

Trabalhos originais

Cogitações clinicas sobre paralisias infantis, de origem cerebral*

pelo
Prof. Raul Moreira

NO ESTABELECEER TIPOS DEFINIDOS...

* No estabelecer tipos definidos das paralisias infantis de origem cerebral e sub-cortical, ressalta, desde logo, evidente confusão. E' que alguns tipos clinicos, intermediarios, sem localização precisa, têm sido incluídos na descrição das duas fórmulas características: a hemiplegia e a diplegia.

E por mais que procuremos reunir de modo preciso, formando limites, a cerebroplegia continúa, entretanto, proteiforme, ante a multiplicidade das lesões anatomicas, das diferenças de etiologia e mesmo porque, ao quadro morbido, juntam-se complicações secundarias, disturbando a delineação classica do mal.

Eis porque creio não ser demais acender luz mais clara, no campo escuro do interessante problema da neuro-pediatria.

As paralisias infantis, de origem cerebral, são bem uma expressão clinica, consequente das mais variadas lesões que atingem o cerebro e nucleos pardos centrais, antes do nascimento ou na primeira infancia.

Os autores que mais aprofundadamente têm encarado a questão, colocam a cerebroplegia no conjunto da "Síndrome de Little", descrita pelo celebre parteiro inglês, em 1861, como uma *congenital spastic rigidity of limbs*.

Evidentemente, a ele cabe o merito do primeiro estudo detalhado da síndrome em questão, sobretudo na variedade congenita e na dependencia de um parto distocico.

Antes de Little, autores como Audry, Delpech e Meine, Baume e Bilillard, haviam descrito fatos identicos, cabendo, porém a Little a primazia de opôr decidida barreira á confusão até então estabelecida, expondo o retrato claro de tal rigidez congenita.

E' bem certo que, na exigencia de uma decisão, que estabeleçamos aqui a eloquencia do fator clinico, atravez da etiologia, patogenia, anatomia patologica e das classificações e prestemos homenagem a William

* Conferencia realizada durante as "Jornadas medicas" do Centenario Farroupilha.

John Little, que tão bem englobou todas essas síndromes, em arguta e exata descrição.

Outros observadores têm relatado síndromes semelhantes, como Strohmeyer que falou em *tetano permanente das extremidades*, em crianças. Volk e Adams, Erb e Charcot estudaram, no adulto, a *tabes dorsal espasmodica*, logo reconhecendo-a na infância.

Pierre Marie, Förster, Raymond, Brissaud, Déjerine e Thomas, Van Gehuchten foram tantos outros que ventilaram, exaustivamente, o assunto debatido.

No Brasil, podem-se citar, como mestres na questão, entre outros, Austregesilo, Aluisio Marques, Aluisio de Castro, Austregesilo F.^o, Odilon Gallotti, Pernambuco Filho, Pacheco e Silva, Costa Rodrigues, Ary Borges Fortes.

Escritores ingleses, alemães e americanos concluem que a síndrome de Little abraça todas as diplegias cerebrais, na infância, enquanto os franceses, sobretudo a escola da Salpêtrière, distinguem-na de outras entidades dessa natureza.

Van Gehuchten, em um curso, na Universidade de Louvain, descreve, mediante a escola francesa, uma *fôrma espinhal*, considerando-a como aparecida em crianças nascidas antes do termo, e cuja anatomia patológica se resúme na parada do desenvolvimento da fibras cortico-espinhaes e uma *fôrma cerebral*, cujo substrato anatomico é devido á legítima lesão destrutiva. Certo é, porém, que seus sintomas se assemelham, fundem-se, por dizer, estabelecendo fôrmas intermediarias.

Brissaud, o primeiro que procurou isolar a cerebroplegia infantil, afirmava que sómente existe síndrome de Little, quando ha rigidez espasmodica congenita, como resultado de partos prematuros, ligada á agenesia do feixe piramidal e de origem cerebral.

Assim pensam Pierre Marie e Van Gehuchten. Em desacôrdo com esses autores, levantam-se Feer, Osler, Ross, Freud, Raymond e Cestan, para considerar todas as diplegias cerebrais, como verdadeiras síndromes de Little.

Jakob, cuja concepção hei de relacionar, no tocante á patogenia e anatomia patológica, coloca a Síndrome de Little na dependencia directa do ataque aos centros extra-piramidais.

Förster distingue-a, em quatro tipos:

- 1) Fôrma de carater regressivo;
- 2) Síndrome congenita do *pallidum*;
- 3) Fôrma congenita de espasmos musculares, de movimentos atetósicos e coreicos;
- 4) Fôrma de rigidez progressiva, com atetose terminal.

Freud assinala as seguintes diplegias cerebrais:

- 1) A rigidez generalisada (síndrome de Little, no sentido estrito).
- 2) A rigidez paraplegica;
- 3) Hemiplegia bilateral (ou diplegia total);
- 4) A corea generalisada;
- 5) A atetose dupla;
- 6) A paralisia pseudo-bulbar infantil;
- 7) A síndrome atonica de Förster.

Incluem-se ainda as fórmas mixtas, familiares e as fórmas abortivas, de origem sífilítica, ocorrência para a qual já Friedmann, em 1892, chamou atenção, a respeito de dois casos que batizou de *paralysias infantis espásticas reincidentes de origem luetica*.

Encontram-se, igualmente, tipos cerebroplegicos unicamente psicicos e, vice-versa, muitas fórmas paraliticas que não se acompanham de distúrbios mentais. Daí a utilidade desta simples classificação de Tanzi:

- 1) Cerebropatias com paralysias: *cerebroplegias verdadeiras*.
- 2) Cerebropatias com leves alterações das funções motoras e troficas: *cerebroplegias frustas*.
- 3) Cerebropatias com simples deficiência ou regressão das funções intelectuais: *cerebroplegias psíquicas*.

