

*Nina Rodrigues (R. 171)*

FACULDADE DE MEDICINA DO RIO DE JANEIRO

THESE

DO

Dr. Raymundo Nina Rodrigues



1887

UNIVERSITY OF MICHIGAN LIBRARY

SECRET

PROPERTY OF THE UNIVERSITY OF MICHIGAN

# DISSERTAÇÃO

Segunda cadeira de clinica medica de adultos

*Das Amyotrophias de origem peripherica*

## PROPOSIÇÕES

Tres sobre cada uma das Cadeiras da Faculdade

# THESE

APRESENTADA

A

**FACULDADE DE MEDICINA DO RIO DE JANEIRO**

Em 29 de Agosto de 1887

E perante ella sustentada em 31 de Dezembro de 1887

PELO

*Dr. Raymundo Nina Rodrigues*

Natural do Maranhão



RIO DE JANEIRO

TYPOGRAPHIA, LITHOGRAPHIA E ELECTROTYPIA A VAPOR

**LAEMMERT & C.**

71, RUA DOS INVALIDOS, 71

1887

# FACULDADE DE MEDICINA DO RIO DE JANEIRO

**DIRECTOR.**—CONSELHEIRO DR. BARÃO DE SABOIA.  
**VICE-DIRECTOR.**—CONSELHEIRO DR. BARÃO DE S. SALVADOR DE CAMPOS  
**SECRETARIO.**—DR. CARLOS FERREIRA DE SOUZA FERNANDES

## LENTES CATHEDRATICOS

Os Illms. Srs. Drs.	
João Martins Teixeira (Examinador)	Physica Medica.
Augusto Ferreira dos Santos	Chimica mineral medica e mineralogia.
João Joaquim Pizarro (Examinador)	Botanica e zoologia medicas.
José Pereira Guimarães	Anatomia descriptiva.
Antonio Caetano de Almeida	Histologia theorica e pratica.
Domingos José Freire	Chimica organica e biologica.
João Baptista Kossuth Vinelli	Pathologia geral.
João José da Silva	Physiologia theorica e experimental.
Cypriano de Souza Freitas	Anatomia e physiologia pathologicas.
João Damasceno Peçanha da Silva (Presidente)	Pathologia medica
Pedro Afonso de Carvalho Franco	Pathologia cirurgica.
Conselheiro Barão de S. Salvador de Campos	Materia medica e therapeutica especialmente brasileira.
Luiz da Cunha Feijó Junior	Obstetricia.
Visconde de Moita Maia	Anatomia cirurgica, medicina operatoria e appparelhos.
Conselheiro Nuno Ferreira de Andrade	Hygiene e historia da medicina.
José Maria Teixeira	Pharmacologia e arte de formular.
Agostinho José de Souza Lima	Medicina legal e toxicologia.
Conselheiro Barão de Torres Homem	} Clinica medica de adultos
Domingos de Almeida Martins Costa (Examinador)	
Conselheiro Barão de Saboia	} Clinica cirurgica de adultos
João da Costa Lima e Castro	
Hilario Soares de Gouvêa	} Clinica ophthalmologica.
Erico Marinho da Gama Coelho	
Candido Barata Ribeiro	} Clinica obstetrica e gynecologica.
João Pizarro Gabizo	
João Carlos Teixeira Brandão (Examinador)	} Clinica medica e cirurgica de crianças.
	} Clinica de molestias cutaneas e syphiliticas.
	} Clinica psychiatica.
Oscar Adolpho de Bulhões Ribotro	Anatomia descriptiva.

## LENTE SUBSTITUTO SERVINDO de ADJUNTO

Oscar Adolpho de Bulhões Ribotro . . . . . Anatomia descriptiva.

## ADJUNTOS

	Physica medica.
	Chimica mineral medica e mineralogia.
Francisco Ribeiro de Mendonça	Botanica e zoologia medicas.
Genuino Marques Mancebo	Histologia theorica e pratica.
Arthur Fernandes Campos da Paz	Chimica organica e biologica.
João Paulo de Carvalho	Physiologia theorica e experimental.
Luiz Ribeiro de Souza Fontes	Anatomia e physiologia pathologicas.
	Anatomia cirurgica, medicina operatoria e appparelhos.
	Materia medica e therapeutica especialmente brasileira.
	Pharmacologia e arte de formular.
Henrique Ladislau de Souza Lopes	Medicina legal e toxicologia.
Benjamin Antonio da Rocha Faria	Hygiene e historia da medicina.
Francisco de Castro	} Clinica medica de adultos.
Eduardo Augusto de Menezes	
Bernardo Alves Pereira	} Clinica cirurgica de adultos
Carlos Rodrigues de Vasconcellos	
Ernesto de Freitas Crissiuma	
Francisco de Paula Valladares	
Pedro Severiano de Magalhães	} Clinica obstetrica e gynecologica.
Domingos de Góes e Vasconcellos	
Augusto Brandão	} Clinica medica e cirurgica de crianças.
Luiz da Costa Chaves Faria	} Clinica de molestias cutaneas e syphiliticas
Joaquim Xavier Pereira da Cunha	
Domingos Jacy Monteiro Junior	Clinica ophthalmologica.
	Clinica psychiatica.

N. B.—A Faculdade não approva nem reprova as opiniões emitidas nas theses que lhe são apresentadas.

## INTRODUCCÃO

---

O estudo das amyotrophias tem soffrido nos ultimos annos modificações da mais alta importancia.

Tinha-se, com effeito, sobre a base insufficiente da simples diminuição de volume nas massas musculares, erigido em membros da mesma familia factos heterogeneos e de sua natureza distinctos. Para mais vincular-os, os grandes progressos experimentados pelo estudo da anatomia e physiologia normaes e pathologicas do eixo medullar tornando indiscutivel em grande numero delles a sua intervenção pathogenica, vierão autorisar uma generalisação prematura dessa influencia em detrimento da acção real dos outros factores pathogenicos, de sorte que, aos casos isolados que de todo se rebellavão contra a opinião triumphante, mal se concedia á guiza de favor uma existencia secundaria para ser autonómica e independente.

Era bem de vêr que em condições tão precarias a existencia e a unidade de semelhante agremiação de todo ponto artificial não poderião resistir á luz que mais cedo, ou mais tarde se deveria fazer no seu seio, pelo menos como reflexo daquella que projectavão os estudos dos factos correlativos e até como se verificou depois, daquelles mesmos que tinhão por objecto o proprio centro medullar.

E' á esta repercussão que assistimos hoje.

Com a luz que irradia agora desses estudos modernos vierão a reacção e a critica. A primeira procurando transportar para a periphèria a explicação e a origem de todos aquelles phenomenos que até então só as tinhão conhecido em uma influencia central ; a segunda, corrigindo essa tendencia ao exagero opposto e demonstrando que

de facto só os horizontes scientificos dilatarão-se mais, e é mister mudar de ponto de vista synthetico para um mais vasto e comprehensivo. Os limites deste, não permitem ainda os novos conhecimentos traçal-os de modo definitivo, importa para isso aguardar a solução de mais de uma questão importante: e tudo o que se pôde dizer a seu respeito deve pôr a salvo o cunho da phase transitoria que atravessa o assumpto.

