Sobre a idiotia mongoloide (*)

pelo

Prof. RAUL MOREIRA

Substituto da 16.^a secção (clinica pediatria medica e cirurgica)

O que trago á vossa attenção é o commentario de um caso que, rapido, passou aos meus olhos de clinico, no afan do consultorio.

No dia 10 do mez de Maio p. p. foi-me levada á consulta a criança, cuja observação se segue:

Lassy, menina de 10 mezes de idade, de côr branca, natural deste Estado, de progenitores, relativamente sadios. O pae é syphilitico confesso, e a reacção de Wassermann, ha pouco procedida no seu sangue, foi positiva. A mãe accusa um aborto antes do nascimento da observada e soffreu varios abalos moraes, durante a gravidez, exhibindo, ao inicio della, vomitos incoerciveis. E' senhora de cerca de 40 annos.

Alimentada, exclusivamente, ao seio materno até bem pouco tempo, 8 mezes, época em que iniciou a alimentação mixta, com mingãos de farinha *Phosphatina*. Actualmente, ainda é nutrida pelo seio de sua mãe. Sempre de regular apparencia até esta idade, teve, antes, ligeiros abalos dyspepticos e, apezar de boa nutrição, seu

peso, que é agora de 7 kilos, foi sempre inferior ao das crianças de sua idade.

Não soube sua mãe precisar o peso do nascimento, relatando apenas que a criança *nasceu muito pequenina*. Ausencia completa de dentes.

Tem 4 irmãos, dos quaes, um, levado á minha presença, na mesma occasião, denota estigmas de heredo-lues.

O que mais impressiona á desolada senhora, e justamente por isso trouxe-me a filha ao consultorio, é o estado franco de flaccidez dos membros da menina, quer superiores, quer inferiores. Por isso mesmo, ella que é do interior do Estado, já consultou varios collegas e cada um fez sua hypothese a respeito do caso, o que não me soube informar, relatando, porém, que todos insistiram com o uso da pomada mercurial.

De facto, a minha pequena observada apresenta nitida hypotonia muscular, ao ponto de se conseguir que seus pésinhos venham tocar as orelhas. Posta em decubito dorsal sobre a meza de observação, deteve-se inerte, flaccida, deixando cahir pesada-

(*) Lido em sessão de 5 de Junho, na „Sociedade de Medicina“.

mente braços e pernas, quando, levantados, eram desprendidos do apoio. Dahi se conclue como facies de execução seus movimentos passivos. Quanto aos activos — quasi nullos, e deslocava, preguiçosamente, um dos membros superiores ou inferiores, para deixal-os ficar em attitude de abandono, como boneco de engonço, que alli se collocasse.

A pequena nunca se sentou, nunca firmou a cabeça, nunca se teve de pé. Procurando pol-a em posição erecta, verifiquei a impossibilidade absoluta dessa attitude. Tono muscular — bastante diminuído, e certa exuberancia de tecido adiposo invade o corpo da criança.

Cabellos escassos, mórmente na região temporal. Fontanella anterior — francamente palpavel. Ainda um esboço da posterior. Leve syalorrhéa. Bocca entreaberta. Labio superior levemente tumefacto. Lingua um tanto em procidencia, deixando vêr, constantemente, a ponta, entre os labios. Zonas de hypertrichose, maximé no abdomen. Ha, por vezes, incontinencia de urinas e fezes. Verifica-se gráo regular de brachicephalia (cabeça pequena e arredondada), e o nariz é do typo do nariz em sella.

A facies, emfim, da criança, recorda, com nitidez, a dos individuos de raça mongolica, o que, precisamente, mais prende a attenção de quem a observa.

O olhar é vivaz, por vezes; de outra feita, é indifferente. Estreitas e em direcção de obliquidade, as fendas palpebraes deixam vêr olhos escuros, pequenos, quadro que, desde logo, impressiona o clinico.

Nota-se falta de attenção para qualquer ruido que se lhe avisinhe, para qualquer objecto que a circumde, para qualquer ponto luminoso, para qualquer estimulo, emfim.

