exame radiológico das mãos: „Notam-se os pontos primitivos de ossificação do grande osso e unciforme, presentes normalmente no primeiro anno. A data do apparecimento dos pontos de ossificação, primitivos dos outros ossos do corpo va-



myxedema. Expressão apathica e indifferente. Muitas vezes torna-se agitado, rindo sem motivo e fazendo momices, como se fôra um pequeno macaco.

Cabeça redonda e chata; occipital em direcção vertical. Fontanella anterior exclusivamente aberta. O exame radiológico do craneo feito no Instituto de Radiologia Clinica do Prof. Saint-Pastous, deu o seguinte resultado:

“Os ossos do craneo e face, apresentam desenvolvimento normal para a idade do paciente. Indice cephalico (craneo metrico: $13,3 \times 100 = 88,66$. Esse in-

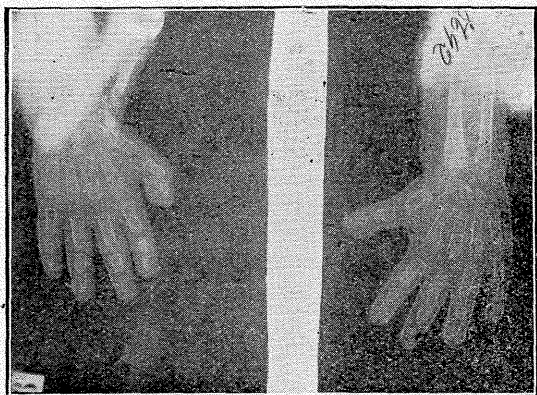
15

dice corresponde na classificação de Broca ao grupo Brachycephalo (de 83,34 para cima) e ao grupo de Hyperbrachycephalo na de Deniker de 85 a 89,9).“

Cabellos lisos, finos e em abundancia. Olhos pequenos, com a fenda palpebral obliqua e estreita. As palpebras superiores ultrapassam, no angulo interno do

ria normalmente, entre anno e meio e quatorze annos. O desenvolvimento da diaphyse dos metacarpianos e phalanges é normal. A epocha normal de apparecimento dos pontos de ossificação complementares desses ossos varia entre anno e meio a quatro annos.“

Apparelho digestivo: Bocca pequena, entre-aberta. No momento de pranto ou



riso, torna-se grande. Dentição retardada e irregular. Dois dentes incisivos medianos inferiores e um mediano superior. Os primeiros são grandes e ponteagudos, a ponto de ferirem a lingua junto ao freio. Os dentes pre-molares se apresentam á flôr da gengiva, apenas esboçados.

Sialorrhéa. A lingua continuamente fóra da bocca. Mucosa hyperhemiada. Abdomen flacido. Fígado um pouco augmentado — Baço normal.

Apparelho circulatorio: Exame clinico: normal. Exame radiologico: sombra. cardio vascular de aspecto normal.

Apparelho respiratorio: Exame clinico: normal. Exame radiologico: transparencia pulmonar boa.

Apparelho genital: Chryptorchidia.

Pela symptomatologia do caso aqui presente, cremos não haver duvida quanto ao diagnostico de „Idiotia Mongoloide.“

O seu facies de pequeno chinez, com a obliquidade da fenda palpebral, lembra a dos individuos de raça amarella. Outro symptoma, tão caracteristico dessa entidade morbida e que no nosso caso se evidencia nitidamente — a hypotonia muscular —, estabelece, de modo positivo, uma diagnose segura e inconfundivel.

A „Idiotia Mongoloide“, mongolica, mongolismo ou ainda, imbecilidade mongolica, foi assignalada em 1866, pelo psychiatra inglez Langdon-Dow. A denominação de Mongols e Kalmucks, dada a esses doentes congenitos pelo autor inglez, distinguia-os dos demais idiotas pela sua facies typica de chinez.

Symptomatologia do Mongolismo.

Além dos signaes caracteristicos já verificados no doente, taes como facies mongolica, brachycephalia hypotonia muscular, encontram-se no mongolismo muitos outros, assignalados pelos autores.

O espasmo da glote e o estertor laryngeo, foram observados por Comby, em diversos casos. A cryptorchidia é notada em doentes de mongolismo. Comby observou 4 casos. Em nosso doente ha identica malformação.

As anomalias do coração representadas sobretudo pela communicação intra-

ventricular, pelo doença de Roger e pela persistencia do orificio de Botal, são malformações communs na idiotia mongoloide.