Mas é indiscutivel que a verdadeira comprehensão scientifica que comporta hoje o estudo das amyotrophias, deve fundamentar-se na apreciação exacta das condições nutritivas da fibra muscular.

Ora, apezar de toda a incerteza que reina ainda a este respeito, essas condições são principalmente de duas ordens: ou ellas derivão de uma influencia trophica central, ou resultão de uma actividade nutritiva propria da fibra muscular. Com effeito, entre as relações funcionaes que, mais do que as anatomicas, permittirão ao professor Charcot crear um systema completo, o systema neuro-muscular, da triplice associação das cellulas multipolares nas pontas anteriores, dos nervos periphericos em que se transformão os seus prolongamentos de Deiters, e das fibras musculares a que estes vão prendê-las; uma das mais importantes é sem duvida a influencia trophica incontestavel que aquellas cellulas exercem sobre a fibra muscular.

Esta influencia trophica, entretanto, não resume toda a actividade nutritiva do tecido muscular. E entre aquellas propriedades que na bella hypothese do professor Ranvier, a divisão do trabalho atrophiou na lucta pela existencia cellular, em proveito da contractilidade, figura incontestavelmente no primeiro plano uma actividade nutritiva autonómica, susceptivel de alterações morbidas. E como esta nutrição intima deve conhecer as phases da mutação nutritiva (Bouchard), é natural desde já suppôr que as alterações ainda mal conhecidas de que ella é passivel sejão de natureza e ordem differentes.

Na historia das amyotrophias esta dualidade nutritiva, cuja influencia presente-se mesmo nos trabalhos daquelles que até aqui conferirão todo o valor só a primeira, é de uma importancia capital. E dão testemunhos desta asserção as diversas tentativas de classificação das amyotrophias.

Pois bem: é este facto capital que nos deve fornecer a limitação para o assumpto particular do nosso trabalho.

A supressão da influencia trophica medullar conhece duas expressões anatomo-pathologicas differentes, a destruição da cellula multipolar nas pontas anteriores e a impossibilidade de transmissão para o influxo trophico por interrupção dos conductores nervosos. E se a estas accrescentarmos as alterações proprias do tecido muscular, teremos em resumo tres condições anatomicas distinctas para a producção das amyotrophias : 1ª, alteração das cellulas medulares, lesão central; 2ª, interrupção dos conductores da influencia trophica, lesão dos nervos; 3ª, alteração propria do tecido muscular.

As amyotrophias que resultão das duas ultimas condições chamarão-se de periphericas por opposição áquellas que procedem de uma lesão do centro medullar e a que se denominarão de espinhaes.

Nesta divisão reflecte-se de modo bem patente a phase por que passão ao mesmo tempo a pathologia do systema nervoso e a pathologia do systema muscular. Nella é mister reconhecer de um lado a necessidade de distrahir da classe das espinhaes para submettel-as a um estudo completo, amyotrophias que tinham sido até aqui incluidas nesse grupo mas que têm em outros pontos a sua razão de ser anatomica, e de outro lado um caso particular de uma tendencia reactiva benefica contra o predominio quasi exclusivo dos centros nervosos na neuro-pathologia.

Oriundo desta reacção, a perfeita comprehensão do nosso assumpto exige que transcrevamos para estas paginas os termos em que a synthetizou o Sr. professor Grocco.

« O que sóe acontecer em medicina, diz elle<sup>(1)</sup>, com as novas descobertas verificou-se ainda uma vez com os factos adquiridos pelo estudo da medulla espinhal, pois que pretende se incluir no grupo das suas molestias mais do que aquillo que de direito lhe pertence. Felizmente não faltou á reacção, que surgio desde o começo do abuso, o apoio de homens tambem eminentes, e esta reacção, sobretudo ultimamente tende a distribuir as partes com mais equidade, não deixando perder de vista em beneficio da medulla espinhal os musculos e os nervos periphericos. Com effeito, á atrophia muscular progressiva

---

(1) Professor Pietro Grocco. *Contribuzione allo studio clinico ed anatomo-patologico della nevrite multipla primitiva*. Ann. Univ. di Med. e Chir. 1885 (Vol. 271, fl. 811 p. 1).

de Charcot e Bouchard se contrapõe a de origem muscular de Friedreich e de Lichtheim e se antepõem as poliomyosites de Marchand, Debove e Rosenthal : á poliomyelite anterior com os quadros clinicos da paralyssia infantil e da dos adultos, aguda, sub-aguda e chronica, de Duchenne se contrapõem as polynevrites ou nevrites multiplas primitivas de Dumenil, de Eichhorst, de Leyden etc.; á esclerose dos cordões espinhaes posteriores com as manifestações classicas da ataxia locomotora Dejerine antepõe uma *nevrotabes peripherica*, isto é, uma molestia que simulando proximamente o tabes dorsalis caracteriza-se na mesa de dissecção por lesões nervosas periphericas sem lesões espinhaes. »

Mais não póde pretender a classe das amyotrophias de origem peripherica. Como classificação definitiva ella é insustentavel em nosographia quer perante os dados clinicos, quer perante a anatomia pathologica e a pathogenia. A ella terião inteiro cabimento os justos conceitos emittidos pelo Sr. Dr. Landouzy (1) acerca das paralyssias nas molestias agudas, se o unico laço que as prende,—ausencia de lesão medullar—não é mais artificial ainda.

A este respeito é eloquente o simples confronto dos dous grupos principaes da classe, as amyotrophias por lesões mais ou menos generalizadas dos nervos periphericos e as myopathias atrophicas progressivas. As primeiras constituem apenas um grupo e grupo secundario das amyotrophias de origem nervosa e a identidade entre o processo atrophico neste caso e naquelles que dependem de uma lesão medullar resulta ao mesmo tempo da natureza das lesões anatomo-pathologicas, da pathogenia, dos caracteres clinicos do exame electrico, etc. Seria, portanto, inteiramente artificial e injustificavel separar este grupo da sua classe natural que o reclama por tantos titulos para aproximalo de um grupo que pela marcha, duração, intensidade e extensão do processo atrophico, assim como pelo exame electrico e caracteres anatomo-pathologicos não só não póde soffrer com elle a menor comparação, mas exige ainda ser contraposto como grupo principal a toda a classe das atrophias de origem nervosa, de que o separa, como dizem com muita

---

(1) Dr. Louis Landouzy. *Des paralyssies dans les maladies aiguës*. These d'agrég. Paris, 1880, pag. 10.

propriedade os Srs. Drs. Landouzy e Dejerine <sup>(2)</sup>, toda a distancia que vai de uma molestia a um symptoma.