Austregesilo e Aluizio Marques, na tese magistral: "La maladie de Little et son concept actuel", passando, em minuciosa revista, toda a concepção da síndrome que nos ocupa, desde a mais antiga á mais recente, concluem, de caracter original, seu ponto de vista da debatida questão, de modo a nos permitir abracemos suas conclusões, por eminentemente consentaneas com as ultimas pesquisas clinicas e anatomo-patologicas.

E eles terminam o precioso trabalho, asseverando que, de modo ecletico, podem admitir as seguintes conclusões:

- 1) "Que se conserve o nome de Síndrome de Little para as paralysias espasmódicas congenitas ou da primeira infancia.
- 3) Que se ajunte á denominação generica de doença ou antes de Síndrome de Little, a expressão anatomo-clinica: *estado marmoreo do corpo estriado e estado dismielinico do pallidum* ou outra qualquer que possa sobrevir."

ETIOLOGIA, PATOGENIA E ANATOMIA PATOLOGICA

Necessario se faz tomar em conta, e sobretudo na condição pre-natal, que ha, nessa época do desenvolvimento do individuo certa deficiência, por assim dizer, dos elementos cerebrais, franca agenesia, maximé do feixe piramidal, por consequencia do neurónio motor superior. Este só é bem formado no nono mês da vida intra-uterina e completamente desenvolvido, no segundo ou terceiro mês que segue o nascimento.

As celulas nervosas ainda não atingiram a perfeição anatomica; grande parte das fibras carecem de envólucro de mielina. Daí o concluir-se a pouca resistencia que tais elementos basicos oferecem ao agente patogenico, e como a luta é incompleta para opôr-lhes bastida.

As causas infecciosas, toxicas ou traumaticas, vêm provocar a reacção duma neuroglia nova, em pleno vigor de proliferação, onde ha o trabalho normal do crescimento, o que ultrapassa as necessidades de defeza do sistema nervoso, comprometendo-lhe a evolução e a actividade. Tambem em certos casos teratologicos, com modificações profundas do cerebro, nos elementos constituintes, observar-se-á a presença de paralysias accentuadas ao nascer, pela pouca resistencia que tal órgão oferece aos agentes toxi-infecciosos.

Deduz-se, pois, que a natureza do processo varia muito com a época na qual é lesado o sistema nervoso, quer se trate de agenesia da via piramidal, quer de suas lesões degenerativas.

Os meios patológicos eficientes das paralisias cerebraes infantis, atacando o cerebro e seus envoltorios, têm sua aparição quer antes, quer durante, quer depois do parto.

Embora grande a dificuldade em precisar o tempo em que se manifestam os fatores que irrompem o quadro morbido, compreende-se que um critério seguro de classificação só poderá ser feito, mediante o conhecimento de sua data de origem.

Analisemos, pois, as causas da cerebroplegia infantil, nessas tres fases.

E' através do organismo materno que trabalham os agentes mórbidos a atingir o fêto, derivando de doenças, quer da parte materna, quer paterna.

Toda causa morbida, durante a gravidez, vae agir sobre o organismo fetal, de maneira direta, sejam os estados caqueticos, sejam as infecções agúdas ou cronicas, sejam os traumatismos fisicos ou psicicos. Mas, nessas circunstances, devemos assinalar, ante de mais nada, o preponderante papel do alcoolismo e, principalmente, da sífilis.

Sabe-se que num caso de cerebroplegia infantil, uma das primeiras perguntas a fazer, no estudo anamnésico, é a que se refere á intemperança dos pais, pois o abuso do alcool, em todos os tempos, tem sido reconhecido como agente eficaz em produzir alterações graves do desenvolvimento individual, mesmo no instante da fecundação.

Citada por Vlavianos, lembrar-vos-ei a frase celebre de Diogenes a um rapaz idiota: "Moço, teu pai estava bastante ebrio, quando tua mãe te concebeu".

Facil a diagnosticar, pela anamnése dos pais, pelo exame somático, pela reacção de Wassermann, no sangue e no liquor, é a influencia inevitavel da sífilis, no construir tipos patologicos e cujo estudo poderia formar capitulo á parte. Algures mesmo, tive occasião de chamar a esse sequito de infelizes: a descendencia dolorosa...

Afirmando a predominancia da sífilis, como agente patogenico primordial, na formação das paralisias cerebrais infantis, incluem-no numerosos autores, como Déjérine, Thomas, Fournier e Cénéstan, Money, Ankle, Bréton, Gilles de La Tourette, Ganhoffer, Mya, Donnagio, Friedmann e tantos outros.

E' ela que explica o numero vasto de partos prematuros de individuos, nascidos com rigidez generalizada.

Quanto ás causas que occorrem durante o parto, encontram-se as que Little descreveu, mórmente os traumatismos por parto distóico, pela applicação do forceps e mesmo a asfixia que, tantas vezes, segue os partos laboriosos. E com tais manobras é claro serem as lesões mais comumente encontradas na região parietal, dando ensejo a hemorragias, logo seguidas de paralisias bilaterais, por ataque á zona motora cerebral.

A etiologia, a influir após o nascimento, em épocas variadas da vida, é representada maximé pelas infecções, a produzirem distintos processos encefalicos.

Vêm, em primeira linha, a coqueluche, o sarampo, a difteria, a gripe, a escarlatina, a varíola.

Tem sido comprovado, ultimamente, o papel que, sobre o cerebro, vem desempenhar a dispepsia cronica, levando a criança ao gráo avançado de caquexia, assim como o virus da poliomielíte anterior aguda, num terreno predisposto.

São causas capazes de produzir embolías cerebrais e encefalite, tanto que uma parte dos casos representa a polioencefalite agúda de Strümpell.

Afóra a pouca resistencia do cerebro infantil, ha a assinalar, no apparecimento de tais phenomenos, franca predisposição congenita, observando-se grande numero de casos, senão a maioria, em crianças cujos ascendentes manifestam inconfundiveis perturbações nervosas, como sempre verifiquei.

