

Osteodistrofia Congenita e Hereditaria das Mãos e dos Pés.

A proposito dum caso.

E. J. Kanan

Docente-Sobre de Clinica Cirurgica Infantil e Ortopedica da Fac. de Med. da
Universidade de P. Alegre. Professor de Biologia do Curso Complementar.

Trata-se duma malformação óssea congenita muito rara que julguei de grande interesse publicar a observação abaixo descrita.

No dia 4 de junho de 1936, baixou á Enfermaria Dr. Wallau (7.^a Enfermaria), serviço do Prof. Frederico Falk, na Santa Casa de Misericórdia, ocupando o leito n.º 28, o paciente N. B., com 42 anos de idade, de côr branca, casado, operario, e natural da Lituania.

O motivo principal da sua hospitalização era um enorme flegmão da cõxa direita, que mais tarde se complicou numa artrite supurada do joelho do mesmo lado, vindo agravar o seu estado geral, e falecendo, a-pesar-de alguns dias apresentar uma relativa melhora, no dia 6 de agosto de 1936, por uma *embolia pulmonar*.

Até os 21 anos de idade sempre gozára boa saude. Daí para cá teve um pleurís supurado á esquerda, sofrendo uma pleurotomia com costotomia; foi operado novamente no mesmo local, durante a grande guerra, por um estilhaço de granada. Ha 2 anos teve um abcesso na fossa ilíaca direita, ficando da intervenção cirurgica uma fístula que levou 1 ano para fechar.

Por ocasião de ser examinado, chamou a atenção o encurtamento com que se apresentavam os dedos, tanto os das mãos como os dos pés. O contraste era evidente entre os dedos e o resto do pé ou da mão, que apareciam dessa maneira mais longos, em relação aos dedos. Os movimentos executavam-se normalmente. Não se observava nenhuma anormalidade muscular ou ligamentar ao nível das mãos ou dos pés.

Ademais, existia uma saliência óssea, indolor, na parte interna do cotovelo direito, que não era outra que a epitroclea aumentada de volume, acentuando assim o angulo aberto para fóra, formado pelo eixo do antebraço com o do braço. Todos os movimentos eram possiveis. Musculatura normal do antebraço e braço.

Perquirido sobre a anomalia que apresentava, disse que nascêra dessa maneira, herdando da mãe os mesmos defeitos fisicos, portadora tambem de dedos curtos nos pés e nas mãos, e de braços tórtos. O pai mor-

reu aos 50 anos com "grande febre" (sic). Tem um irmão vivo e forte. Não chegou a conhecer os avós. Acrescentou, ainda mais, que na localidade onde nascêra muitas pessoas possuíam a mesma deformidade, que passava por ser comum.

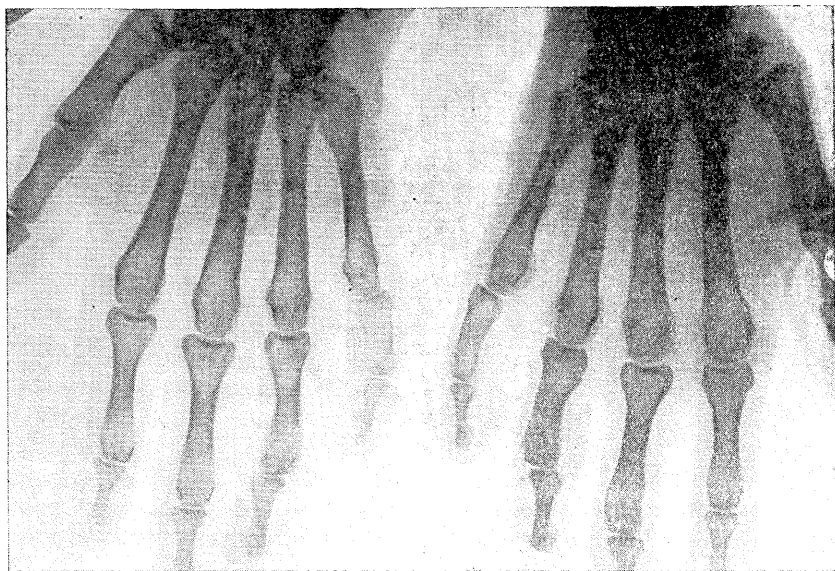


Fig. 1 — Mão Esquerda

Fig. 2 — Mão Direita

Radiografia Das Duas Mãos

Tratando-se duma anomalia congênita e hereditária, foi solicitado o exame radiológico dos pés, das mãos, e dos joelhos, cujos resultados podem ser apreciados nas figs. 1, 2, 3 e 4. Infelizmente, diante do estado cada vez mais agravador, não foi possível tirar novas radiografias, que melhor elucidassem certos pontos do carpo e do tarso, assim como para um melhor exame de todo o esqueleto.