A admissão de uma classe de amyotrophias de origem peripherica, assim comprehendida, importa por conseguinte o reconhecimento implicito de que minada embora em seus alicerces, a idéa centralisadora continúa a dominar em neuro-pathologia.

Com effeito, uma consequencia necessaria dos trabalhos modernos sobre a pathologia do systema muscular será restringir a significação desta expressão, que de futuro passará a designar apenas as amyotrophias nevripathicas, pois que só estas são, de facto, periphericas em relação as amyotrophias centraes ou myelopathicas, e só ellas compor-tão, sob o ponto de vista clinico, uma opposição a essas amyotrophias.

A desprezar, porém, esta opposição como seu principal criterio distinctivo, a classe das amyotrophias de origem peripherica converter-se-ha a todos os respeitoos em um agrupamento artificial de factos heterogeneos, ligados entre si por considerações puramente arbitrias.

Estabelecida assim a comprehensão do ponto, importa determinar os casos particulares que elle abrange.

Naturalmente estão ahí comprehendidas todas as amyotrophias que resultão de uma lesão propria dos nervos, assim como todas aquellas que dependem de uma lesão propria da fibra muscular extreme de qualquer influencia nervosa. Sobre estes casos o accôrdo pôde ser perfeito.

Ha, porém, ainda um grupo de atrophias muito interessantes que complicão diversas especies de lesões dos membros, particularmente das articulações e dos ossos, manifestando-se em pontos mais ou menos, afastados da séde dessas lesões. Destas, umas dependem de uma lesão medullar consecutiva a uma nevrite ascendente; as outras, para as quaes não se tem encontrado na medulla um substractum anatomico-pathologico, constituem as chamadas *amyotrophias reflexas*. A' primeira vista estas ultimas, que são solicitadas por uma lesão realmente peripherica, parece que devião pertencer á especie que estudamos. Uma

---

(2) Drs. Landouzy et Dejerine. *De la myopathie atrophique primitive, myopathie héréditaire sans neuropathie, débutant dans l'enfance par la face*. Rev. de Med. Fev. et Avril—1885, p. 359.

analyse menos superficial, entretanto, não confirma esta supposição.

Em primeiro logar, a lesão articular, que solicita a atrophia, só pôde influir de um modo indirecto, pois que não é possível admittir a idéa de uma propagação aos nervos e aos musculos de um processo inflammatorio, ou irritativo cuja existencia é negada pela exploração electrica e por exames microscopicos rigorosos, como fôrão entre outros os do Sr. Dr. Debove. <sup>(1)</sup>

Em segundo logar, os factos se têm encarregado de demonstrar a insufficiencia ou inanidade dos factores etiologicos invocados pelas theorias que, á mingoa de uma expressão generica mais propria e salvando a confusão, chamaremos de periphericas. Ora, as relações indirectas entre as articulações doentes e os musculos atrophados, que podem explicar a influencia indirecta da lesão articular, só podem ser as relações nervosas medullares invocadas pela theoria reflexa.

Portanto, as amyotrophias reflexas não são amyotrophias periphericas e os motivos por que as excluimos das amyotrophias deste genero, são os mesmos por que o professor Vulpian incluiu-as nas amyotrophias espinhaes.

« Em todo o caso, diz elle, <sup>(2)</sup> a intervenção de um soffrimento da substancia cinzenta da medulla espinhal ou do isthmo do encephalo é uma condição necessaria desta atrophia e nós devemos portanto admittir este assumpto em nossos estudos sobre a pathologia da medulla espinhal. »

Poder-se-hia objectar que transitorias como são estas hypotheses pathogenicas, não deviamos talvez dar grande peso á theoria reflexa na determinação da natureza das amyotrophias de que nos occupamos.

A theoria reflexa, porém, não é mais do que a simples expressão de um facto que ella talvez não explique de modo satisfactorio, mas que se impõe por força de uma exclusão rigorosa dos outros factores pathogenicos. E mais; sendo a noção de pathogenia um dos elementos em que baseamos a classe das amyotrophias de origem peripherica,

---

(1) Debove. Note sur les atrophies musculaires d'origine articulaire. *Progrès Medical*. 1880, pag. 1001.

(2) Vulpian. *Maladies du système nerveux*. (Tomo II, pag. 540. Paris, 1886.

não nos assistia o direito de desprezar os dados pathogenicos de que dispômos, dependão elles embora de verificação ulterior.

E' destituido de importancia o facto de ser peripherica a lesão que solicita a atrophia, pois que a relatividade do termo peripherico neste caso não é identica á do que nos servio de criterio para definir a classe das amyotrophias periphericas e a sua influencia é de todo indirecta.

Objecção mais grave seria :— que uma vez admittidas amyotrophias espinhaes sem lesão visivel da medulla, tambem se poderia incluir nessa classe as myopathias atrophicas progressivas que têm sido attribuidas a uma alteração funccional da medulla. Mas como não reputamos sufficientemente provadas essas supposições, continuamos a consideral-as periphericas.

Entretanto a complexidade e multiplicidade dos factos que ainda assim comporta a classe das amyotrophias periphericas, tal como procuramos estabelecer-a sobre bases precisas, racionaes e scientificas, exigem para um estudo completo de todos elles outro espaço e tempo que se lhes não pôde dispensar em uma these de doutoramento.

Por isso, escolhemos de entre elles aquelles que mais se recommendão pela novidade e incerteza de que ainda se cercão, pelo valor especial em relação á nossa pathologia e pelos elementos de que dispunhamos para estudal-os, afim de constituir, para o nosso, o espirito de unidade e a idéa capital que são a razão de ser dos trabalhos scientificos. Assim, fizemos convergir principalmente para o conhecimento da amyotrophia beriberica o estudo das amyotrophias nevripathicas e na segunda parte procuramos ainda a occasião do estudo das myopathi-atrophicas progressivas na historia de uma familia myopathica que no genero, segundo suppomos, é a primeira observação publicada entre nós.

De accordo com estas idéas, dividimos o nosso trabalho em duas partes. Na primeira estudamos a amyotrophia peripherica nevripathica, comprehendendo esse estudo um resumo da pathologia do systema nervoso peripherico no que elle tem de mais connexo com o nosso assumpto e em seguida as manifestações e caracteres clinicos das amyotrophias que nella se observão, a sua anatomia pathologica e pathogenia, o seu valor diagnostico e prognostico, as indicações therapeuticas que reclamão.

Subdividimos a segunda parte para estudar de um lado o grupo importantissimo das myopathias progressivas primitivas e de outro as amyotrophías myopathias circumscriptas que se manifestão no curso das affecções geraes, ou que se seguem a uma lesão puramente local dos musculos.