Quasi todos são provocados pela sífilis e o alcoolismo, incluindo-se ainda a tuberculose.

Portanto, a encefalite agúda traz consequentemente, muitas vezes, a symptomatologia dos hemiplegicos e diplegicos, cujas causas determinam lesões características na substancia cerebral.

Em parte a encefalite é consequencia da lesão diréta, provocada pelas respectivas bactérias, em parte é resultado da ação tóxica.

De acôrdo com as observações de Concetti são de preferencia as toxi-infecções gastro-intestinais que deixam vestígios de encefalite agúda, resultando em hemiplegia ou diplegia.

São pois as intoxicações endogenas e exogenas e as infecções as causadoras mais temiveis, citando-vos ainda, além das que já falei, as pielítes, as pneumococias, a erisipéla, o reumatismo articular agúdo, a endocardíte infecciosa e as septicemias, por agentes diversos, não esquecendo ainda hoje as tripanosomiasas, e entre nós, a Esquizotripanose de Chagas.

Não será inútil, mas antes necessario que tal fator etiologico não passe despercebido, dada sua importancia em gravidade nosologica e seu carater regional, embora sua distribuição geografica assuma ainda attributos de confusão, por imperfeitamente conhecida.

Achando-se o fóco primacial da doença no norte de Minas Gerais, as pesquisas de experimentação levam a crêr que o mal não se limite a esse Estado, nem tampouco ao Brasil, mas tenha invadido países outros do Continente Americano.

Com relação ao nosso Rio Grande do Sul, ouçamos as palavras do Dr. Aristides Marques da Cunha, em conferencia na noite de 28 de Junho de 1918, na nossa Faculdade de Medicina:

“Em nosso Estado tem sido constatada a presença de *triatomas* conhecidos vulgarmente pelos nomes *fincão* ou *chupão*, e no interior do inseto ultimamente verificada a presença de *Crithidias* sem que pela inoculação desses flagelados em animais de experiencia, se chegasse a uma conclusão definitiva. Tambem se tem observado doentes cujos sintomas fazem suspeitar que estejam atacados da molestia sem que as pesquisas de laboratorio só agóra iniciadas, lograssem chegar a resultado positivo.

Infelizmente, porém, tudo faz crêr que a continuação das pesquisas

terminarão por demonstrar a existencia da molestia já ha muito suspeitada."

A natureza do processo da cerebroplegia traz notaveis variantes, segundo a época em que é atingido o sistema nervoso central, a séde da lesão, que pôde ganhar em profundidade ou extensão, levando ainda em conta o tempo desse processo.

São em grande parte devidas as paralisias cerebrais infantís a alterações circunscritas dos vasos sanguineos e á encefalite, mais ou menos difusa.

Si se tratar de uma encefalite, todas as porções do cerebro podem ser interessadas, mais ou menos profundamente, maximé a cortex e os ganglios da base.

E' assim que se observam degenerações das celulas da corticalidade e das partes visinhas, celulas que se mostram congenitamente pequenas, rarefeitas, escassamente coloridas.

O certo é que pequenos focos primitivos, a pouco e pouco, augmentam de extensão, invadindo, alfim, o cerebro, em sua totalidade.

A agenesia do feixe piramidal, sobretudo, é das modificações que, com mais frequencia, se encontram, assim como qualquer defeito cerebral, datando da vida intra-uterina, a redundar, fatalmente, na impossibilidade do crescer, carregando alterações graves na formação dos hemisferios, dos núcleos cerebrais etc.... Amiúde, percebe-se a atrofia do feixe piramidal, atingindo dest'arte, intrinsicamente, o neurónio motor superior. Outras vezes é atrofia por esclerose lombar primitiva, quasi sempre congenita, em alguns casos unilateral, e então o hemisferio é atrofiado em toda sua massa.

Ou a esclerose invade um só lobo (frontal ou occipital), ou prefere destruir grupo de circunvoluções, adquirindo o caracter bi-lateral.

Tais atrofias, tais escleroses primitivas deixam inevitavelmente porções vasias que o líquido cérebro-espinhal occupa, havendo, por feitas, espessamento concomitante dos ossos craneanos.

E' por embolia, trombóse ou pela ruptura que se percebem as lesões mais frequentes dos vasos sanguineos.

As necropsias têm constatado ser a séde de predileção da embolia a arteria silviana, dando-se a trombóse, com mais facilidade, nos seios venosos.

Investigações de Spencer, Mc Nitt e Litzmann vêm mostrar a assiduidade de hemorragias nas meninges cerebrais e espinhais durante o nascimento, sendo a causa mais común das asfixias dos recém-nascidos. A quantidade desse sangue extravasado responde pelos phenomenos observados, quer como paralisias residuais, quer por morte immediata do recém-nado.

Tal occorrença sobrevem por traumatismo ou processo infeccioso.

A evolução total da hemorragia leva a substancia cerebral á esclerose mais ou menos difusa, que inibe seu crescimento, diminuindo-lhe a capacidade funcional.

Encontram-se, não raro, em necropsias, formações císticas, indistiguíveis do processo da porencefalia. Esta, que se caracteriza por cavi-

dades na superfície dos hemisferios resulta ou da parada do desenvolvimento, arquiteando a porencefalia verdadeira, ou se estabelece a pseudo-porencefalia, quando é a terminação das lesões destrutivas do encefalo.