Collocando o relógio, por exemplo, como o fiz, á frente de seus olhos, desde logo me apercebi do estado de apathia que lhe caracteriza, pois não se orienta nem com a visão delle, nem com o seu ruido, e olha para pontos, ás vezes, oppostos. Depara-se-

nos, egualmente, sorriso inexpressivo e sem motivo.

Nada pude observar para o lado da pelle. O exame dos apparatus circulatorio, respiratorio, digestivo e genito-urinario, deu-me resultado negativo, a não ser a incontinencia de fezes e urinas, de que já me referi. Appetite é bom. O somno é tranquillo. Reflexos, quer superficiaes, quer profundos — normaes. Sensibilidades — integras.

No dia 26 do mesmo mez, reapareceu a pequenina á consulta, mostrando-se sua mãe mais animada, com o resultado que, na filhinha, parecia ter dado o uso da *Iodothyrima* Bayer e as fricções de unguento napolitano, que eu receitára á primeira vez que a vi.

Não sei si houve synergia entre o optimismo materno e o olhar do clinico, o certo é que percebi os movimentos activos de criança mais energicos, e o gráo de hypotonia muscular já não tão accentuado, tudo seguido de ausencia de syalorrhéa e a attenção era mais viva para os circumstantes. Espero-lhe a volta promettida, para acompanhar a persistencia da therapeutica, e para requisitar-lhe radiographia das extremidades, como reparo dos pontos de ossificação, e exame da curva hemo-leucoeytaria.

Em face do caso, rico de symptommas que não illudem, evidenciados pela hypotonia muscular accentuada, o estado de inattenção para o que a cerca, ausencia total de sensações, a bocca entre-aberta, de lingua procidente, a brachicephalia, tudo seguido da *facies* absolutamente caracteristica, emprestando-lhe physionomia de asiatico, não hesitei em estabelecer, na pequenina, o diagnostico de *idiotia mongolica*, *mongoloidé* ou *mongolismo*, como quizerem.

Entidade mórbida que se individualizou com o memoravel trabalho de Langdon Down, em 1866, baptisada por *mongolian idiocy*, teve estudo acurado no fim do seculo XIX, e, no nosso, tem sido objecto de multiplas cogitações curiosas, etio-patho-

genicas, mórmente com o advento das pesquizas endocrinologicas.

Citem-se os autores inglezes — Mitchell, Fraser, Shuttleworth, Telford, Ireland, Smith, Sutherland, os francezes — Bourneville, Comby, Desgeorges, Sérís, os italianos — De Sanctis, Lombrozo, Tedeschi, Cannata, Cozzolino, Luzzatti, Alberti, os allemães — Neumann, Weygandt. Peterson, no esplendido “Nervous and mental diseases”, não encontra justificação para o termo de *mongolismo*, e inclue os individuos dessa natureza n’um ou n’outro typo da classificação que faz das idiotias, concluindo: “I have seen several cases where the features had some resemblance to what might be called the Mongolian face, but all could be classed under one or the other of the above headings, and such physiognomies would seem to be purely fortuitous.”

A symptomatologia é muito rica, e toda não esteve desenhada na minha pequena paciente.

Afóra o que apontei sóem ser encontrados, em taes casos, outros signaes, como a pelle endurecida, marmorisada, por assim dizer, maximé nas extremidades, nas mãos e nas bochechas.

Em crianças maiores, já na segunda infancia, é nitida a inoclusão da fontanela anterior, e o seu fechamento alcança, por vezes, a idade de 5 annos.

Shuttleworth e Beach desvendaram doentes, em que o phenomeno só se fez com a idade de 15 a 20 annos! Não é raro que se nos deparem o estrabismo, a blepharite, o epicantho.

Em recente trabalho na “Pediatria” de Napoles, o Dr. Carmine Gallo apprehendeu 51 casos de epicantho, 12 de estrabismo, 8 de mystagmo e 18 de blepharite.

O Dr. Terrien, na sua “Ophtalmologie”, depois de descrever o epicantho, conclue: “Cet aspect n’est que l’exagération d’une disposition constante dans la race mongole”.

A lingua escrotal, rara antes de 3 annos, toma grande frequencia depois desta idade. A aboboda palatina é ogival, a dentição sempre retardada. Os dedos, com o evoluer

do individuo, exhibem-se pequenos, em mãos grossas e, não poucas vezes, são vistas a *isodactylia* e a *syndactylia*.