Terminando, é cumprir um dever expressar aqui os nossos agradecimentos ao nosso mestre o Sr. professor Martins Costa, assim como aos Srs. Drs. Francisco de Castro e Monteiro de Azevedo pela extrema bondade e franqueza com que puzerão á nossa disposição os elementos de estudo relativos a este assumpto, de que dispunhão.

•

---

# PRIMEIRA PARTE

---

## Amyotrophias nevrípathicas<sup>(1)</sup>

### CAPITULO I

#### Pathologia do systema nervoso peripherico

SUMMARIO. Considerações. Anatomia pathologica; degeneração walleriana, nevrítes, parenchymatosa e intersticial. Fórmias clinicas; lesões locaes e polynevrítes.

A pathologia do systema nervoso peripherico constituiu-se realmente, podemos dizel-o, nestes ultimos annos com a descripção da nevríte multipla espontanea.

Não se poderia, com effeito, considerar como tal o conjuncto das lesões secundarias e accidentaes que representavão de um lado as alterações consecutivas ás lesões medullares e de outro as lesões puramente locaes devidas a accidentes traumaticos. Nos syndromas clinicos que resultavão dahi, as alterações dos nervos entravão, de facto, como elemento de valor minimo e contingente.

A nevríte multipla espontanea, verdadeira affecção geral de um systema por ventura mais vasto e mais extenso (Ettinger) do que o systema nervoso central, firmou pelo contrario a sua autonomia pathologica como a experimentação já tinha firmado a autonomia vital do seu elemento anatomico, o tubo nervoso.

Todavia a reacção contra a subordinação pathologica estreita do systema nervoso peripherico ao centro medullar que aliás se justificava até certo ponto pela sua dependencia funcçional e nutritiva,

---

(1) Damos ao termo — nevrípathia — a significação restricta de molestias dos nervos periphericos, em que o emprega o Sr. professor Martins Costa nas suas licções de clinica.

devia necessariamente encontrar forte resistencia por parte de uma concepção que, se não era verdadeira na sua fórmula absoluta, tinha se formado sob a influencia de demonstrações positivas e concludentes.

« Ha uma doutrina muito espalhada, escreverão ainda ha pouco tempo os Srs. professores Pitres e Vaillard, (1) por força da qual os nervos periphericos afóra os casos de uma lesão traumatica ou da compressão exercida sobre um ponto do seu trajecto, não podem se alterar espontaneamente, isoladamente, sem lesão prévia dos centros trophicos respectivos, cornos anteriores da medulla ou gangliões rachidianos. Por conseguinte a nevrite não seria mais do que um accidente secundario, um simples epiphenomeno no curso de uma affecção primordial do eixo nervoso.»

Por isso, quando factos positivos e inatacaveis chegarão a demonstrar a integridade estructural da medulla espinhal na polynevrite, procurou-se illudir a difficuldade, admittindo, para explicar as alterações dos nervos, a existencia de uma alteração da medulla espinhal, que escapava aos nossos meios de exame.

Foi o professor Erb quem no Congresso de Fribourg em 1883 emittio a hypothese, já proposta por Watteville para as paralyrias saturninas, de que as alterações do tubo nervoso na nevrite espontanea podião depender de uma alteração funccional da substancia cinzenta nas pontas anteriores, determinando um enfraquecimento do poder trophico, que se faria sentir particularmente na parte mais peripherica dos nervos, onde a resistencia á propagação do influxo trophico devia ser maior.

Da idéa fundamental desta hypothese tem se partido para outras tentativas pathogenicas.

Modificando a hypothese de Erb, o professor Vulpian (2) admittiria de preferencia nas cellulas nervosas das pontas anteriores, a existencia de uma alteração ligeira mas sufficiente para suspender o seu poder trophico por um certo numero de dias. Dahi alterações trophicas para os nervos motores e os musculos. E como, emquanto a atrophia percorresse todas as suas phases, as cellulas poderião

---

(1) Pitres et Vaillard. Contribution à l'étude des nev. periph. dans le coeur ou la convalescence de la fièvre typhoide (*Revue de Med.* 1885 p. 1,000).

(2) Vulpian. *loc. cit.* p. 463.

recobrar a sua integridade estrutural, em um momento dado o exame *post mortem* revellaria integridade da medulla e das raizes anteriores e alterações nos nervos periphericos.

O Dr. Buzzard (1) procura explicar os factos por uma hypothese differente. Admitte que os centros vaso-motores do bulbo e da medulla excitados ou irritados por um principio toxico qualquer podem determinar uma diminuição no calibre das arteriolas, particularmente daquellas em que o elemento muscular é mais desenvolvido. E, como de um modo geral, estas correspondem á parte peripherica dos nervos, comprehende-se que a diminuição do affluxo sanguineo consideravel e continuada que dahi deve resultar póde determinar uma degeneração dos tubos nervosos.

Em opposição a estas hypotheses o professor Strumpell sustenta que a polynevrite é de facto espontanea.

Para elle a polynevrite tem estreitas relações com a poliomyelite aguda ; ambas dependem de uma affecção geral, infectuosa ou outra que na sua localisação anatomica póde affectar simultanea, ou separadamente qualquer das tres porções do systema neuro-muscular. Ao passo que aquellas theorias multiplicação hypotheses quasi inverificaveis e não conseguem explicar todos os factos como a presença de dôres multiplas e das perturbações da sensibilidade tão frequentes na polynevrite, a theoria do professor Strumpell dá uma explicação satisfactoria de todos esses factos, invocando sómente as lesões observadas. E a descripção da nevrite segmentar peri-axil parece ter vindo fornecer a esta theoria uma confirmação anatomica muito valiosa.

Não constituem mais nesta theoria um argumento contra a espontaneidade das lesões do systema nervoso peripherico as alterações da medulla encontradas nas polynevrites, taes como a pigmentação e particularmente os vacuolos que uns como Schultz negão e outros como Rosenbach, Fick e Grocco affirmão ser uma verdadeira lesão da cellula nervosa ; lesões que se não podem explicar a extensão das do systema nervoso peripherico, podem dar todavia a razão de symptomas estranhos que muitas vezes se addicionão aos que são proprios da polynevrite.

---

(1) Buzzard. *On some forms of paralysis from peripheral neuritis of gouty, alcoholic, diphtheric, and others origin.* London, 1886, p. 56.

E assim subsiste a realidade de lesões espontaneas do systema nervoso peripherico capazes de determinar lesões organicas e em particular amyotrophias, bastante generalizadas para merecer figurar ao lado das que dependem de uma lesão central.

Mas para dar uma idéa, como pretendemos, destas lesões generalizadas do systema nervoso peripherico torna-se desnecessario entrarmos em considerações sobre aquellas que por não ser bastante intensas para obstar a transmissão do influxo trophico medullar, podem produzir certas paralyisias mas não amyotrophias, como não temos espaço para insistir sobre as que podendo ter este effeito já são perfeitamente conhecidas.