Radiografia das duas mãos. — Nota-se de início a ausência duma das falanges. Os dedos estão reduzidos a duas falanges, reproduzindo o mesmo aspecto normal do dedo polegar. Os dedos mínimo e anular das duas mãos apresentam um pequeno desvio no sentido antero-posterior, sendo mais acentuado ao nível do 5.^o dedo, constituindo a chamada *camptodactília*.

Os metacarpícos não apresentam nenhuma anomalia.

O condilo carpíco, ao contrário, acha-se profundamente modificado. Os ossos carpícos, tanto quanto se pôde observar pela radiografia, perderam a sua individualidade anatómica. Tem-se a impressão que o trapezoide, o grande osso e o unciforme estão amalgamados num só bloco, que doutra parte fundiona-se parcialmente com os ossos da primeira fila carpíca. Infelizmente, a radiografia não permite um melhor exame de todo o carpo.

Radiografia dos dous pés. — A imagem radiografica evidencia lesões diversas e mais extensas que as anteriores.

Observa-se, também, a ausência duma falange nos quatro últimos dedos dos dous pés, como nas mãos, ficando reduzidos a duas falanges semelhantes ao grande podactilo. Além disso, as falanges dos 1.º e 4.º dedos de ambos os pés se acham fusionados, formando uma peça óssea unica. O eixo falangico dos grandes podactilos está encurvado, com a concavidade voltada para fóra. Ha uma pequena descalcificação das falanges.

Os metatarsicos estão modificados na fôrma e na estrutura, principalmente o 1.º metatarsico que se acha muito descalcificado. As diafises dos 2.º, 3.º e 5.º metatarsicos em ambos os pés estão atrofiados, com o diametro transverso diminuidissimo, mas com o tecido compacto e o ca-

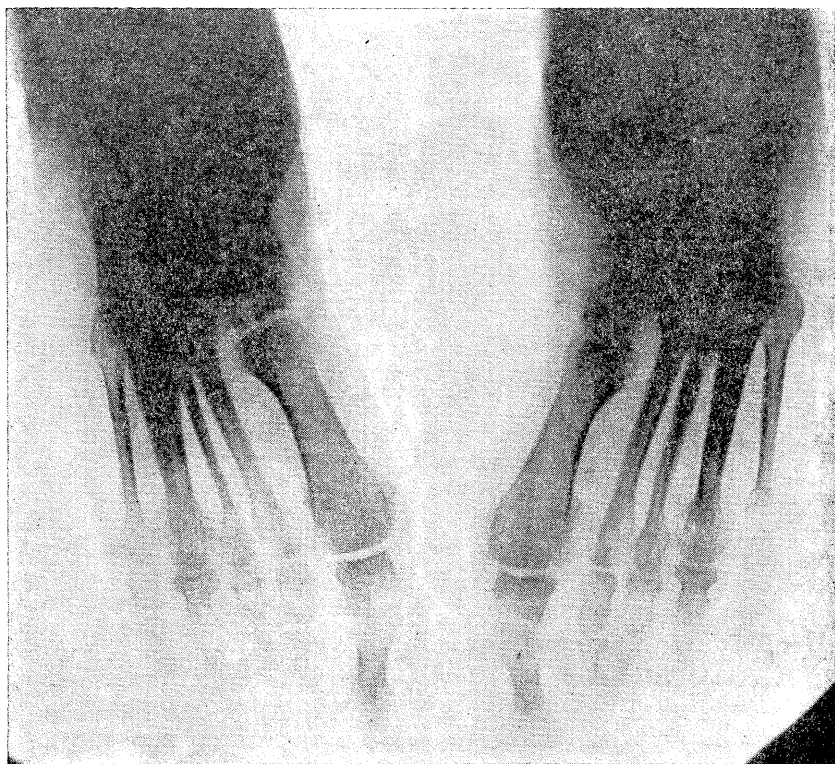


Fig. 3 — Pé Direito

Fig. 4 — Pé Esquerdo

Radiografia Dos Dous Pés

nal medular perfeitamente individualizados. As cabeças articulares dos quatro últimos metatarsicos estão bastante descalcificadas. As extremidades posteriores dos 2.º, 3.º e 4.º metatarsicos estão fusionadas entre si, assim como com os ossos do antetarsos.