Em suas observações, Comby verificou 4 doentes com o mal de Roger. Neumann registrou tres vezes lesões valvulares em 13 creanças examinadas. Kassovitz encontrou duas lesões em 75 doentes. Siegert assignalou a estenose pulmonar em tres casos.

Examinando a creança, pela primeira vez, notamos nella manchas rubras que se estendiam, circularmente, da fronte á região mentoniana. Presentemente não se registra esse signal. Julgamos que se trate das manchas de Clown, de Kassovitz, assignalados por diversos autores na „idiotia mongoloide“. O professor Cozzolino notou, em muitos doentes, irregularidades no processo de ossificação. Outro autor, Siegert, relata em seus casos, a precocidade ou retardamento da ossificação dos ossos curtos. Em nosso doentinho, vimos que os pontos primitivos dos ossos do carpo são normaes e estão de accordo com a sua idade.

O Dr. Santiago Cavengt, em sua „Endocrinologia Infantil“, affirma ser frequente em doentes mongolicos os estygmas de rachitismo. Em um de seus casos, a radiographia confirmou a atrophia do dedo minimo. Para Comby, essa atrophia é commumente encontrada nos idiotas mongoloides. O endocrinologista Pende, relata, como signal pathognomonic do mongolismo, a ausencia de pellos na metade externa dos supercilios.

Para o lado do apparelho visual, Cozzolino registrou em seus casos lesões dystrophicas do fundo do olho: a despigmentação choroidéa, peri-papillar e macular, as quas podem ser consideradas como um estygma ophtalmoscopico do mongolismo.

Cassel teve occasião de observar tres casos de cataracta congenita em sessenta doentes mongolicos.

No que diz respeito ao estado mental da creança mongolica, são bem expressivas as palavras autorisadas do prof. Emilio Feer:

„A principio domina nella a falta de energia pelo que tarda em caminhar, mas, proximo aos 2 annos ou mais tarde, torna-se travessa, vivaz, emprehendedora e aggressiva, tendo tendencia a fazer mo-

mices, a imitar a todos, a fazer gestos como um macaco e toda a classe de travessuras.

A's vezes apresenta manifestações de carinho, destituídas de fundamento pelas quaes diverte aos que a rodeiam, parecendo a todos que ella está sempre de bom humor."

Dis ainda Feer — „a mudança de caracter que acabamos de assignalar e que o vulgo considera como um progresso do desenvolvimento psychico, não constitue quasi nunca o ponto de partida de uma actividade intellectual util, ordenada e consequente“.

Frequencia do Mongolismo.

No Rio Grande, a observação de casos de mongolismo parece-nos ser rara. Em sessão de 5 de Junho de 1925, nesta Sociedade, o Prof. Raul Moreira, communicando a existencia de um caso, em sua clinica, assim se referia sobre a frequencia do mal em nossa terra:

„Em nosso meio, os casos são certamente raros, porquanto não me consta outra observação publicada, entre nós. Ha dois annos mais ou menos, passaram-me pelo Dispensario de creanças da Santa Casa, dois casos de caracter frusto, doentes que quasi sempre escaparam á observação e não figuram nas estatisticas de todos os tempos.“

A frequencia e a pathogenia da „idiotia mongoloide“, têm merecido em quasi todos os paizes a attenção de muitos autores, não só com dados estatisticos, mas, principalmente, no que concerne á etiologia do mal. Na França, Comby assignalou 70 casos no espaço de 12 annos. De Santis, na Italia, constatou 20 casos em 7 annos. Segundo Wan Scheer, nos hospitaes da Irlanda, 5,5% dos idiotas são mongolicos. Na Inglaterra, sobre 100 idiotas, 5 são mongoloides. O mongolismo é encontrado em todas as espheras sociaes, parecendo ter augmentado com frequencia nos ultimos tempos. Em 1927,

Signaes do mongolismo:

Craneo — Brachycephalo
Orbitas — estreitas e obliquas —
Ossos longos, esbeltos, infantis, as vezes rachiticos.
Olhos — Em amendoas, inclinados para dentro e para baixo; quasi sempre strabismo e nystagmus.

na Hespanha, Cavengt, considerava grande a percentagem desses doentes. O mesmo facto notara-se na Europa, após a guerra. A efficiencia do diagnostico, era para Cavengt, factor preponderante do augmento apparente do mongolismo.

Finkelstein affirma que, durante estes ultimos annos, tem augmentado o numero de doentes mongolicos, em consequencia da miseria material e moral da epocha presente. Em se referindo á frequencia do mongolismo, diz o eminente pediatra allemão: „Tenho observado essa enfermidade com notavel frequencia entre as creanças dos emigrados russos, cujas mães estiveram expostas, durante a gravidez, a todos os temores da perseguição bolshevista.“

E' na primeira infancia que se notam maior numero de doentes.