**Anatomia pathologica.**—Como processos anatomo-pathologicos geraes, portanto, só nos occuparemos, em primeiro logar e como preambulo ao estudo das nevrites de que segundo todas as probabilidades ella é sempre o epilogo, da degeneração walleriana e depois das nevrites ; pois os neoplasmos dos nervos obrão em ultima analyse como agentes de compressão ou de destruição local e os nevromas propriamente ditos de existencia ainda discutida não contão a atrophia muscular no numero dos seus symptommas.

**A. Degeneração walleriana.**—Quando uma causa qualquer compromette a continuidade de um nervo, a porção peripherica dos tubos nervosos apresentam, segundo principalmente os trabalhos do professor Ranvier (1), em um prazo sempre curto as seguintes alterações. O protoplasma do segmento interannular prolifera, o seu nucleo hypertrophia-se e o nucleolo torna-se brilhante. Desenvolvendo-se da peripheria para o centro do tubo nervoso, o protoplasma divide a bainha de myelina em grossos fragmentos de dimensões desiguaes, determinando em seguida uma fragmentação multipla do cylinder-axis. Gradualmente a myelina transforma-se em fragmentos cada vez menores, até reduzir-se a finas granulações que por fim tendem a desaparecer juntamente com o cylinder-axis, como o indica a presença de granulações gordurosas nas cellulas lymphaticas do tecido conjunctivo circumvizinho.

---

(1) Ranvier. *Leçons sur l'histologie du système nerveux*. 1878.

O nucleo do segmento multiplica-se e os nucleos que dahi resultão distribuem-se pelo protoplasma que tem tido um desenvolvimento proporcional ao processo destructivo da myelina e do cylinder-axis.

Depois de alguns dias o protoplasma exuberante começa a atrofiar-se por sua vez e o tubo nervoso cedo fica reduzido á bainha de Schwann mais ou menos completamente vazia.

Na extremidade central, as alterações limitão-se em geral a um segmento e em todo o caso tem o character de uma lesão inflammatoria peri-axil, poisque o cylinder-axis é sempre respeitado. Mais tarde partem desta extremidade rebentos de cylinder-axis que atravessão o delgado tecido cicatricial e penetrão entre ou nas bainhas de Schwann já vazias, reconstituindo assim os nervos degenerados. E esta é a phase de regeneração.

A degeneração walleriana não é portanto um processo passivo como se suppoz por muito tempo. O desenvolvimento á custa das partes essenciaes do tubo nervoso, de um elemento como o protoplasma que conservou na differenciação das partes constituintes do tubo nervoso a actividade nutritiva primitiva é uma consequencia apenas do aniquilamento da propriedade fundamental da fibra que, pela suppressão da direcção superior que exercia sobre elles, deixa entregues a lucta pela existencia elementos de capacidades nutritivas differentes.

**B. Nevrites.**—Como nes outros orgãos, a inflammção dos nervos é parenchymatosa se affecta os seus elementos essenciaes, os tubos nervosos, e intersticial se affecta o tecido conjunctivo que os reune e enfeixa.

*a.* A NEVRITE parenchymatosa espontanea em que a lesão do nervo só é apreciavel ao exame microscopico tem sido descripta sob duas fórmas anatomo-pathologicas, a nevríte degenerativa e a nevríte segmentar.

A *nevríte degenerativa* é reputada ainda hoje por alguns auctores uma lesão anatomo-pathologica completa. Ella reproduz os traços histologicos já descriptos da degeneração walleriana. Os Srs. professores Pitres e Vaillard<sup>(1)</sup> admittem entretanto que a evolução da

---

(1) Pitres et Vaillard. Contribution à l'étude des névrites peripheriques non traumatiques. Arch. de Neurol. 1882.

nevrite não tem a mesma uniformidade e regularidade da degeneração walleriana, além de que a nevrite pôde ter uma marcha ascendente até a medulla que nunca se observaria nesta última.

Como vamos vêr, porém, os trabalhos mais modernos do Sr. Dr. Gombault tendem a reduzir esta nevrite a um simples estadió da fórma seguinte.

NEVRITE SEGMENTAR.—Estudando em porquinhos da India as lesões dos nervos produzidas pelo saturnismo, o Sr. Dr. Gombault<sup>1</sup> descreveu pela primeira vez em 1880 uma fórma particular de nevrite que por se limitar a um ou alguns sómente dos segmentos interannulares e respeitar a continuidade do cylinder-axis, elle denominou de nevrite-segmentar peri-axil. Posteriormente, a existencia desta especie de nevrite tem sido confirmada por novos trabalhos do Sr. Dr. Gombault assim como de muitos outros observadores, e não só no saturnismo como nas diversas especies de polynevrite.

Na nevrite peri-axil ha uma phase inicial que se pôde terminar pela restauração da fibra nervosa se o processo é pouco intenso, ou pela degeneração walleriana se a intensidade é maior. A alteração inicial é a redução da myelina a particulas tenuissimas que se emulsionão em um protoplasma exuberante e carregado de nucleos. Esta alteração que marcha da peripheria para o centro do tubo nervoso, limita-se a uma parte apenas, a todo o segmento ou ainda a mais de um segmento interannular e começa sempre por uma das suas extremidades, manifestando-se quando a lesão progride na outra e só por fim na parte media. O cylinder-axis apresenta então um certo gráo de entumescimento, exageração da estriação longitudinal e em periodos mais adiantados um aspecto moniliforme devido a entumescimentos que se succedem de distancia em distancia. A myelina alterada elimina-se e os nucleos cercados de uma certa quantidade de protoplasma constituem com o cylinder-axis todo o conteúdo do tubo nervoso, que em alguns pontos é representado apenas pelo cylinder-axis.

Chegado a este ponto se a intensidade da lesão não vai além o segmento tende a restaurar-se. O cylinder-axis cobre-se de uma camada

---

<sup>1</sup> Gombault. Contribution à l'étude anatomique de la nev. parench. sub aigue et chronique. *Arch. Neurol* 1880.

tenue de myelina, esta deprime-se e em seguida interrompe-se de distancia em distancia constituindo os estrangulamentos annulares e os nucleos abundantes a principio tornão-se menos numerosos.

Este processo que em geral não abrange todas as fibras de um nervo não limita-se rigorosamente ao elemento nervoso e embora em gráo fraco o tecido conjunctivo sempre resente-se.

A coexistencia, porém, de tubos nervosos affectados da nevríte peri-axil com um grande numero de outros que apresentam os caracteres da nevríte degenerativa indica logo que esta não é a terminação mais frequente. No maior numero de casos a ruptura do cylinder-axis pelos progressos da nevríte determina a degeneração walleriana da extremidade peripherica do tubo nervoso. O Sr. Dr. Gombault descreve, com effeito, na nevríte parenchymatosa espontanea duas phases ; uma inicial, *prewalleriana*, correspondendo á nevríte segmentar peri-axil ; a outra consecutiva, *walleriana*, correspondendo a nevríte degenerativa dos auctores e simples consequencia mediata da primeira.