Jakob, no Curso de Anatomia patologica do sistema nervoso, realizado de Maio a Julho de 1928, no Rio de Janeiro, frisou, nitida e magistralmente, as diferentes fórmas de "Síndrome de Little", distintas de fórmula crônica, onde existe um processo patologico unico, constante e especial, que é a porencefalia. E ele explica:

"O insulto intra-uterino, durante o parto ou na primeira infancia, atinge um cerebro normalmente desenvolvido e produz no órgão ainda não completamente mielinizado pequenas e grande perdas de substancia, que têm relações evidentes com a distribuição dos vasos, e por fim se traduzem por grandes ou pequenas cavidades ou cicatrizes no parenquima cerebral. Estos lesões primarias conduzem frequentemente ás degenerações progressivas do parenquima nervoso da proximidade ou mesmo de pontos dos focos e levam assim a microgurias secundarias ou fenomenos semelhantes. Todo este grupo nós reunimos sob a denominação de porencefalia."

Dando termo, agóra, ao estudo anatomo-patologico da Síndrome de Little, é curioso remata-lo com o quadro de Sachs:

GRUPOS	LESÕES ANATOMICAS
I) <i>Paralisias de inicio intra-uterino</i>	Alterações cerebrais profundas. Desenvolvimento imperfeito do feixe piramidal. Agenesia cortical, envolvendo os elementos nervosos principais.
II) <i>Paralisias do nascimento</i>	Hemorragia meningéa, raramente intra-cerebral. Condições ulteriores: meningo-encefalite crônica, escleróses, cistos, atrofias parciais.
III) <i>Paralisias adquiridas</i>	Hemorragia meningéa, raramente cerebral. Trombose, por endoarteríte. Embolia. Condições ulteriores: atrofia, cistos, escleróse difusa e lobar. Meningite cronica. Hidrocefalia. Encefalite primaria e a polioencefalite aguda de Strümpell.

Portanto, é necessario se estabeleçam, nitidamente, a fórmula crônica, caracterizada pela porencefalia, e as formas agudas e sub-agudas, podendo nelas haver acometimento anatomico dos diferentes nucleos pardos centrais, tais as distingue o Prof. Jakob:

“Todas as malformações congênitas do cérebro no sentido da macro e microencefalia, macro e microgiria, o hidrocefalo interno congenito, todos os tumores, inclusive os do plexus, apresentam lesões semelhantes á porencefalia, mas não podem ser incluídas no grupo anatomico das paralisias infantís, de origem cerebral.

Pertencem, porém, a este grupo, “todas as afecções de caracter estriopalidario, que, em geral congénitas, pertencem ás diversas fórmás da “doença de Little”. Entre elas occupam, sobretudo, um lugar de destaque a “rigidez de Little” como manifestação de sífilis congenita, o status dismielinisatus do Pallium e as suas fórmás mixtas. Além disso, a “doença de Wilson”, a coréa crônica infantil e o parkinsonismo infantil como consequencia de encefalite epidemica”.

OS TIPOS CLINICOS CLASSIFICADOS

Sintetizando, portanto, a classificação dos tipos clinicos, podemos reuni-los ou sob o momento do insulto primario, e aí o quadro de Sachs, já citado, é bem elucidativo, ou sob uma classificação etiologica ou sintomatica.

Na classificação etiologica, segundo Jacob, reúnem-se:

- a) diversas doenças infecciosas, seja da mãe, antes do parto ou da propria criança. Neste grupo, representam um grande papel, a sífilis, a escarlatina, o tifo, a gripe, e, no Brasil, também a doença de Chagas;
- b) o traumatismo intra-uterino, durante o parto e depois do parto;
- c) a “polioencefalite de Strümpel”, que tem provavelmente parentesco com o virus da poliomielite anterior aguda ou “Doença de Heine-Medin”.

A classificação sintomatica engloba:

- 1) paresias espasticas,
- 2) paresias espasticas com atetóse,
- 3) paresias espasticas com rigidez,
- 4) só vestígios de paresias espasticas.

A todas estas fórmás se juntam, em geral, epilepsia e imbecilidade.

A localização e extensão do fóco, sobretudo a lesão concomitante dos centros extra-piramidais, determinam, tal afirma Jacob, essa classificação sintomatica.

Por varias vezes, tenho registrado na clinica, quer particular, quer de hospital, diferentes e numerosos casos de paralisias cerebrais, na criança. Umas sob o feitió crônico da porencefalia, outras sob o feitió agúdo e sub-agúdo; uns exibindo marcha arrastada, de impossivel reintegração, outros — melhorados, alguns, enfim, curados.

Para fugir á possível prolixidade, tão facil neste terreno complexo, aqui citarei alguns desses doentinhas, talvez os mais curiosos.

Apareceu-me no Consultorio da Santa Casa, levado por sua mãe, o menino Ottoni, de cor branca, natural deste Estado e com 9 anos e 3 meses de idade.

A mãe do pequeno informou-me ter sofrido alguns abalos morais, durante a gravidez, sobretudo nos últimos meses, e o menino nasceu bem, em parto normal, a termo. Confessa que teve 3 abortos, antes do nascimento do paciente. E' seu marido declaradamente sifilitico e, acrescenta, da parte dele, ha varias pessoas nervosas na familia.

Tem ainda 6 filhos, fortes. Perdeu um de febre tifoide.

O meu observado foi nutrido até 1 ano e 8 mezes exclusivamente ao seio materno, sem metodo algum, tanto que até 2 anos diz que o pequeno sofreu de diarréas contínuas e de vômitos. Foi acometido, com a idade de 15 menses, de colíte disenteriforme, e, logo em seguida, teve sarampo.

Com 40 dias de existencia já manifestava firmeza nos músculos do pescoco, mantendo a cabeça em posição eréta. Entretanto, nunca se sentou, nunca poudo ter-se de pé, nem conseguiu dar um passo. Por tal, percebeu a familia que o menino, desde muito cedo, manifestou embaraço nos movimentos, com mais evidencia para os membros inferiores, que eram hirtos, dificultando, sobremaneira, qualquer attitude. Egualmente, jamais articulou uma só palavra e jamais conheceu uma só pessoa da familia.