Com o decorrer do tempo, é facil perceber como o mongoloide tem grande tendencia a phenomenos exsudativos do apparelho respiratorio, assim como se assignalam vicios cardiacos congenitos, notadamente a cyanose, por persistencia do orificio de Botal, e a doença de Roger ou communição intra-ventricular.

Quanto ao estado psychico desses doentinhos, nem mais é preciso do que transcrever-vos as recentes palavras de Carmine Gallo, que nos orientam detidamente:

“In generale si può affermare che lo sviluppo psychico varia molto da caso a caso. Già nel primo anno di vita si può riconoscere un semplice ritardo di sviluppo da una vera idiozia. Di solito i lattanti mongoli sono indolenti, tanto da essere ritenuti dai parenti di indole buona, sono tranquilli, e rappresentano per alcune famiglie tipi singolari di bontá.

Alla fine del secondo anno manca ancora l’articolazione della parola e l’idiozia diventa manifesta, perchè i mongoli ancora non riconoscono le persone di famiglia, nè dimostrano alcun interessamento per la vita esterna, come i bambini sano della loro età. Già in questa età possono dimostrare una predilezione per la musica ritmica.

Nel corso del secondò o del terzo anno questo comportamento torpido si trasforma di solito in uno spiccatamente eretistico, a fondo allegro. Ciò abbiamo constatato quasi senza eccezione nei nostri casi. Tutti i sentimenti sono in loro quanto mai labili, spesso si osservano accessi di ira, ma anche questi rapidamente scompaiano.

La parola compare in retardo, è difficile e male articolata, la voce è aspra e rauca in molti casi. 12 dei nostri mongoli appartenenti alla seconda infancia, fra cui sono, da menzionare bambini di cinque, sei e sette anni, non parlavano affatto. Un altro bambino, di sei anni e mezzo, parlava a monosillabi.

Tuttavia l’apatia e l’inerzia non sono no-

tevoli como nel mixedema. Il mongolo, affettuoso, amante delle carezze, è tímido con le persone estranee, è pouco obbediente, è testardo. È sensibilíssimo al rumore ad alla musica, balla volentieri, danza com cadenza, ciò che denota in lui conservação della memcria musicale. A mesura che il bambino cresce, la sua memoria si sviluppa in un certo grado e nei casi lievi gli si può insegnare a leggere, a scrivere, ma i suoi progressi sono molto lenti e mediocri.

Spesso dimostra una particolare inclinazione per la numerazione, per i calculi e per la musica. Valendosi del suo intuito d'imitazione che si addimosttra nello scimmiettare con agilità e destrezza ad es. I gesti ed i movimenti di chi lo circonda, gli si potrebbero insegnare i mestieri che non esigono ragionamenti, coordinazione mentale notevole."

Em nosso meio, os casos são certamente raros, porquanto não me consta outra observação publicada, entre nós. Ha 2 annos, mais ou menos, passaram-me pelo Dispensario de Crianças da Santa Casa, 2 casos de caracter frusto, doentes que quasi sempre escapam á observação e não figuram nas estatísticas de todos os tempos.

Em S. Paulo tem sido registrado, com frequencia, um signal, não pathognomônico do mal em questão, pelo Dr. Clemente Ferreira, cujas notas tem-nas publicado os "Archives de Médecine des Enfants", de Paris. Que sejam lembrados também, sobre elle, casos de Eyzaguirre, no Perú, de Morquio, no Uruguay, de Calvo Mackenna, no Chile. Refiro-me á mancha azul, que predomina na raça amarella.

Estas manchas, cujo colorido depende do accumulo, no derma, de cellulas grandes de pigmentação, descriptas, pela primeira vez, por Bälz, occorrem em crianças normaes, e a estas se refere o illustre Dr. Clemente Ferreira.

Entretanto, ha a assignalar que tal particularidade, em ausencia do mal que nos

occupa, prefere, sobretudo no Brasil, os mestiços e os negros.

Pois Clemente Ferreira mostra que, em 1920, por exemplo, 485 lactentes inscreveram-se no serviço de consultas do departamento sanitario de S. Paulo.