A nevríte peri-axil parece ser da natureza dos cedemas inflammatorios, e o mecanismo por que nella se produz a ruptura do cylinder-axis é completamente diverso do da degeneração walleriana, devendo ser esta ruptura antes uma consequencia das alterações proprias d'esse elemento.

Esta interpretação que, invocando a lesão primitiva de um elemento anatomico cuja autonomia não é mais contestavel, o segmento interannular, dá a explicação racional de um facto até então pouco comprehensivel como era a manifestação espontanea de uma lesão que, quando primitiva, era sempre a consequencia de uma secção accidental do cylinder-axis, foi acceita com enthusiasmo por muitos auctores e tende a ser geralmente admittida.

Todavia não obteve ella ainda a sancção de todos os observadores. Em um trabalho recente os Srs. professores Pitres e Vaillard<sup>1</sup> a proposito de um caso de nevríte segmentar na diphtheria dão aos factos uma interpretação diversa da do Dr. Gombault. Neste caso havia ao lado da nevríte degenerativa uma nevríte segmentar que não era peri-axil pois que o cylinder-axis achava-se sempre destruido e em que a segmentação da myelina seguia em umas fibras o processo descripto pelo

---

(1) Pitres et Vaillard. Contribution à l'étude de la nevr. segmentaire. Arch. de Neurol. Mais 1886.

Dr. Gombault e em outras o da degeneração walleriana. No entanto esta lesão que se circumscrevia a uma porção apenas do segmento ou a alguns delles não determinava a degeneração da extremidade peripherica do tubo nervoso que se achava completamente normal, tanto acima como abaixo da lesão, e aquí como nos casos do Dr. Gombault a lesão occupava ás vezes na mesma fibra dous pontos diferentes separados por uma porção perfeitamente normal. Abstrahindo desta derrogação completa as leis da degeneração walleriana, que reconhecem mas não procurão explicar, e affirmando que não tinham tido ainda occasião de observar a fôrma peri-axil, estes auctores fazem notar que o facto das alterações proprias da nevrite degenerativa poderem revestir a forma segmentar indica pelo menos que estas alterações podem ser tão primitivas quanto as da fôrma peri-axil, e reputão portanto estas diversas fôrmas manifestações de um mesmo processo morbido que póde affectar de modo primitivo uma extensão maior ou menor do tubo nervoso.

Estas divergencias indicão que neste assumpto, ainda muito moderno, ha pontos a elucidar e justificação a reserva que julgamos dever ter com a nevrite degenerativa.

*b. A nevrite intersticial* póde ser consecutiva a uma nevrite aguda que em alguns casos chega mesmo a suppurar (Lancereaux), o que aliás é raro, pois que a bainha laminosa oppõe natural resistencia á diffusão do pús. O estado agudo é caracterizado por congestão, hemorragias punctiformes e depois infiltrações mais ou menos extensas de sero e pús e por fim destruição dos elementos essenciaes da fibra. Mas ella póde ser primitivamente chronica e ha então uma verdadeira esclerose do tecido conjunctivo que apresenta-se espesso e proliferado. A lesão póde ser do tecido conjunctivo, peri, ou interfascicular, dissociando-se neste caso os tubos nervosos que em um certo grão de constricção são de todo abafados e interrompidos naquelle ponto.

**Fôrmas Clinicas.**— Variadas como são as fôrmas clinicas que podem revestir as lesões dos nervos periphericos, os auctores as têm dividido em fôrmas localisadas e generalizadas (Grasset). Mas attendendo a que as affecções geraes em que se observão as nevrites espontaneas podem dar logar a nevrites, quer localisadas, quer generalizadas, preferimos de um ponto de vista etiologico dividil-as antes em

lesões puramente locais de um numero mais ou menos limitado de nervos, e comprometimento espontaneo dos nervos nas affecções geraes, ou primitivas.

Nas *lesões locais* a atrophia muscular circumscreve-se á area muscular da distribuição do nervo, ou ramo nervoso lesado. Esta amyotrophia, cujos caracteres clinicos e valor diagnostico e prognostico apreciaremos mais tarde, manifesta-se associada ás outras perturbações e lesões que caracterisam as paralyisias periphericas: perda da contractibilidade voluntaria e electrica com R&D; phenomenos dolorosos, de hyperesthesia, de anesthesia; perturbações trophicas para a pelle, articulações e ossos; erupções vesiculosas, pemphigoides, eczematosas, *glossy-skin*; perturbações sudoraeas, modificações nos pellos e nas unhas; deformações articulares com alterações osseas etc., etc.

E' porém nas *polynevrites* que se torna interessante o estudo das amyotrophias nevripathicas. Descripta primeiro por Dumenil em 1866 e em seguida por Eichorst, Eisenlohr etc., o seu estudo, synthetico foi feito primeiro pelo professor Leyden, e pelo Dr. Joffroy<sup>1</sup>, e de então para cá, a polynevrite tem sido assumptode um grande numero de trabalhos de que não procuraremos dar uma enumeração mas a muitos dos quaes teremos occasião de referir-nos.

A nevrite multipla espontanea ou é primitiva, ou consecutiva a outras affecções. Tem-se observado no curso das molestias infectuosas como a variola, a tuberculose, a febre typhoide, a diphtheria, o rheumatismo, a syphilis etc., etc., nas entoxicações pelo alcool, pelo chumbo pelo arsenico etc.

A polynevrite primitiva propriamente dicta é considerada pelo professor Strumpell uma manifestação de um estado geral infectuoso. A frequencia da polynevrite no curso de molestias francamente infectuosas, as suas relações com o rheumatismo poly-articular, a frequencia de prodromos, os caracteres especiaes da febre, a albuminuria, o engorgitamento esplenico, a diffusão da séde são os principaes argumentos, diz o professor Grocco<sup>2</sup> que justificação esta opinião.

---

<sup>1</sup> Joffroy De la névrite parenchymateuse spontanée, généralisée ou partielle. (*Arch. de Phys.* 1879.. p. 172.

<sup>2</sup> Grocco, *loc cit.* in *An. Un.* vol. 271., Fasc. 811.

Deixaremos de parte quer as fórmias ligeiras, quer as fulminantes que se terminão rapidamente por compromettimento dos nervos visceraes para referir-nos ás fórmias sub-agudas e chronicas em que a atrophia muscular é commum.

A molestia pôde manifestar-se de repente por febre, anorexia, cephalalgia, ligeiro delirio etc ; ou então a pessoa entrega-se ainda ás suas occupações habituaes quando já sente formigamentos, sensação de picadas de alfinetes e mesmo dormencia nos pés, e depois nos dedos das mãos. Mais, ou menos gradualmente os symptomés se accentuão para a sensibilidade, para a motilidade, para as funcções vaso-motoras e trophicas.