Tem 92 cms. de altura. Méde seu diâmetro torácico — 51 cms. e o diâmetro craneano — 46 cms.

Desde a idade de 2 anos sofre de incontinencia de urinas e fézes, apresentando sialorréa abundante.

Membros, tanto superiores, como inferiores, de difficil afastamento, rígidos, em attitudes determinadas. As coxas, em virtude da espasticidade dos adutores, são applicadas fortemente uma contra outra; os joelhos se tocam, e penoso é afasta-los, procurando posição normal.

Colocado em postura vertical, mais nítida se revêla tal attitude, e os membros inferiores cruzam-se um sobre o outro desde que nos esforcamos, por fazer a criança andar. Posto sentado, o paciente exhibe seus membros inferiores em posição horizontal, em rigidês notavel, e é com extrema difficuldade que se lhes consegue a flexão.

Embora não tão accentuada, a espasticidade invade os membros superiores, e aí se nota, como nos inferiores, abolição inevitável dos movimentos voluntarios.

Tal era a rigidês dos membros inferiores que consegui, num dos exames, te-lo quasi em situação vertical, segurando-o pelo pés e levantando-lhe o corpo, a cabeça apoiada sobre a mesa, e como haste inflexivel todo ele ficou firme, nessa attitude.

Grão ligeiro de microcefalia. Fácies inexpressiva.

Boca entreaberta, a salivar abundantemente.

De quando em vez, riso incoerçivel, quando escancára enormemente a fenda bucal, riso desconexo, que deixa vêr dentes mal implantados, defeituosos.

Faculdades psiquicas — completamente abolidas.

Como acabamos de vêr, revela-se nele o comprometimento grave da motilidade, quer se encare o tono muscular, quer se fixem os movimen-

tos voluntarios, involuntarios e passivos. Apresentam-se os membros inferiores em evidente paraplegia, com nitidas contraturas, e os superiores paresiados.

Refletividade superficial normal, a não ser leve acentuação do cremasterico e porque nele se verifica o sinal de Babinsky, tanto na pesquisa classica, como em suas variantes.

Ante o gráo inferior da capacidade mental, impossivel se torna a pesquisa da sensibilidade subjetiva, e difficil a objetiva superficial e profunda, que deu indicios de normalidade.

Reflexos tendinosos — exagerados nos membros inferiores, onde se vê a vivacidade grande do patelar, de ambos os lados.

E' incapaz de qualquer áto voluntario, de retêr fêzes e urinas, levando vida inteiramente vegetativa.

Atenção e memoria — nulas; afasia absoluta, restringindo-se-lhe a linguagem a sons desarticulados, antes sussúrros da voz, sem expressão, chorando e rindo, alternativamente.

O exame do sangue e da urina, procedidos no Instituto Osvaldo Cruz, deram como resultados: o primeiro — *positivo muito fraco* 0 +, e o segundo:

Volume remetido	— 40 cc.
Aspêto	— turvo
Côr	— amarelo carregado
Cheiro	— amoniacal
Consistencia	— fluída
Reacção	— francamente alcalina
Densidade	— a + 15° C. — 1029,1.
Albumina	— pequena quantidade
Pseudo-albumina	— traços carregados
Assucar	— não tem
Pigmentos biliares	— não tem
Acidos biliares	— traços levissimos
Sedimento	— Regular quantidade de côr branca. Ha poucas celulas epiteliaes, alguns leucocitos, diversos granulos de urato amorfo e cristais de acido urico.

A variedade leucocitaria e a dosagem da hemoglobina foi a seguinte:

Leucocitos	— 10.000 p. m. m. ³
Hemoglobina	— 90%
Polinucleares neutrofilos	— 51,4%
Polinucleares basofilos	— 6,3%
Grandes e médios monucleares	— 18,0%
Linfocitos	— 17,2%
Fôrmas de transição	— 4,0%
Fôrmas não caracterisadas	— 3,1%

Agora este outro caso:

Orecio, menino de 3 anos e 4 mezes de idade. De pais nervosos, excitaveis. Avó paterna sofre de epilepsia.

Informam os progenitores que a nati-mortalidade de seus filhos se eleva ao numero de 5. Ausencia de abortos. A reacção de Wassermann, no sangue paterno, procedida no Instituto Osvaldo Cruz, deu resultado francamente negativo. O pai do pequeno nega qualquer antecedente venereo, confessando, porém, usar e abusar, de quando em vez, do alcool.

A criança foi alimentada, convenientemente, ao seio materno, até a idade de 9 meses, tendo-se lançado mão, daí por diante, da alimentação mixta, com leite de vaca.

Até aos 4 meses nada se notou no meu paciente, cujos movimentos eram faceis, embora incoordenados, como aliás se revelam, nessa epoca da vida. Já procurava sentar-se, e a cabeça era firme. Daí em diante, porém, notaram os pais com triste surpresa, o desaparecer dos movimentos voluntarios de seu filho, cuja cabeça veio então a cair bamba, para os lados, e o esforço para sentar-se inutil. Transformou-se-lhe o corpo, desde então, qual massa mole que, aos poucos, por espaço de dias, redundou em fenomeno contrario, por se quedar rigido, sem atitudes definitivas e coordenadas. Daí o concluir-se que, como dizem os pais, já não conseguiu firmar-se em pé, senão amparado por outrem, e tinha as pernas muito hirtas, tensas. Afirmam que dorme bem, mas chóra, frequentemente. Não olha fixamente para ninguém e jamais veio a conhecer qualquer pessoa, fosse embora de sua circumstancia.

Exame somatico:

Facies apatica, indifferente. Pranto continuo; sialorréa abundante. Impossivel se lhe torua a mais simples posição, em virtude da hiper-tonicidade exagerada dos membros inferiores, em franca paraplegia.

