

Dísostóse Cleido-Craniana

A proposito de 3 casos

por

E. J. Kanan

Docente de Clinica Cirurgica Infantil e Ortopedica. Professor de Biologia do Curso Complementar do Ginasio do Estado.

Trata-se duma afecção interessante e rarissima, motivos suficientes para a publicação desta comunicação, sem nenhuma originalidade, não tendo outro fito sinão o da divulgação. Antes de mais nada, é preciso salientar a pouca documentação que acompanha este relato, com exceção de duas radiografias o resto se cinge á descrição clinica. Foi por um extraordinário esforço é que conseguí, assim mesmo, a obtenção dessas radiografias, não me sendo possível a da cabeça que seria bastante ilustrativa, nem a fotografia dos pacientes em posições características que acreceria, ainda mais, a documentação e o interesse despertado por essa anomalia congenita. Não pude obter mais informações que as que se seguem abaixo, porque a mãe não voltou mais ao consultorio, prejudicando em parte a observação clinica.

Observações. — Em principio de 1936, quando veraneava em Torres, fui chamado para ver J. R. I. com quasi 40 anos, branco, casado, e que se queixava de muitas dôres ao nivel da articulação côxo-femural direita. Sem mais delongas pôz-me ao par que tinha uma **côxa vara**, diganosticada por um medico de Paris, e que de alguns meses para cá a marcha era claudicante, em consequencia da dôr que sentia no quadril direito, tendo ultimamente se exacerbado. Tinha estigmas evidentes de sífilis. Provavelmente, a dôr era causada pela **artrite deformante** consequente á **côxa vara**; a radiografia no caso em apreço seria dum auxilio inestimavel. Submetido a um tratamento pelo iodo-reto e bismuto, ao cabo de alguns dias começou a melhorar sensivelmente, a ponto de poder caminhar e se entregar ás suas occupações e distrações duma praia balnear. A historia desse doente não finalizou, e é no resto que está a parte interessante. Efetivamente, quando ia despedir-me, J. R. T. chamou-me a atenção de que não possuia as duas clavículas, podendo realizar um movimento incomum, como seja de propulsionar os côtos dos dous ombros para diante, a ponto de os juntar adiante do torax. Pela inspecção, as fôssas supra e infraclaviculares estavam apagadas. Pela palpação, sentia-se de cada lado duas pequenas extremidades ósseas, de mais ou menos 5 cms. de com-

primento, inseridas pela sua parte interna ao esterno, e terminando livremente, em ponta, de outro lado. Os ombros eram normais anatomica e funcionalmente.

Acrescentou depois que tinha quatro filhos, sendo os dous ultimos portadores do mesmo defeito, prometendo que me procuraria aqui, no fim da temporada de veraneio, para serem radiografados, visto não existir na localidade um aparelho de raios X. Passaram-se os meses sem que o avistasse, não permitindo que satisfizesse a minha natural curiosidade.

Em fins do ano passado, fui procurado no meu consultorio pela sua esposa, que me trazia uma das suas filhas com uma fratura subperiostica do terço médio do radio D, determinada por traumatismo diréto, pouco violento, sendo-lhe aplicado um aparelho gessado por tres semanas, e tendo ao cabo alta curada. Nessa ocasião, então, tendo mais o outro filho na companhia, aproveitei da minha unica oportunidade para conseguir as radiografias que se acham aqui, e dos seguintes dados abaixo descritos, porque nunca mais os vi.

Ana M, com 6 anos, branca, brasileira, filha de João R. T.

E' uma menina bem nutrida, com o caminhar um pouco vacilante, que a mãe attribue a um possivel defeito da coluna vertebral, apresentando realmente um esboço de **escoliose** de convexidade direita. A gestação e o parto foram normais. A dentição e os primeiros passos foram em épocas normais. Tem a cabeça volumosa, desproporcional em relação ao corpo; a grande fontanela não está completamente fechada. Estigmas evidentes de sífilis congenita; fronte olimpica; nariz em séla; abobada palatina em ogiva; dentes irregulares, mal implantados, grandes e pequenos, denteados; tuberculo de Carabelli; ganglios cervicais, epitroclianos e inguinais pequenos, duros, roliços e indolentes.

As fôssas supra e infraclaviculares dos dous lados estão apagadas. Nota-se na região hemiclavicular de ambos os lados, por ocasião da inspiração, uma saliência, que rapidamente desaparece na fase expiratoria. Pela palpação, em lugar das clavículas, percebem-se dous fragmentos cilindricos, resistentes, articulando-se pela sua parte interna com o esterno, e terminando livremente, em ponta, pela sua extremidade externa, longe do acromion, e sem contrair relação anatomica com êle. Esse fragmento clavicular se acha orientado para cima e para trás. A forma e a função da região escapulo-umeral são normais, permitindo ademais um movimento, não encontrado normalmente, qual seja o da propulsão dos dous côtos dos ombros para diante, a ponto de se tocarem facilmente e dando ao corpo um aspecto bizarro.