A *dôr* é um symptoma constante e apresenta-se ora fraca, pouco accentuada, ora intensa, urente, seguindo o trajecto dos nervos, ás vezes com os caracteres fulgurautes das dôres tabeticas tendo mesmo a disposição em faixa. Estes phenomenos de hyperalgesia assim como os de hyperesthesia correspondem em geral á primeira phase, na segunda dominão de preferencia os phenomenos de anesthesia, coexistindo commummente esta com placas hyperesthesicas. Pertencem em geral a esta phase os phenomenos de anesthesia dolorosa. Pôde-se dar ainda o factio, que certas fórmias da sensibilidade cutanea sejão comprometidas com exclusão de outras.

Ao lado da sensibilidade dominão sobretudo a scena as perturbações da *motilidade*. Estas manifestão predilecção especial pelos membros inferiores e particularmente pelos musculos extensores e abductores, donde resultão posições muito caracteristicas como os pés cahidos (*dropped feet*, dos inglezes). Simples dycinesia a principio, verdadeira paresia depois, quasi nunca paralysis absoluta, as perturbações da motilidade estendem-se, a partir dos membros inferiores, ás vezes, de um delles passão aos superiores, dahi aos musculos do tronco e da face (Hiller, Grocco). A paralysis é em geral symetrica, mas pôde começar unilateral (Grocco, Francotte). Com a paralysis ou paresia confirmada, coincide a *atrophia* muscular. Os musculos perdem o tonus, são molles e flacidos. Commummente a atrophia é pouco intensa e manifesta-se principalmente pela falta de tonus e pela exploração electrica ; mas, se a lesão do nervo é grave e a paralysis prolonga-se, a atrophia acompanha a intensidade dos outros symptomés. Casos ha, entretanto, em que não se observou atrophia alguma. (Eichorst, Roth).

Em alguns casos ha *ataxia* em gráo mais ou menos pronunciado, mas a sua pathogenia é diferente da da *ataxia tabetica*.

« A *ataxia* na *nevrite multipla*, diz o Sr. Dr. Buzzard,<sup>(1)</sup> é devida provavelmente, creio, não a uma *affecção* dos cordões posteriores da medulla, mas á falta de harmonia na força das differentes contracções musculares, devida á extensão variavel das lesões dos nervos *periphericos*. »

Não insistiremos, porém, sobre as manifestações *ataxicas* da *polynevrite*.

Os *reflexos tendinosos* são em regra geral abolidos, mas o professor Grocco e o Dr. Ettinger virão-no persistir mesmo em casos graves ; os cutaneos são enfraquecidos ou abolidos tambem. Como phenomenos vaso-motores citão-se empastamento, oedema, *hypercrinia sudoral*, etc., e entre os phenomenos *trophicos*, erupções cutaneas diversas, e, o que é mais raro, o *decubitus acutus* (Grocco, Ettinger). Os *esphincteres* conservão-se intactos. Póde-se observar, é exacto, excepções a esta regra, e então para uns coexiste nestes casos uma lesão medullar responsavel por estas perturbações (Buzzard), ao passo que outros filião-nas ao compromettimento dos nervos *visceraes*.

Esta interpretação está de accôrdo com a existencia frequente de *crises visceraes*, taes como *gastralgias*, *nauseas*, *vomitos*, *dyspnéas*, *aceleração do pulso*, *escuria*, *estranguria*, etc.

A duração da *polynevrite* é muito variavel, de alguns dias a muitos mezes ; nem se póde mesmo julgal-a pela intensidade dos *symptomas*. Em geral, quando a *atrophia* se manifesta, a duração é sempre longa. O prognostico e o tratamento dependem muito da etiologia. O *iodureto de potassio*, a *strychnina*, a *electricidade*, a *hydrotherapia*, etc., assim como os *calmantes*, têm sido os agentes empregados.

---

(1) Buzzard. *Loc cit*, pag. 113.

## CAPITULO II

### Amyotrophias nevrípathicas

SUMMARIO.—Amyotrophias nas lesões locaes dos nervos: nevrálgias, nevrite, traumatismo, lesões osseas e articulares, etc. Nas polynevrites: primitivas, beribericas, devidas ás molestias infectuosas e ás intoxicações. Seus caracteres geraes.

A amyotrophia nevrípathica deve ser estudada nas duas classes de lesões dos nervos, que estabelecemos, lesões locaes e affecções geraes.

**Lesões locaes.**—A amyotrophia póde complicar as *nevrálgias* particularmente a sciatica e as intercostaes e indica a superveniencia de um processo nevrítico. O Sr. Dr. Landouzy <sup>(1)</sup> admite, com effeito, duas especies de sciatica, sciatica nevrálgica e sciatica nevrítica, das quaes só a ultima acompanha-se de amyotrophia.

Assim se deve interpretar ainda, parece-nos, a amyotrophia dos musculos do thorax, observada nas pleurisias, como nas observações do Dr. Desplats. A existencia de nevrálgias, como é a que produz a pontada, por exemplo, no curso das pleurisias e pleuro-pneumonias, torna esta interpretação mais acceitavel do que a de uma influencia reflexa da medulla proposta pelo Sr. Dr. Parisot. <sup>(2)</sup>

A atrophia muscular póde ser a consequencia de uma *nevrite*, dependa esta da acção do frio, ou de uma influencia rheumatismal, ou ainda da comprehensão do nervo em uma inflammação dos tecidos circumvizinhos.

Nas lesões *traumaticas*, quer se trate da secção dos nervos por instrumentos cortantes, etc., quer da contusão produzindo uma destruição local, quer por fim da compressão devida ás variadissimas causas que a produzem, como os callos, os tumores, as molletas, etc.,

---

<sup>(1)</sup> Landouzy. De la sciatique et de l'atrophie musculaire qui peut la compliquer. *Arch. gén. de méd.* 1875, pag. 303.

<sup>(2)</sup> Parisot. Pathogenie des atrophies musculaires. *Th. d'agrég.* Paris, 1886, pag. 97.

a atrophía muscular pôde ser um dos effeitos observados. Como dos mais notaveis devem figurar entre os casos de amyotrophía por compressão dos nervos, os factos observados pelo professor Jaccoud <sup>1</sup>. A compressão produzida por atheroma das meningeas, ou por carcinoma do rachis pôde comprehender quasi todas as raizes rachidianas produzindo uma atrophía generalizada. Para alguns auctores, entretanto, em alguns dos casos pelo menos, a compressão seria insufficiente para dar esse resultado que deveria attribuir-se antes a uma verdadeira polynevrite (Gross).