De pé, segurado fortemente, denota logo cruzamento das pernas, os joelhos, com insistencia, aderentes um ao outro. Hipertensão de ambos os pés, em varo-equino, quando em decubito dorsal. Membros superiores em ligeiro gráo de parestia.

Exagero notavel dos reflexos tendinosos, nos membros inferiores, clono da rotula, presenca do sinal de Babinsky. Ausencia de qualquer qualidade psicologica. Afasico. Má implantação dentaria. Existe nele uma micropoliadenopatia generalisada, sendo criança de estatura inferior ás outras de sua idade.

Sensibilidades — integras. O exame dos outros aparelhos deu resultado negativo.

Achamo-nos assim diante de dois casos, cuja etiologia desvenda, num com certeza, noutro provavelmente, a presenca da sífilis, havendo ainda, afóra o alcoolismo paterno no segundo, neuropatias evidenciadas, nos antecedentes dos enfermos. Aí estão, por consequencia, dois tipos de diplegia cerebral, onde existe, ao lado do terreno predisposto, verdadeira intoxicação paterna.

Ambos revelam sintomas característicos da cerebroplegia, de fórmula diplegica, com ataque bi-lateral á zona motora da carticalidade. Apresentam-se com a classica descrição da Síndrome de Little, sinais sobre-vindos quando lactentes, portanto meses após o nascimento.

De fáto, neles não faltou a observação dos pais, ao ve-los inabéis, si lhes era dado executarem movimentos comuns, cuja incoerencia natural dos primeiros mēses, não foi sufficiente, para mascarar a incapacidade frisante que se instalou, inibindo o infante de seus gestos e de suas atitudes. Depois, nas proximidades de um ano, as crianças que nunca se sentaram, menos ainda eram capazes de terem-se de pé e fazerem, por si só, um único passo. Mesmo amparadas e incitadas a tal manobra, as pernas, excessivamente hipertonicas, em frisante rigidēs, tiravam logo ás articulações o jogo preciso de locomoção. Os membros inferiores se cruzam. Os pés, em extensão forçada, de pontas voltadas para dentro, mais estorvavam o movimento. E' justamente pela contratura dos musculos lombo-sacros, si sentadas, as crianças ameaçam a quēda, a cada instante.

Em Abril de 1921, levaram-me ao Ambulatorio de Crianças da Santa Casa, um pequeno, de um ano de idade, que ficou matriculado sob numero 1258, e cuja cena morbida se revēste de certa raridade, enquadrando-se justamente na classificação de Freud, por isso que constitúe a Síndrome de Förster, típica.

De principio, á primeira inspeção, resalta aos olhos a miatonía congenita que, em 1901, nos descreveu Oppenheim. Exame mais atento, porém, para o lado somático, assim como as informações maternas, deram-me a certeza do diagnostico e não hesitei em declarar aos alunos, a quem mostrei o doente, nos acharmos ante um caso típico de fórma atónica-astática de paralisia cerebral infantil.

Declara a mãe do pequeno que seu marido é sifilitico.

A reacção de Wassermann, no sangue materno, deu resultado negativo.

O observado tem o tono muscular excessivamente diminuido, as articulações hiperestensíveis, a ponto de fazer a extensão das pernas sobre as coxas e destas sobre o abdomen. Coloca-se a cabeça da criança entre os pés, com grande facilidade. Por consequencia, é-lhe evidente a hipotonía muscular.

Reflexos tendinosos, maximé o rotuliano, exagerados.

O paciente demonstra nitidos sintomas de retardamento intelectual. Nota-se-lhe o fechamento precoce das fontanelas. Nunca se sentou, nem se firmou sobre as pernas, tendo a cabeça bamba, caído em todos os sentidos. Urina e evacua normalmente.

Para distingui-lo da Miatonía congenita de Oppenheim basta-lhe a presença do exagero dos reflexos tendinosos e o surgir, de quando em vez, de determinada resistencia dos musculos aos movimentos passivos, assim como cruza os membros inferiores, quando se lhe obriga a dar um passo, como na fórma paraplegica da diplegia cerebral.

Lastimo não tornar a vêr a doentinha. Unicamente veio sua mãe informar-me estar o filhinho em francas melhoras, com as frigiões de unguento napolitano que lhe receitei.

Casos dessa natureza foram publicados por Förster, em 1909, Pierce Clark, em 1913, Thomas e Jumentí, em 1914, Batten e Wyss, em 1915 e Vaglio, em 1917.

Evidentemente, a síndrome de Förster é das formas mais raras das paralisias cerebrais da infância.

Em maio do ano p. p. o Dr. Rinaldo de Lamare publicou no nosso excelente "Jornal de Pediatria", do Rio, um bem comentado caso dessa forma das encefalopatias na criança.

Aí o autor resalta a divisão atual da síndrome de Förster, em 3 tipos.

Primeiro tipo — Tipo puro, denominado padrão, onde a atonia muscular domina o quadro; ha também comprometimento da intelligencia. Este tipo também é chamado astásico-abásico.

Segundo tipo — E' o denominado ataxico.

Terceiro tipo — E' o mixto. Entre todos é o mais freqüente, onde se observa, além dos sinais da síndrome, outras alterações. Babonneix tem um caso de amiotonia, mais convulsões. Odilon Galoti e Costa Rodrigues, um de amiotonia, mais rigidês, descerebrada. Vaglio um com estrabismo, e Collares e Costa Rodrigues, com córeo-atetose."

E' também a diplegia o característico da forma nervosa crônica da Doença de Chagas. Miguel Couto classificou alguns desses doentes como casos tipicos de paralisia supra-bulbar.

Encontram-se ás vezes crises convulsivas generalizadas, com perturbações da linguagem, evidenciando-se, não raro, a cena acabada da afasia.

Já bem acentuou Carlos Chagas, em magistral narrativa, a associação da forma nervosa diplegica a outros sintomas intrinsecos da doença, tais a infiltração mucóide, a esplenomegalia, o bocio, a micropoliadenite generalizada, etc.