A não ser o esboço duma escoliose, acima citada, e os sinais clinicos duma bronquite, a pequena Ana nada mais apresenta de importante nos outros órgãos.

O exame radiológico forneceu os seguintes dados: Ha uma aplasia congenita parcial das duas clavículas, que são substituidas por dous fragmentos cilindricos, de direção obliqua para cima e para trás, articulando-se pelo seu extremo interno com o esterno, ao passo que a sua extremidade externa, ponteaguda, está livre e longe da superficie ar-

2209

ticular acromial, não se vendo nenhum tracto fibroso que pudesse servir de ligação entre eles. Além disso, nota-se, perfeitamente, a ausência da cavidade glenoide, em ambos os lados, e dando a impressão que ha uma subluxação umeral. (Fig. 1).

A outra observação é a do seu irmão Julio, com 4 anos, branco, brasileiro, filho de João R. T.

É um menino de bom aspecto, mas que apresenta os mesmos sinais de sífilis congenita que os da sua irmã: fronte olimpica; nariz em sela; dentes irregulares, grandes e pequenos, denteados; tuberculo de Carabelli; abobada palatina em ogiva; micropoliadenopatia indolente, nas regiões cervicais, epitroclianas e inguinias. A cabeça é volumosa, as bóssas frontais e parietais salientes, e a grande fontanela ainda aberta.

Pela inspecção, nada de anormal se nota na porção superior torácica dos dous lados, e, si não fôra a ampla projecção para diante dos dous ombros a ponto de se tocarem, a anomalia clavicular passaria despercebida. Com efeito, do lado direito nota-se, pela palpação, que ha uma solução de continuidade, de maneira a interromper no seu meio o eixo ósseo, isto é, ha uma **pseudartróse da clavícula direita**. As duas metades, porém, não occupam o mesmo nivel: a interna, articulada com o esterno, se dirige para cima, para fóra, e para diante; a externa, não articulada com o acromion, se dirige para baixo, para dentro, e para trás. As duas extremidades livres se superpõe dessa maneira. Quanto ao lado esquerdo, tudo se resume numa clavícula atrofiada, com a extremidade externa ponteguda e não articulada com o acromion, permitindo dest'arte a propulsão dos dous côtos das cinturas escapulares.

Excetuando o **metatarsus varus duplo**, o nosso pequeno observado não apresenta nenhuma outra deformidade.

As imagens radiograficas revelam os seguintes aspectos: a clavícula do lado esquerdo está situada horizontalmente, e com a fórma de S italico, sem estar a sua extremidade externa articulada com a superficie articular do acromion; do lado direito, percebe-se nitidamente a solução de continuidade (pseudartróse) da clavícula, a direcção dos dous fragmentos, e a superposição das duas extremidades livres. Também se verifica a aplasia da espadua, caracterizada pela ausencia da cavidade glenoide, dos dous lados. (Fig. 2).

Para finalizar, ha ainda a acrescentar que, quer do lado materno quer do lado paterno, não ha casos com a mesma anomalia; a mãe, aparentemente de boa saude, com varios abortos espontâneos, tem mais dous filhos, mais velhos que os outros dous, gozando boa saude. Tanto o pai como a mãe nunca se submeteram a um tratamento especifico energico e continuo, tendo a mesma norma em relação aos filhos.

Em resumo, são tres casos da mesma familia, portadores da mesma anomalia congenita: pai, uma filha e um filho. A filha com as mesmas lesões claviculares que o pai; as do filho, porém, são menos intensas.

Muito mais interessante seria uma exploração radiológica do esqueleto todo, principalmente ao nível do cranio, onde geralmente se deveriam encontrar outras lesões características, e que completaria a documentação destas observações. Infelizmente, isso não me foi possível, dadas as dificuldades que encontrei de todos os lados.

Diante dos sinais clinicos constituídos: pelo aumento de volume da cabeça, pelas fontanelas anteriores ainda abertas, e pela aplasia clavicular, evidenciada ainda pela radiografia, o diagnostico de **Disostóse Cleido-Craniana** pôde perfeitamente ser assentado. E' preciso, não obstante, acrescentar que é ainda acompanhada de outras deformidades tais como: **coxa vara**, **escolióse**, **metatarsus varus**, e aplasia bilateral das cavidades glenoides, em cada um dos pacientes.