De 28 casos observados por Cozzolino, as idades, em 2 casos, eram, respectivamente, de 4 mezes e 10 annos.

Em 70 casos mongolicos, Comby verificou que 37 pertenciam ao sexo masculino e 33 ao feminino.

Cozzolino registra em seus doentes maior percentagem do sexo masculino. Dos 28 casos, 20 eram homens e 8 mulheres.

Diagnosticos differencial.

A idiotia mongoloide deve ser diferenciada de outras entidades morbidas, como sejam: myxedema, rachitismo e a condroplasia. A physionomia de chinez e a hypotonia muscular, são dois symptomas typicos que retratam o mongolismo. O estado de agitação e a alegria de mongolico, contrastam com a calma e apathia do myxedematoso.

Outro caracter differencial são os cabellos. No mongolismo, na maioria das vezes, verifica-se que os cabellos são lisos, finos e em abundancia, ao passo que no myxedema são duros e escassos.

Siegert estabelece o seguinte quadro diagnostico que permite distinguir o mongolismo do myxedema:

Signaes do myxedema:

Quasi sempre macrodolicephalo alto.
Orbitas — normaes.
Ossos curtos (espessos osteocleroticos, nunca rachiticos.
Olhos — normaes; estrabismo e nystagmus pouco frequentes.

Sinaes do mongolismo:

Nariz — As vezes caracteristico, de orificios abertos para diante, mas bem modelados.

Facies — Bochechudas, de tom levemente cyanotico, com manchas vermelhas caracteristicas (Clown - Kassovitz) — Trejeitos e momices.

Pescoço — Bem conformado, como todo o corpo e esqueleto bem modelado. —

Extremidades — Articulações bem modeladas.

Mãos e pés — Largos e chatos.

Dedos — Pontudos.

Glandulas sudoriparas — Normaes.

Constipação — Ausente.

Aspecto — Amavel e agradavel.

O nosso caso assim se distingue do idiota myxedematoso.

O prof. Raul Moreira, em sua communicação a esta Sociedade, refere-se quanto ao diagnostico differential á duas entidades morbidas que apresentam tambem a hypotonia muscular. Transcrevo aqui o trecho de sua observação:

„Bem se vê que a hypotonia muscular tão saliente na doentinha, levando-se a comparal-a á boneco de engonço, de membros que se deslocam com facilidade extrema, pode fazer suggerir ao clinico duas affecções que se mostram de feitio identico: a doença de Oppenheim e a syndrome de Förster, isto é, a fórmula atonica-estatistica da paralysis cerebral infantil. Afóra o habitus pastoso, com sensação de edema branco e liso, em geral abaixo do dorso, a intelligencia se conserva integra e a facies é todo outra, no mal de Oppenheim. A tal respeito, citarei o recente caso de Haushalter, onde, após o restabelecer-se dos movimentos voluntarios, as articulações mostraram-se de tal forma elasticas que davam ao individuo attitudes de homem de borracha. Além disso, accrescente-se que esse conjunto morbido perdeu a individualidade, não tendo para as ultimas pesquisas anatomo-clinicas, differença com a doença de Werding-Hoffmann; ambos á polimyelite diffusa chronica da primeira infancia. A syndrome de Förster inicia-se diversamente; a anamnese desvenda causa toxica ou auto-toxica no organismo infantil, o que se traduz por paralysis cerebral, quasi sempre de origem luetica. Demais, nella,

Sinaes do myxedema:

Nariz de orificios normaes, mas de modelado defeituoso.

Facies — Tumida, arredondada, de tom pallido, amarello côr de cera; face parada.

Pescoço — Curto, nunca bem conformado, assim como o corpo.

Extremidades — Informes, com espessas dobras nas articulações.

Mãos e pés — Curtos e espessos.

Dedos — grossos.

Glandulas sudoriparas — Não funcionando.

Constipação presente.

Aspecto — Estupido e desagradavel.

é de observação o exaggero dos reflexos tendinosos e determinada resistencia aos movimentos passivos, afóra o cruzamento dos membros inferiores, si se procura ter o individuo de pé.“

Etiopathologia.