Sobre 440 lactentes brancos, 22 apresentavam a mancha mongolica ou 5%. Dos 38 mestiços, 24 exhibiam-na ou 63% e dos 7 negros, havia 3 com o signal ou 43%.

Em clinica, algumas vezes me é dado perceber algumas dessas manchas, quasi todas na região sacra, e, constantemente, em crianças morenas. Ellas têm despertado attenção, por igual, do meu illustrado collega Prof. Nogueira Flôres.

Comby, em 1920, fez accentuar que ella, na França, não existe em crianças louras, claras, mas vista, tão sómente em lactentes e infantes de pelle escura, denunciando qualquer analogia com os de raça amarella.

Elle vae mesmo mais adiante, considerando-a como vestigio da muito antiga mistura de asiaticos e europeus, nos grandes conflictos da Idade-Média. Comby conceite a monographia sobre o assumpto, frisando bem que:

"La tache mongolique n'a aucune importance clinique; elle ne cause aucune souffrance, n'est pas sentie par l'enfant et passe souvent inaperçue. La cherchant systématiquement, nous l'avons trouvée chez un certain nombre d'enfants, la faisant remarquer aux parents que ne s'en étaient pas aperçus."

Tambem Cozzolino, demonstrando como as manchas referidas são frequentes no territorio italiano, observa que, em 12 casos de idiotia mongoloide, recentemente por elle estudados, só um apresentou tal estigma.

Os 5,5% de todos os idiotas, existentes nos hospitaes irlandezes, são mongoloides, segundo notas de Van der Scheer e, na Inglaterra, Shuttleworth admite que, sobre 100 idiotas, ha 5 do typo em referencia. Langdon Down eleva a proporção a 10%.

No Royal Albert Asylum, sobre 2900 admissoes, são notados 158 idiotas desta categoria.

Depois de 1904, época onde o estudo da nossa entidade clinica foi bem aprofundado, Comby, com 69 observações pessoais, conclue ser ella tão frequente na França como na Inglaterra, pois, de facto, invade todas as raças, todos os paizes, todos os climas.

No que tange á idade, falam as estatisticas que a sua maior frequencia é vista na primeira infancia.

No tocante ao sexo, vivem ainda opiniões divergentes. Comby, nos casos atraz referidos, accentuou serem 37 homens e 32 mulheres. Cozzolino, no seu magnifico tratado de Pediatria, mostra que, sobre 28 casos até Maio de 1922, 20 eram meninos e 8 mulheres, e a maioria dos autores segue identicas conclusões.

Não fosse a symptomologia claramente exhibda na observada, com a *facies typica*, a brachicephalia, a hypotonia muscular, a lingua precidente e o gráo de embotamento psychico, não illudindo quanto á idiotia, e, certo, viriam á baila outras entidades mór-bidas, a estabelecer confusão.

Bem se vê que a hypotonia dos musculos, tão saliente na doentinha, levando-nos a comparal-a a boneco de engonço, de membros que se deslocam com facilidade extrema, póde fazer suggerir ao clinico duas affecções que se mostram de feitio identico: a *Doença de Oppenheim* e a *Syndrome de Förster*, isto é, a fórma atonico-astatica da paralyasia 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 toda 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 fórma elasticas que davam ao individuo attitudes do *homem de bor-racha*.

Além disso, accrescente-se que este conjuncto morbido perdeu a individualidade,

não tendo, para as ultimas pesquisas anatomoclinicas, differença com a Doença de Werdnig-Hoffmann: ambos a poliomyelite diffusa chronica da primeira infancia.

A Syndrome de Förster inicia-se diversamente; a anamnése desvenda causa toxica ou auto-toxica no organismo infantil, o que se traduz por paralyasia cerebral, quasi sempre de origem luetica.

Demais, nella, 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.

No que tange á *idiotia myxoedematosa*, o meu caso della se distingue, sobretudo pela physionomia inegavel do asiatico, pela nutrição mais ou menos normal, sem edemas generalisados, pela hypotonia muscular. Diagnostico differencial, entre ambos, mais preciso, está no evolver do doente, pois os dois estados psychicos tomam rumos distinctos de reacção.

Em annos ultteriores, o mongolico nada apresenta de myxoedema, de manismo, de apathia ou falta de excitabilidade, nem de parada na architectura corporal e espirital, tal succede ao cretinismo esporadico.