DISOSTÓSE CLEIDO-CRANIANA

E' uma alteração da ossificação dos ossos membranosos, isto é, dos que passam do estadio membranoso ao estadio osseo sem passar pela fase cartilaginosa. Foi identificada pela primeira vez por Pierre Marie e Sainton, nos ultimos anos do seculo passado, denominando-a de **Disostóse Cleido-Cardiana Hereditaria**. (Potel):

Esta anomalia é caracterizada pelos seguintes elementos:

a) — **Aplasia clavicular**. — Ela é, geralmente, bilateral, e mais ou menos acentuada conforme os casos. A aplasia pode ser constituída por uma simples solução de continuidade do eixo ósseo, de maneira tal que, si os fragmentos claviculares fossem unidos, teriam o comprimento duma clavícula normal; a anomalia clavicular pôde ser, ás vezes, o unico sintoma observado, sendo os outros quasi nulos propiciando nessas condições a denominação de **Pseudartróse Congenita das Clavículas**.

O abortamento completo das clavículas já foi observado. Entre uma simples solução de continuidade e a ausencia completa das clavículas existem formas intermediarias. Assim é que a aplasia pôde ser constituída por dous nodulos de ossificação, reunidos por uma faixa fibrosa, permitindo a inserção muscular e ligamentosa; outras vezes tudo se reduz a um fragmento clavicular de extensão variavel, que se articula dum lado com o esterno, e do outro lado se termina livremente longe do acromion. A lesão das clavículas é, pois, muito variavel.

b) — **Aumento do volume do cranio**. — O aumento pôde ser insignificante; ha o desenvolvimento exagerado do diametro transversal

do cranio, assim como as bóssas frontais e parietais encontram-se aumentadas.

c) — **Retardamento da ossificação das fontanelas.** — As fontanelas, principalmente as anteriores, permanecem abertas durante muito tempo. As suturas persistem até uma idade avançada (47 anos num caso), e as escamas do temporal e do occipital não são formadas completamente (Potel). A evolução dentaria sofre tambem um atraso. (Oberthur).

d) — **Caráter hereditário e familiar.** — O caráter hereditário é negado por certos autores (Mouchet e Errard, Witas, Mutel e Foureche, Oberthur) (Henri Oberthur). A hereditariedade é direta e continua, a transmissão pode ser efetuada, pelo pai ou pela mãe, indiferentemente aos dous sexos (Apert citado por Potel).

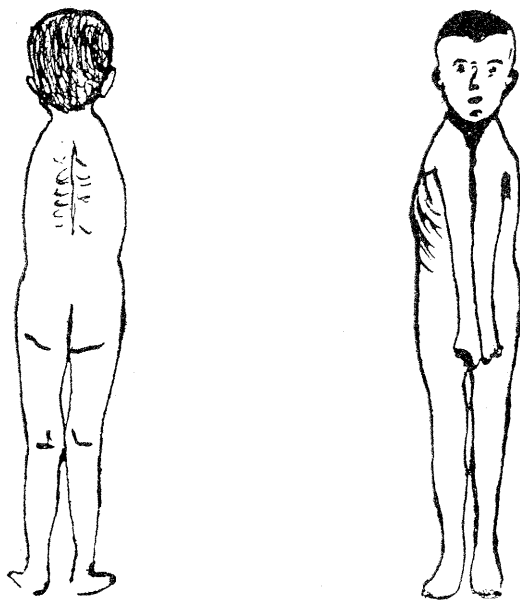


Fig. 3

A musculatura da cintura escapular é sufficiente para manter o côto da espadua, não advindo, por consequencia, nenhuma perturbação funcional. Em virtude da aplasia calvicular, o côto do ombro pôde ser projetado para diante do torax, chegando a tocar o do outro lado, tornando-se salientes os acromions, e permitindo o afastamento das omoplatas, num raio exagerado, em forma de aza. (Fig. 3).

Essa afecção é acompanhada de outras malforações: espinha-bifida oculta; hipoplasia dos óssos da pelvis (aplasia dos ramos isquio e iliopublicos com malformação das ancas — fórmula cleido-pelvica de Crouzon e Boutier); costelas cervicais; atraso da ossificação dos ossos

do carpo; atrofia das falanges dos podactilos; aplasia da cavidade glenoide da omoplata, de maneira a que a cabeça umeral subluxada se articule com a abobada acromial, a base craniana está incurvada cifoticamente na sincondrôse enfenocipital.