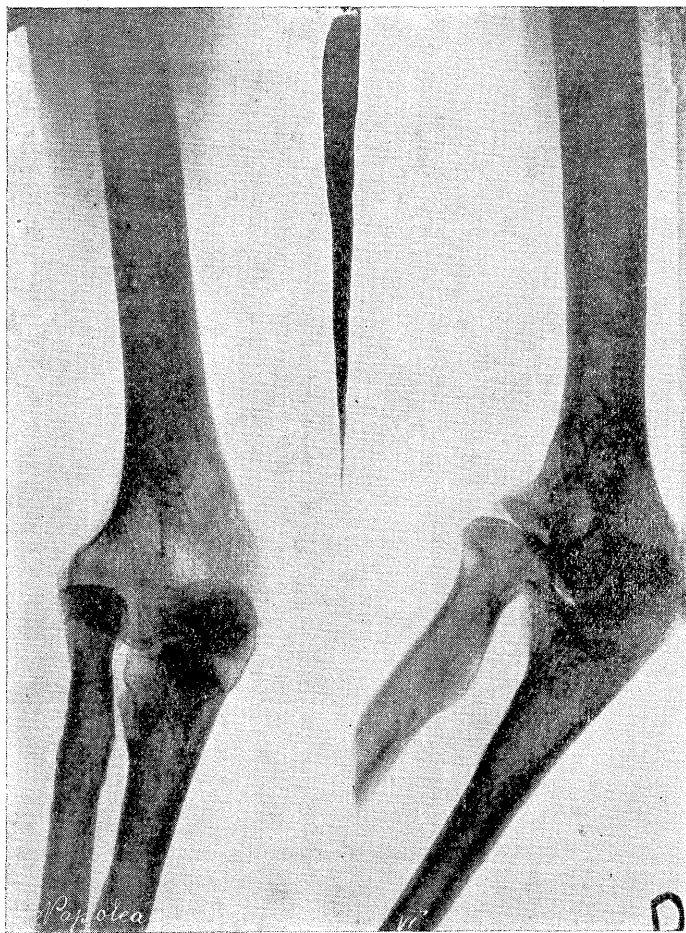


Fig. 5 — De face

Fig. 6 — De perfil

Radiografia Do Cotovelo Direito

Si, em seguida, se passar a observar o resto do pé, tanto quanto permitir a radiografia, a porção anterior do tarso oferece uma imagem grandemente alterada. Os ossos do tarso perderam a sua individualidade anatómica, tornando-se irreconhecíveis, com exceção do 1.º cuneiforme, que assim mesmo se acha modificado. Mas, os 2.º e 3.º cuneiformes, o cuboide e o escafoide fusionaram-se numa única péga óssea, que por sua vez se acha unida duma parte com as quatro ultimas extremidades distais dos metatarsicos, e doutra parte com o calcaneo e o astragalo. Tem-se a impressão que todos os ossos tarsicos, excetuando o 1.º cuneiforme dos dous lados, estão inteiramente soldados, formando uma unica péga óssea heterotípica. As superficies articulares do 1.º cuneiforme ainda subsistem, assim como a do escafoide que se articula com o 1.º cuneiforme. Como se depreende desta rapida descrição, as lesões apresentadas pelos ossos dos pés são mais intensas e extensas que a das mãos. Apesar-de tudo não havia perturbações funcionais que correspondessem á tão profundas lesões.

Radiografia dos dois cotovelos. — Notam-se, nas radiografias dos dois cotovelos, pequenas alterações na estrutura e na forma das extremidades articulares. No cotovelo direito, entretanto, a imagem radiografica de face revela uma epitróclea aumentada de volume, aliás manifestada pela deformação ao nível da face interna do cotovelo.

Radiografia dos dous joelhos. — Nada se observa de anormal, apresentando todos os dous joelhos um aspécto normal.

Interessante seria uma exploração radiológica completa de todo o esqueleto, afim de se verificar a presença ou não de outras lesões semelhantes.

Como classificar uma tal malformação óssea?

Trata-se, evidentemente, duma *osteodistrofia congenita e hereditária*, determinada por uma perturbação da *osteogenese*.

As perturbações osteogeneticas dividem-se, segundo Potel, em:

- a) *Distrofias Ósseas Sistematizadas.*
- b) *Distrofias Ósseas Localizadas.*

As primeiras abrangem todas as peças do esqueleto. As ultimas compreendem as lesões localizadas sobre um determinado numero de ossos.

O caso em apreço inclue-se, naturalmente, entre as Distrofias Ósseas Localizadas. Caracterizam-se por uma perturbação da evolução embrionária, determinando lesões do eixo pré-esquelético, quer no periodo de formação, quer no de diferenciação.

Potel distribue todas as variedades das Distrofias Ósseas em quatro grupos principais, a saber:

- 1) — *Perturbações da evolução dos rudimentos esqueléticos:*
 - a) — Os abortamentos (ectromelias);
 - b) — As hipertrofias.