E completando o quadro, não faltam o retardamento evidente das funções psiquicas e casos de infantilismo, abrindo o pano ao drama da idiotia.

Eis outro caso interessante:

Menino Lauro, com 8 anos de idade, de côr branca, brasileiro, residente nesta capital.

De pais relativamente fortes. Tem 3 irmãos, sadios. Avós vivos e fortes. Um tio materno está internado no Hospital S. Pedro.

O pequeno foi alimentado até um ano ao seio materno. Daí em diante, alimentação mixta, comum. Teve sarampo, coqueluche, gripes repetidas.

Nutrição — regular. Atitudes normais no primeiro ano de vida.

Ha 2 anos, notaram os pais um tremor acentuado do lado direito, seguido de mioclonias, fenomenos vago-tonicos, sobretudo para o lado da face, acompanhados de disartria e disfagia, sintômas esses que duravam poucos minutos.

Dias depois e até hoje, contrações no membro superior direito, seguidas de perda de consciencia, com franco opistotono, com convulsões generalizadas, sinais que duram, em geral, de 2 a 3 minutos. Por vezes, os movimentos eclámpticos são seguidos de incontinencia de urinas.

Apresenta estado nutritivo regular, com 22 ks., bôa estatica, ligeira alteração do equilibrio, nas posições vertical e de cócoras. Bôa orientação. Denôta disturbio na motilidade ativa voluntaria, no atinente á marcha, que é em foice, no lado direito. Para o lado da motilidade ativa involuntaria, percebem-se esbôços de atetose nos membros superiores, com contratura leve do lado direito. As sensibilidades estão integras. Refletividade profunda — exagerada, sobretudo os reflexos patetaes. Não ha sinal de Babinsky. Relativamente bem os órgãos dos sentidos. Não se lhe notam alterações viscerais. Quanto á mentalidade, exhibe faculdades psiquicas normais, notando-se-lhe ligeira disartria.

A punção lombar revelou o seguinte resultado:

Exame citologico:

Raros polinucleares
“ liníocitos
Raras hemacias.

Reacção de Wassermann:

Francamente negativo.

Albumina: 0,25%₀
Cloretos: material insuficiente
Glicóse: 0,50%₀.

Devo acrescentar que as crises epiletiformes e a grande insônia, que atormentavam o paciente, não mais se repetiram desde o dia 20 de Outubro deste ano, depois da punção lombar e o uso das injeções de *Lipocarbisan B* e *Opoblastol*, afóra o sedativo *Sedormid Roche*.

Para evitar a extensão demasiada do assunto, deixo de citar outros casos, de menos importancia, para concluir com o seguinte:

No dia 19 de Junho deste ano, entrou para minha enfermaria (27.^a) da Santa Casa de Misericórdia, a menina Maria Luiza, com 5 anos de idade, de côr preta, residente nesta capital, tendo alta, a pedido, no dia 15 de Julho p. p.

São bem escassas as informações da mãe da pequena, a respeito dos antecedentes do mal e do estado actual.

Consegui, em todo o caso, alguns dados, suficientes para não deixar duvidas, quanto ao diagnostico.

Pai — individuo de bôa saúde, amante do alcool.

Mãe — teve 3 gravidêses a termo, é relativamente forte, sofrendo, porém, de ataques, parecendo, pelos seus dados, de origem epiletica.

A observada nasceu a termo, de parto normal, com alimentação materna até 6 meses, seguindo daí o regime mixto. Saíram-lhe os primeiros dentes com 13 meses, tendo iniciado a marcha tambem com essa idade. Acusa-se no seu passado morbido, unicamente, o sarampo, e que, com 11 meses teve uma crise convulsiva generalizada que durou alguns minutos. Essas convulsões repetiram-se com intervalo de poucos dias, até ha pouco, quando entrou para a enfermaria.

Com 4 anos, após a convulsão, ficou parálitica do lado direito, fenómeno que persistiu por varios meses, recuperando, depois, os movimentos.

Tres meses antes de ingressar na enfermaria, teve novo surto epileptoide, ficando parálitica do lado direito, membros superiores e inferiores, apresentando relaxamento dos esfinctéres.

Leve atrofia muscular do lado direito, membros e face. Impossiveis as posições de pé, de cócoras e sentada.

Marcha — impossivel; hemiplegia do lado direito, ligeiros tremores nas mãos, movimentos atetosicos característicos, sobretudo na face e nas mãos, mioclonias nos mesmos territorios, contraturas da perna sobre a coxa e do braço sobre o ante-braço direitos. Sensibilidade geral — boa. Reflexos tendinosos — exagerados. Positivo fraco o sinal de Babinski. Turgor — relativamente bom. Tonicidade muscular — diminuida do lado esquerdo; exagerada do lado direito. Apatica, indifferente, articula sons desconexos. Verdadeira disartia.

Do exame do líquido, embóra outras requisições, só me foi fornecido o seguinte:

Clorêtos — 5 gramas 733 ‰

Glicóse — 0,300 ‰.

Creio não restar duvidas que esses dois ultimos casos são nitidamente englobados nas perturbações dos nucleos pardos centrais, pertencendo aos sintomas das entidades do sistema extra-piramidal.

Quem lê a ultima classificação etiologica de Ibrahim, na Alemanha, a esse respeito, relacionada á infancia, fica convencido das lesões anatomicas extra-piramidais, nesses dois doentinhos, pois entre tantas modalidades clinicas, ela incluye a *Distonia de torsão*, a *atetose bi-lateral progressiva*, a *epilepsia mioclonica*, a *hemi-atetose primaria e secundaria*, onde podem muito bem ser incluidos os dois casos precedentes.

E entre todos os sectores do sistema motor extra-piramidal, certamente, pela sua interessante sintomatologia, é o *pallidum* que foi mais atingido nos meus doentinhos.