Na etiopathologia do mongolismo são invocados diversos factores. As opiniões divergem quanto á origem do mal. Para Comby, por exemplo, a velhice dos paes, os soffrimentos moraes e physicos da progenitora, durante a gravidez, são causas preponderantes desta affecção. Em 70 doentes mongolicos, Comby assignalou 28, cujas mães passavam de 30 annos. As idades eram: 37, 38, 39 e 41 annos. A gravidez repetida é tambem considerada causa dessa enfermidade. Em nosso caso, a mãe do doente é uma senhora de 43 annos e teve dez filhos. As infecções agudas e chronicas parecem perturbar a evolução do feto. Outro factor, que talvez tenha influido na pathogenia do caso presente, é ter a mãe contrahido uma infecção typhica, no decorrer da gravidez, perturbando assim a evolução normal do feto.

O idiota mongolico é geralmente notado num só dos filhos da mesma familia. Babonneix teve occasião de registrar 2 irmãos mongolicos. Tambem Finkelstein, em suas observações, verificou identico caso. Neste ultimo, a mãe era muito jovem, tinha 18 annos e o pae 47 annos. Ha tambem o interessante caso de dois gemeos, citados por Weigall, sendo que um era mongolico e outro normal.

A consanguinidade, a tuberculose dos ascendentes, a diathese neuro-arthritica e principalmente a syphilis, são factores responsaveis pelo mal mongolico. Pela observação do nosso caso, vê-se que a syphilis dos ascendentes é manifesta e poderá desempenhar papel saliente na etiologia dessa molestia.

Di Giorgi, e os modernos endocrinologistas, opinam por uma insufficiencia pluri-glandular. Acreditamos que os distúrbios glandulares devam correr por conta de diversos factores, a syphilis mórmente, a tuberculose e os soffrimentos moraes e physicos da progenitora nos primeiros mezes da gestação.

Anatomia pathologica.

Pende é de opinião que o cerebro póde apresentar lesões anatomo-pathologicas. Em autopsias feitas em seus casos verificou o seguinte: — Pouco desenvolvimento dos lobulos intra-cerebraes e de algumas circumvoluções; defficiencia do desenvolvimento da substancia branca e myelinica e, finalmente, a hypoplasia dos feixes da fibra nervosa. Comby, observando o cerebro de uma creança de 12 mezes, notou: — Circumvoluções achata-

das e os sulcos pouco profundos; vascularisação defficiente e, microscopicamente, verificou em alguns casos, a diminuição das cellulas multipolares da cortex cerebral. —

Prognostico.

O prognostico do mongolismo é mau.

As creanças mongolicas succumbem na primeira infancia, accomettidas por doenças intercurrentes. A mortalidade é, sem duvida, muito alta; 75% dos mongolicos fallecem antes de alcançar a puberdade e 90% antes de 25.

Tratamento.

A opotherapia thyroïdiana deve ser ensaiada, no caso de existir symptomatas de insufficiencia da glandula thyroïdê. O estado mental dos mongoloides, em sua phase de apathia e preguiça, melhora consideravelmente com o tratamento opotherapico. O resultado dessa medicação tambem repercute favoravelmente para a consolidação das fontanellas. O tratamento póde ser alternado com a opotherapia hypophisaria e cerebral. A instituição do tratamento anti-luetico impõe-se em todos os casos de origem syphilitica.

AVISO

Levamos ao conhecimento dos leitores e annunciantes de nossa Revista, que a publicação e expedição das „A. R. G. de Medicina“ acham-se perfeitamente normalizadas, não cabendo-nos portanto a culpa do recebimento irregular dos numeros 1, 2, 3 do corrente anno. Tendo nos chegado alguns pedidos de numeros atrasados, cabe-nos tambem informar que tivemos conhecimento de terem sido entregues de uma só vez, no mez de Maio, os numeros de Janeiro, Fevereiro e Março de corrente anno.

Dr. Thomaz Mariante

Clinica Geral

Estomago, coração e rins.

Consultorio: Rua dos Andradas 495, das 16 ás 18 h.

Dr. Sarmiento Leite Filho

Prof. de Pathologia e Clinica Medica da Faculdade
Doenças internas e nervosas

Cons.: Andradas 395, ás 17 h. Res.: S. Raphael, 112.

Dr. Diogo Ferrás

Professor da Faculdade de Medicina.

Clinica de olhos, ouvidos, nariz e garganta.

Consultorio: Rua Riachuelo n.º 329 e Brangança
n.º 91 (Sobrado), das 10 ás 12 e das 4 ás 6.

Cursos de Gynecologia e de Operações no Hospital São Pedro pelo Professor OCTACILIO ROCHA.

Informações ou na Secretarla do Hospital São Pedro,
ou á Rua dos Andradas no. 1201 —:— ás 17 horas