Egualmente facil será destacar o conjuncto symptomatico da pequeninha do *rachitismo*, com a riqueza de signaes classicos, a achondroplasia, com a micromelia, tão de seu aspecto clinico, o infantilismo e o nanismo, pois prepondéra, no mongoloide, a fundamental o diagnostico, a *facies* de chinês, que não deixa duvidas.

Para elles, pois, é de se concluir com a phrase incisiva de Scholz: "Wer einen gesehen hat, hat alle gesehen."

Enveredando agora para o campo etiopathogenico da affecção em jogo, multiplas têm sido as hypotheses levantadas, e cada autor vê, no numero mais ou menos alto de seus observados, bases para conclusões sobre uma ou outra causa.

Não está, porém, para que se duvide, mesmo encarando estatisticas que compulsei, que o estado materno, quer physico,

quer psychico, durante a gravidez, tem valor incontestavel.

No meu caso, a progenitora affirma ter sido victima de varios abalos moraes, no decurso da gestação, incommodos de varia especie, mêdos repentinos, franco nervosismo, nove mezes ruidosos, emfim, de estados nauseosos frequentes, de vomitos incoerciveis.

Outro facto que se assignala, é a idade elevada dos paes e, no meu caso, a mãe é senhora de cerca de 40 annos.

Em 120 doentes identicos do Royal Albert Asylum, 41 provinham de mães de mais de 40 annos. Em 16 de Hyorth, 11 tinham mais de 40 annos, uma contava 47, duas 44 e sómente duas tinham menos de 30 annos.

Entretanto, estudo detido de Goddard, em 290 casos, conclúe serem os paes capazes de engendrar mongolicos, em qualquer idade, de 20 a 60 annos.

A gravidez muito repetida tem sido apontada como factor do mal, assim como doentes dessa natureza são, em geral, os ultimos filhos ou, raramente, são os primeiros.

Facto curioso é o apontar-se que o idiota mongoloide apenas se demonstra n'um só dos filhos da mesma familia, por mais numerosos que sejam. Cite-se, comtudo, a observação de Babonneix que assistiu dois casos na mesma familia e o estudo recente de Pardee, em 1920, sobre "Two cases of Mongolian Idiocy in the same family."

E' preciso lembrar ainda mongoloides gemeos, com o caso curioso de Stafford Mc Lean, in the "Journal of the American Medical Association", de janeiro de 1922, de gemeos de sexos differentes, a menina — perfeita e o menino — mongolico.

Em 107 casos do Royal Albert Asylum, 68 mongolicos eram os ultimos nascidos, e os restantes, occupando logares varios, na escala do nascimento, nenhum delles, porém, foi o primogenito.

Na estatistica registada pelo Earlywood Asylum, 50 % eram os ultimos filhos, emquanto 13 % os primeiros, evidenciando, dest'arte, que mais da metade dos casos,

estudados nos asylos inglezes, pertence a filhos mais moços de familias numerosas.

A diathese urica, a neuropathia dos ascendentes, a tuberculose, o alcoolismo e, sobretudo, a syphilis, na minha doentinha confirmada, lembram-se, de continuo, como factores efficientes, na eclosão do mal que nos occupa.

Seguindo opinião de Comby, não deriva, nem da infecção syphilitica, nem da tuberculose, mas se o considere como producto indirecto da decadencia do organismo materno, seja qual fôr a causa, ou idade dos paes, ou gravidezes multiplas, ou depressões nervosas, ou tuberculose ou syphilis.

Stevens crê na origem heredo-luetica do mongolismo, pelo que a syphilis agiria, alterando as glandulas endocrinas, particularmente, para elle, a hypophyse.

Carmine Gallo, tendo praticado a reacção de Wassermann 70 vezes, em 35 crianças, conclue:

"Abbiamo potuto costatare come essa abbia dato resultato positivo complessivamente in 26 casi appena, per cui pur non potendosi negare importanza alla lue nel determinismo dell'affezione, bisogna ammettere anche l'influenza di altre cause."