O saudoso Prof. Jakob faz nitidamente ressaltar que a *síndrome pallidal* se caracteriza:

- 1) Em casos de lesões parciais, por atetose e movimentos de torsão com estados hipertonicos.
- 2) Em casos de vastas lesões do *pallidum* por uma rigidês completa, com forte aumento do tono muscular que dá as fórmulas plasticas.
- 3) Não ha perturbações da sensibilidade, dos reflexos e da intelligencia, nem vaso-motoras, nem da temperatura.

Si no meu segundo caso, houve a presença do sinal de Babinski e disturbios francos da mentalidade, isto indica a multiplicidade, nêle, das lesões, atingindo, igualmente, o sistema piramidal.

QUANTO AO PROGNOSTICO E TRATAMENTO

Quanto ao prognostico, é de vêr-se, até certo ponto com satisfação, que muitos espasticos generalizados, muitos hemiplegicos possuem ten-

dência espontanea para melhorar, assim como certas fórmias abortivas que vão cedendo, mediante terapêutica adequada.

Ensombra-se o prognostico, ante o progredir do estado de idiotia, quando já se não pôde contar com a capacidade intelectual do individuo, a mais e mais deficiente, e ainda si á cena morbida vem se associar, de caracter progressivo, o quadro alarmante do ataque epilético.

A não ser casos que nos levam a considerar a sífilis, como fator etiológico essencial, para o que se recorre ao tratamento específico, devemos, em qualquer outra circunstancia, ter em mira restabelecer a função motora, de modo mais favoravel possível.

Mas, para isso, é necessario contarmos com a integridade, ao menos relativa, das funções psiquicas dos doentes, capaz de nos auxiliar na sequencia do tratamento, com sua compreensão e boa vontade.

Tal fáto, como é natural, vai exigir do medico grande paciencia, que pôde ser compensadora, si o paciente denotar apenas preguiça intelectual. Pois sabe-se serem os melhores resultados ortopédicos obtidos com aquelas crianças, onde a intelligencia, energia e vontade estiverem em melhor grão de cultura.

Portanto, além do tratamento médico e do cultivo da intelligencia e da vontade, ha a educação da sinergia muscular e as correções ortopédicas, citando-vos ainda a arrojada operação de Förster ou radicotomia posterior.

A evolução notavel da neuriatria faz admitir que as celulas dos cornos anteriores de medula estão em conexão:

1) com as fibras das raizes posteriores, por colaterais sensitivo-motoras.

2) com todas as fibras descendentes, longas e curtas, a ligarem diferentes porções do encefalo aos cornos pardos motores da medula.

Daí a realização da idéa de Förster, em sua intervenção reparadora, cuja tecnica, para não ser prolixo, aqui não citarei.

Concebida e estudada, nos seus detalhes, sobre o cadaver, pelo autor, foi praticada no vivo, pela primeira vez, por Tietze, em 1907, e os primeiros resultados dela publicou-os o Congresso de Cirurgia, em 1908.

Util é lembrar que a radicotomia posterior não deve ser procedida nos casos de paraplegia espástica, onde ha evidente lesão evolutiva, cujo resultado, por fim, será nulo, pois o doente vem fatalmente a succumbir á marcha de sua afecção causal, como succede na siringomielia e esclerose lateral amiotrofica.

Unicamente se deve recorrer a tal meio terapêutico em casos onde a lesão produtora concluiu a evolução, e os sintomas permanecem estacionarios.

Quanto ao tratamento ortopédico, recorrem-se a processos variados, de fórmula a manter o individuo em posição forçada, assim que, no membro inferior, ficam os joelhos em extensão, os pés em agulo agúdo sobre as pernas, as coxas em abdução energica, desde que não haja attitude viciosa.



Caso citado da 27.^a enfermaria da Santa Casa. Observação que indica o comprometimento dos nucleos pardos centrais.

Em caso contrario, teremos que lançar mão do alongamento plastico do tendão de Achilles, á tenotomia do tensor do fascia lata, de ambos os lados, dos adutores, dos flexores do cavo poplitêo, etc....

Pode-se tambem empregar a injeção de alcool no tronco nervoso dos musculos em contratura, tal a praticou Van Gehuchten, em dois casos de histeria. Igualmente utiliza-se a operação de Stoffel, agindo, não sobre a fibra centripeta, pela radicotomia posterior, mas sobre a centrifuga, na propria espessura dos troncos nervosos perifericos.

A respeito, finalmente, da sinergia muscular, é processo que pertence antes aos pais do que ao medico, pois para corrigir a marcha do individuo e os movimentos, mistér se faz a presença de metodos rigorosos, em anos de paciencia e de energia, procurando quer êle deitado, quer sentado, quer de pé, dar-lhe exercicio aos membros rijos e torpes. A marcha deve ser feita, exigindo do pequeno que coloque os pés sobre impressões plantares, desenhadas sobre o sólo, dedicando-lhe emfim, toda abnegação que se abraça, ao ensinar animais sábios!...

E não desanimemos em empregar-lhes tratamento decisivo, porque os vemos carregados de afecção nervosa grave!

Pois, como afirmou o Prof. Austregesilo, é, sem duvida, o capitulo mais difficil de toda a neuropatologia. E' bem verdade que esse quadro interessante de estudos é desprezado, em geral, pelos pediatras, quando o diagnostico precoce e bem orientado consegue, tantas vezes, um efeito terapeutico surpreendente.

Consideremos que eles aí vão, arrastando o corpo ou levados por mão piedosa, qual massa rígida, num riso alvar que comove, em gestos incoordenados e atitudes incoerentes, a uns despertando gargalhadas e a outros — compaixão!

Façamos que possam contar, — embora em rudimentos — com a vibratilidade de seus nervos, com a força de seus musculos, com a energia de seu cerebro!

Porto Alegre, 3 de Dezembro de 1935.