Duas são as hipóteses para explicar a origem da Disostôse Cleido-Craniana.

a) — **Teoria infecciosa.** — Léri, baseado em verificações de autopsias, acredita na natureza infecciosa desta afecção. Foram encontradas profundas lesões meningoencefálicas. Resta-nos si a lesão ossea é secundária, considerada como uma perturbação trófica de origem nervosa, ou é concomitante á lesão meningoencefálica, ambas como manifestações duma infecção difusa ocorrida durante a vida intrauterina. (Oberthur).

b) — **Tecria do oligohidramnios.** — Mutel e Fourche responsabilizam o oligohidramnios, permitindo que o musculo uterino faça uma pressão exagerada sobre as partes salientes do fêto (crânio-clavículas), e causando uma perturbação da ossificação por isquemia. E, como o oligohidramnios é determinado por uma alteração da placenta, a sífilis pode ser incriminada nesse caso, como em numerosas outras distrofias osseas.

Como não ha nenhuma perturbação funcional, visto a cintura escapular preencher satisfatoriamente o seu papel pela mesma razão não ha nenhuma indicação terapeutica.

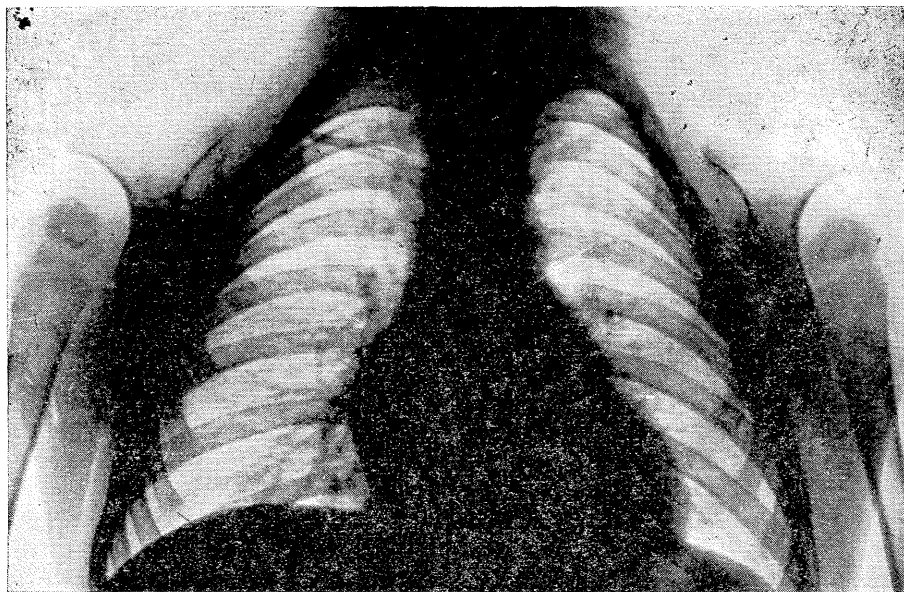


Fig. 1 — Radiografia de Ana R. I.
Aplasia parcial das duas clavículas. Ausência das cavidades glenoides.

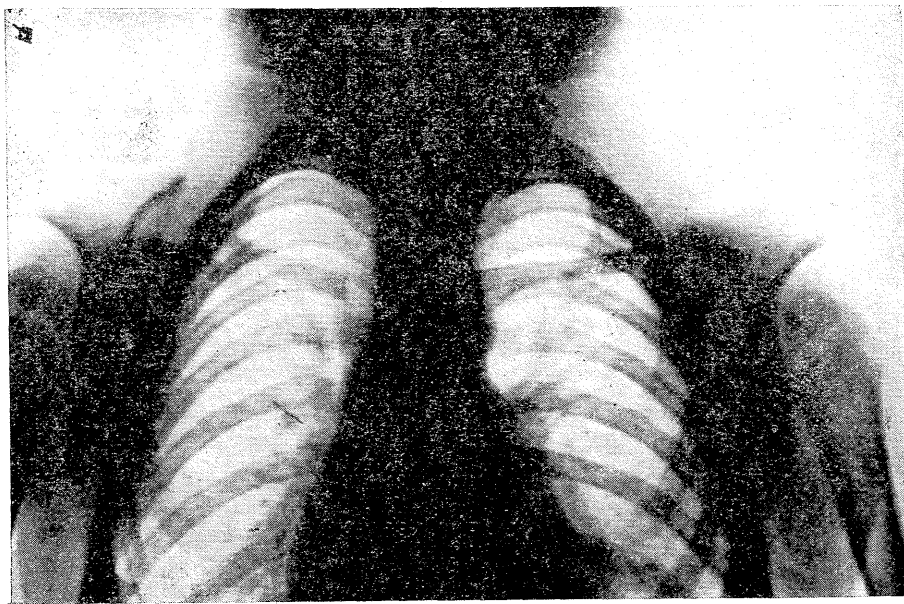


Fig. 2 — Radiografia de Julio R. T.
Aplasia parcial da clavícula E. Pseudartrose da clavícula D.
Aplasia das espáduas (ausência das cavidades glenoides).