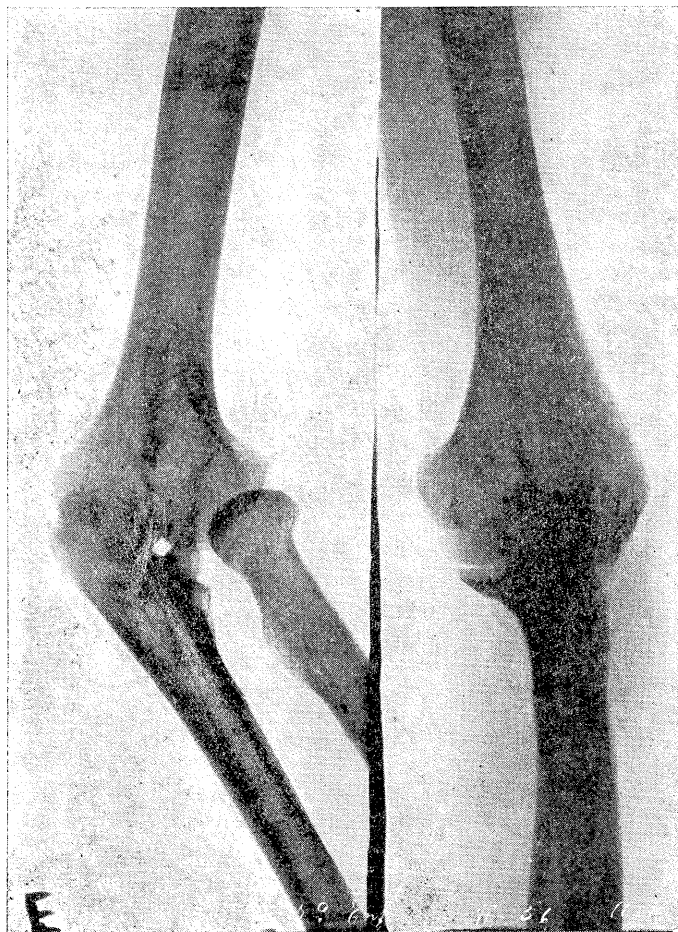


Fig. 7 — De face

Fig. 8 — De perfil

Radiografia Do Cotovelo Esquerdo

2) — *Perturbações da segmentação:*

- a) — As fusões anormais dos segmentos;
- b) — As segmentações exageradas.
- 3) — *Os desvios axiais:*
 - a) — Camptodactilia;
 - b) — Clinodactilia.
- 4) — *Os nucleos heteroplasticos aberrantes.*

Exostóses osteogenicas.

Em virtude da ausencia duma das falanges, nos quatro ultimos dedos das mãos e dos pés, poderia parecer um caso de *ectromelia*, isto é, uma malformação congenita caracterizada por um abortamento ósseo. Em ultima análise, poderia ser nas mãos uma *ectrodactilia*, e nos pés uma *cetropodia*. Tanto numa como na outra, incluem-se os casos caracterizados, quér pela ausencia completa ou parcial de todos os dedos ou dum dedo só, quér pela simples diminuição de volume dum dedo ou de parte do dedo (micro e braquidactilia), podendo haver toda a sorte de intermediarios. Entretanto, as lesões acima descritas parecem não se enquadrar nêsse diagnostico.

O carpo e o tarso apresentam, além disso, malformações congenitas que se enfileiram entre as perturbações da segmentação óssea, constituídas por fusões anormais dos ossos do carpo e do tarso. Ainda mais, as falanges dos 1.º e 4.º podactilos dos dous lados, tambem estão fundidas, mostrando, por assim dizer, a marcha que seguiram as primeiras lesões ósseas. Tudo leva a crêr que, a ausencia duma das falanges dos quatro ultimos dedos das mãos e dos pés, é determinada por um processo identico, isto é, houve uma fusão óssea. Resta saber quais foram os segmentos ósseos fundidos.

Não poderia ter havido, como se acredita na evolução embrionária do polegar, uma fusão da primeira falange com o correspondente metacarpico ou metatarsico? Eu teria aceito esta hipotese si, em toda a bibliografia consultada, eu não encontrasse um caso identico no Tratado de Ortopedia de Potel, á pag. 90, unicamente representado por duas radiografias das mãos, sem nenhuma outra descrição que de se tratar duma afecção hereditária, constituída por uma fusão da primeira e da segunda falanges. Nesse caso não havia lesão dos ossos do carpo.

Em resumo: as lesões acima descritas correspondem a uma Distrofia Óssea Localizada, Congenita e Hereditária, caracterizada por uma Fusão Anormal dos Ossos das Mãos e dos Pés.