Stöltzner chama attenção sobre um estado de hypothyroidismo materno, durante a gravidez, e Cozzolino remata: "Non mi sembra debbano irrevocabilmente contrastare a tale concezione unitaria l'insuccesso della terapia tiroidea e il quadro ematologico, che nel soggetto mongoloide corrisponde a quello di un bambino sano entro i primi dieci anni, mentre nel myxedematoso é caratterizzato da linfocitosi a spese dei granulociti con neutropenia e da eritrocitopenia e diminuzione del tasso emoglobinico."

Sajous, no esplendido "Internal Secretions and principles of medicine", fez estudo comparativo com a alimentação da raça mongolica, mórmente o arroz, e a predominancia delle na nutrição dos genitores e doentinhos referidos, demonstrando a carencia das vitaminas nos alimentos dos chinezes e japonezes e dos elementos chimicos que tanto

faltam, para o evolver ponderal, estrutural e psychico nesses individuos.

Asseverou que, desses ultimos, o mais em falta é o phosphoro, e cita trabalhos de autoridades, para justificar que o pericarpo do arroz, removido durante o processo de purificação, é precisamente o que contem componentes organicos soluveis, ricos daquella substancia. Sua carencia, assim como é a causa do beri-beri, o é tambem do desenvolvimento deficiente dos tecidos e diz: "the osseous and cerebro-spinal systems and also primarily of the thymus gland, which, though its nucleins, insures the development of these systems."

Assim, pois, Sajous é de parecer que a pathogenia da idiotia mongoloide reside na influencia de alimentação, pela analogia entre esses doentinhos e os japonezes, chinezes, anamitas etc.... Os modernos endocrinologistas, sempre abeirados ás questões do metabolismo, pela hyper ou hypo-funcção das glandulas de secreção interna, affirmam, como efficiencia do mal, o disturbio dellas, mórmente depois que Unger, em 1912, comunicou seu famoso caso, onde coexistiam phenomenos myxoedematosos e mongoloides.

Concluamos então que factores diversos são capazes de influir, de maneira especial, sobre o feto, durante a gravidez, seja o alcoolismo, a syphilis, a tuberculose, sejam os traumatismos psychicos, as emoções nos primeiros mezes de concepção, provocando disturbios hormonicos notaveis.

Accrescente-se, como remate, que, em necropsias de casos typicos, o cerebro e o systema nervoso inteiro tão sómente tem evidenciado evolução cellular e geral imperfeitas, o que succede tambem ao systema osseo.

A percussão, em alguns casos, a radiographia, em outros, mostram de quando a quando, ausencia, assim como atrophia e hypertrophia, do thymo, ao lado de lesões que se

assignalam na glandula thyroide, na hypophyse e nos órgãos genitales.

A cura thyroidiana deve ser tentada, em todos os casos, não obstante o mongolismo não se affirmar como doença endocrina definida, e sobretudo quando se associam symptomas de hypothyroidismo.

Nota-se, entretanto, como os resultados não se mostram palpaveis, frisantes, tal acontece ao myxoedematoso, de pathogenia bem estabelecida, com a acceleração do intercambio nutritivo, que chega, por vezes, ao normal.

No mongoloide é visivel o effeito util dessa medicação, no que concerne á preguiça psychica, á obesidade, á constipação, á ossificação das fontanelas.

Uteis o são igualmente as fricções estimulantes, os banhos salgados, a vida ao ar livre, em magnificas condições de hygiene.

Com particular carinho deve ser encarada a educação da criança, pelo methodo Bourneville, ensinando-lhe a leitura, a escripta, o desenho, trabalhos leves, enfim, que não exijam esforço intellectual intenso, impossivel de se conseguir de um cerebro que lucha com pouca actividade.

Em casos de probabilidade ou de certeza de syphilis, institua-se o tratamento especifico, que o clinico saberá escolher.

Conclue-se dahi a reserva do prognostico. Casos leves são susceptiveis de melhora no somatismo e na educação. Estes passam, ás vezes, despercebidos, no seio das familias e da sociedade. Mas são raros. Quasi sempre seguem o seu curso de incapacidade physica e intellectual congenita.

Não soffrem, mas fazem soffrer.

E as lagrimas que brotaram dos olhos maternos, com a sentença do prognostico, eram bem o presagio do futuro de sua filha...

Maio 31 1925.