

## Síndrome de Van der Hoeve (Escleróticas azuis, fragilidade ossea e surdês)

por

Corrêa Meyer

Catedrático de Clínica Oftalmológica

Esta observação, abaixo desciminada, foi lida ha varios anos na Sociedade de Medicina de Alegrete.

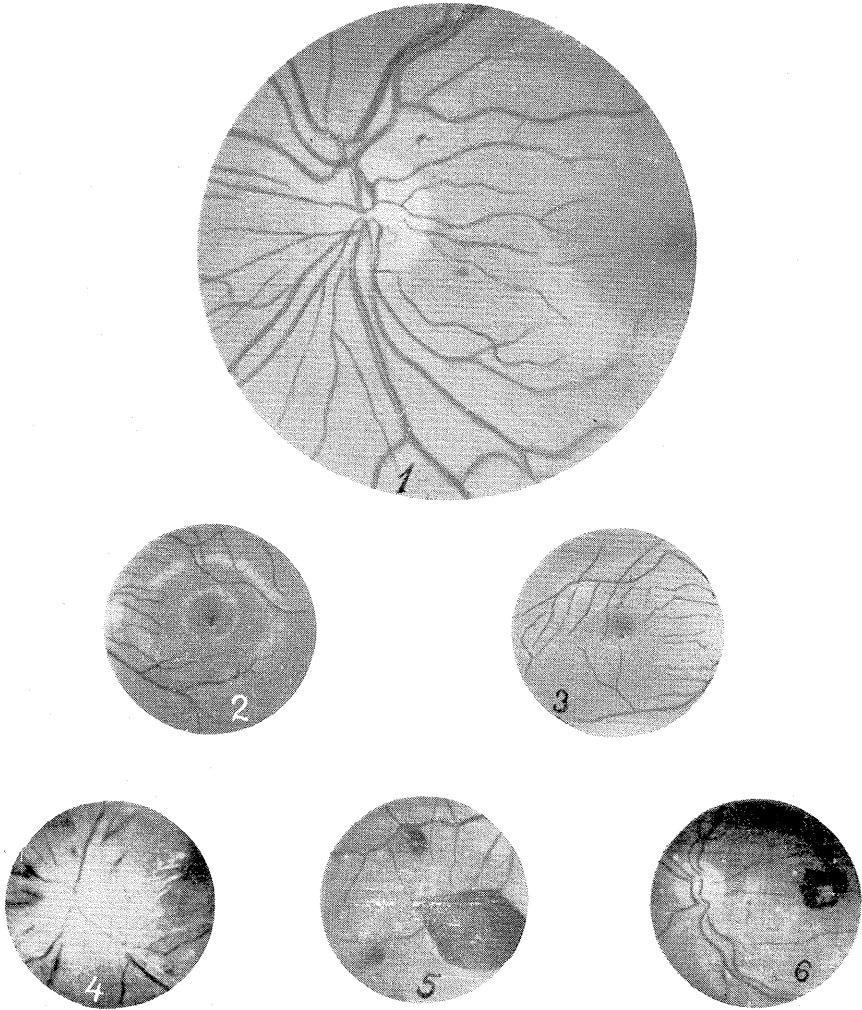
Nestes ultimos tempos, copiosa tem sido a literatura publicada. Dela não fazemos referencia nesta pequena contribuição com o fim de resaltar o primeiro trabalho nosso, de autoria do Dr. Edilberto Campos, e de conservar o espirito e a originalidade da observação relatada á culta Sociedade de Medicina Alegretense, que teve o merito de agremiar, embora por poucos anos, valores incontestes da Medicina Riograndense.

Na Revista Brasileira de Medicina e Farmacia, correspondente aos mêses de Julho, Agosto e Setembro de 1926, o Dr. Edilberto Campos refere, sob a epigrafe — olhos azuis — tres casos de esclerótica azul e trata de sua relação com a fragilidade ossea e com a surdês por otoesclerose, num artigo que muito interessa não só ao especialista como ao clinico, a quem a questão aféta muito de perto. Este autor expõe, no seu trabalho, que é pequeno mas claro e preciso, os seus casos, cujos doentinhos haviam sofrido fraturas osseas, luxações e distorsões diversas dos membros.

Em nenhum destes tres observados do Dr. Campos houve a otoesclerose (surdês), mas na genealogia de um deles, se encontravam varios casos de surdês. No caso que nos foi dado agora observar, ha a coexistencia da otoesclerose, das fraturas e das escleróticas azuis, encontrando-se o mesmo sindromo, no pai e na avó da enferma, segundo sua informação confirmada pelo marido.

M. L. V. F., branca, 21 anos, casada com A. F., nos procura consultando por uma surdês do ouvido direito, que ha mais de 2 anos, se vem nêle instalando e progredindo, cada vês mais.

O exame do ouvido nos revela em seu conduto um corpo estranho( algodão de envolta com cerumen endurecido), que foi retirado, mas esta desobstrução em nada modificou a sua audição que continuava deficiente, quasi nula. Persistiu pois a surdês. O timpano se mostra ao espéculo tipico da otoesclerose, explicando a surdês. As provas de ouvido com o diapasão confirmam este diagnostico e certificam a extrema diminuição de audição da examinada. O ouvido esquendo em menor grau, já apresenta o inicio do mesmo mal do outro. Mas o que chama atengção, mesmo a um observador inesperto, é o franco e acentuado matiz azul das escleróticas de M. L. Dois sintomas



#### Album retinografico

Clinica do Dr. Corrêa Meyer. Catedrático de Clínica Oftalmológica na Faculdade de Medicina de Porto Alegre.

1. — Fundus oculi normal.
2. — Região macular normal, com reflexos perifereais e perimaculares.
3. — Região macular normal.
4. — Retinite albuminurica: edema papilar, hemorragia retiniana e exsudatos peripapilares.
5. — O. D. Hemorragia préretiniana (caso de anemia perniciosa).
6. — O. E. Hemorragia préretiniana (caso de anemia perniciosa).

juntos: otoesclerose e escleroticas azuis. Agora, a anamnese da doente. Os seus commemorativos rezam o seguinte:

Com a idade de 4 mezes fraturou o humro esquerdo, com 4 anos o femur esquerdo e com 18 anos sofreu uma queda que a prostou no leito, com um aparelho no quadril esquerdo, durante oito meses, não sabendo informar si houve fratura, luxação ou distorsão.

Aos 19 anos casou-se, tendo agora um filho sadio, que nasceu a termo, apresentando, porem, no joelho direito, uma macula rubra, congenita. Está novamente gravida, de 4 meses, notando desde o inicio desta gravidês que a sua audição está diminuindo rapidamente. Apresenta M. L. o ganglio de Ricord bem perceptivel no braço esquerdo. Ouve-se um sopro, cujo tempo não pudemos precisar, no fôco aortico.

#### Antecedentes:

Seu pai F. V. S., de 70 anos, é completamente surdo, possui as escleroticas azuis e dos 17 aos 60 anos, fraturou por 9 veses, diferentes ossos: a clavícula direita, por tres veses, os dois femures e os ossos de ambas a pernas. Não diz ao certo si todas as fraturas foram em consequencia de traumatismo. Ha três anos usa o velhinho mulletas, por incapacidade fisica.

A avó de M. L., já falecida, era surda, tinha os olhos azuis e soffrera diversas fraturas.

A irmã mais velha de M. L., com 24 anos, não tem os olhos azuis, não é surda, mas já fraturou dois ossos dos membros por 2 vezes.

Alem destes tres sintomas descritos e verificados nesta nossa observação, o Dr. E. Campos, citando varios autores que estudaram o assunto, refere o relaxamento das capsulas e dos ligamentos articulares, que tambem verificou num dos seus casos.

Apert, na Societé de Pediatrie, sessão de Junho de 1925, diz que alem das escleroticas azuis, que se encontram na osteopsatirose, que é o nome generico do sindromo que estamos tratando, se verifica frequentemente ao nascer um amolecimento do cranio.

Marfan, Lesné e Nobécourt, em diferentes casos de fragilidade ossea, verificaram este amolecimento ao nascer da calote cranica.

A otoesclerose, já sabemos de ha muito, é uma afecção que se traduz anatomicamente por uma osteoporose da capsula do labirinto, muitas vezes acompanhada tambem de rarefação do osso temporal, dos ossos restantes do cranio, assim como dos outros do corpo.

Qual a etiologia desta afecção, por muitos descrita com o nome de osteopsatirose?

Será uma afecção por carencia de vitaminas ou será, como fala Terrien, uma insuficiencia das paratireoides?

Será sífilis?

Nobécourt diz que existe um sindromo de fragilidade ossea, mas a sífilis não pôde ser incriminada senão em alguns casos, pois as lesões osseas que a sífilis prodús diferem das que se encontram nestes outros doentes.