Um grupo clinico de amyotrophias em que a lesão dos nervos muitas vezes deve existir é o das amyotrophias nos casos de lesões osseas e articulares, especialmente dos musculos circumvizinhos, pois que já vimos que as que se manifestão á distancia são passíveis de outra interpretação. Com effeito, quer nos casos de fracturas, quer nos casos de luxações e reduções de luxação, os nervos proximos podem ser lesados ou por violencias externas, ou por violencias internas devidas a compressões, a fragmentos osseos, esquirolas, etc , etc. Nos casos de lesões inflammatorias concebe-se com facilidade a possibilidade de uma extensão da inflammação aos musculos e aos nervos.

Outras causas de importancia secundaria podem no entanto influir aqui para o mesmo resultado. Estão neste caso principalmente a immobilidade e a compressão determinadas pelos apparatus que essas lesões requerem. Todavia os resultados a este respeito não são muito accordes. As conclusões que o Sr. Dr. Blessing <sup>2</sup> tira das observações de Heidenreich não estão em perfeito accôrdo com as do Sr. professor Gosselin. Emfim, as amyotrophias observadas nos casos de osteomyelite parecem devidas a verdadeiras nevrites infectuosas localizadas.

Não exigem estas atrophias maior desenvolvimento, a sua symptomatologia deduz-se do conhecimento da funcção dos musculos, a sua marcha e o seu prognostico da lesão do nervo. Com estes dados geraes podem-se prever todas as hypotheses realisaveis, cujo estudo em particular não é permittido tentar aqui.

---

<sup>1</sup> Jaccoud. *Leçons de clin. méd. de la Charité*, 1867 e *Leçons de clin. méd de la Pitié*, 1883—1884.

<sup>2</sup> Blessing. *Th. de Nancy* 1880, citado pelo Dr. Parisot., *loc. cit.*

**Polynevrites.**—A distincção que estabelecemos entre polynevrite primitiva e secundaria tem sido contestada. Porém não podemos fazer mais para justifica-la do que transcrever as judiciosas e autorizadas considerações do Sr. professor Grocco a este respeito:

« Ha, diz elle, <sup>1</sup> polynevrites que dependem de uma intoxicação alcoolica, saturnina, etc., ou que estão ligadas a molestias infectuosas como a febre typhoide, a variola, a lepra, etc.; nestes casos a polynevrite constitue uma das multiplas localisações que o principio toxico ou infectuoso pôde ter no organismo, por isso não é uma polynevrite que deva figurar *per se* como molestia geral, nestes casos ha um processo pathologico geral de natureza morbida variadissima, em que a phlogose disseminada dos nervos representa uma manifestação mais ou menos rara. Outras vezes ao contrario, a polynevrite surge *per se* ou por uma supposta influencia rheumatica e desta deve-se dizer que é mais especialmente uma polynevrite primitiva. Pois bem : assim como se distingue o rheumatismo polyarticular daquelle que se segue á escarlatina (?); como se estabelece differença entre a poliomyelite anterior primitiva dos adultos e a devida por exemplo ao saturnismo; como se distingue o tabes espinhal espasmodico primitivo dos tabes secundarios, do que é devido por exemplo ao lathyrismo; a ataxialocomotora commum, da ataxia post-diphtherica (Tuced) etc.; assim tambem não deve esquecer ao clinico aquella divisão das polynevrites. »

Com effeito, se de um modo absoluto é muito difficil senão por vezes mesmo impossivel fundamentar as divisões das polynevrites nas differenças dos quadros symptomatologicos, pois que a identidade dos syndromas clinicos é aqui uma consequencia fatal da localisação anatomo-pathologica, não é menos verdade que é possivel e mesmo necessario estabelecer distincções sob o ponto de vista etiologico. Das considerações do professor Grocco deduz-se que pelo menos se devem logo admittir tres grandes divisões : polynevrites primitivas, polynevrites dependentes das molestias infectuosas e polynevrites dependentes das intoxicações. Incluimos o beriberi como uma especie no primeiro grupo, mas teremos occasião de precisar melhor as suas relações com as polynevrites.

<sup>1</sup> Grocco e Fusari. Una, terza contribuzioni allo studio clinico ed anatomo-patologico della nevrite multipla primitiva. *Revista Clinica*, de Bologna, 1886, pag.684.

**Polynevrites primitivas.** (a) O grupo das *polynevrites primitivas propriamente dictas* comprehende um certo numero de casos em que a polynevrite parece depender de um estado geral especial e proprio independente de qualquer influencia dos estados morbidos que produzem commumente as nevrites multiplas secundarias. Quasi todos os auctores que têm estudado a polynevrite citão destes casos, mas para não nos referir senão aos mais recentes e quasi todos confirmados pela autopsia, podemos citar quatro das cinco observações do professor Grocco e as observações II e IV do Dr. Francotte. <sup>1</sup>

Particularmente em dous casos do primeiro auctor a atrophia attingio proporções consideraveis, deixando o doente reduzido ao estado de um verdadeiro esqueleto. A atrophia é de marcha rapida acompanhando nas suas manifestações e desapareições a intensidade dos outros symptomas; em S. V. (obs. III) a atrophia reparou-se por mais de uma vez reproduzindo-se com as recahidas da molestia.

(b) BERI-BERI.—Somos forçados a prescindir de quaesquer considerações sobre o muito que se tem escripto a proposito do beriberi e principalmente de sua pathogenia; e só os novos dados anatomo-pathologicos e as consequencias que delles decorrem para a pratica aproveitarão o maior espaço que temos a intenção senão o dever de consagrar-lhes em um trabalho d'esta natureza escripto em nosso paiz.

Está hoje demonstrado á saciedade, parece-nos, que o beriberi é uma polynevrite infectuosa especial.

Os trabalhos dos Srs. Drs. Scheube <sup>(2)</sup> e Baelz <sup>(3)</sup>, no Japão e na Batavia, effectuados separadamente mas quasi ao mesmo tempo e publicados de 1882—1884, estabelecerão de modo positivo esta conclusão a que têm dado uma confirmação plena os progressos no conhecimento das polynevrites.

Entre nós é aqui no Rio de Janeiro que têm tido maior curso estas novas idéas professadas por muitos cathedaticos, entre os

---

<sup>1</sup> Francotte. Contribution a l'étude de la nevríte multiple. *Revue de Med.* tom. VI Mai. 1886. pag. 377.

<sup>(2)</sup> Scheube. *Die Japanische kakké*. Leipzig, 1882. Nova contribuição para a anatomia pathologica e histologia do beriberi (kakke). *Gaz. Med.* da Bahia. Serie III, vols. I e II.

<sup>(3)</sup> Baelz. Kakke (beriberi) du Japon. *Arch. de Med. Navale*, 1884, pag. 330.

quaes achão-se os Srs. professores Martins Costa, Cypriano de Freitas, etc.

A natureza infectuosa do beriberi é hoje quasi geralmente reconhecida. Quanto á existencia no beriberi de uma nevrite multipla, a sua demonstração anatomo-pathologica que veio substituir a consignação vaga de amolecimentos medulares não póde ser mais impugnada com vantagem. As tres autopsias da sua primeira memoria, o Sr. Dr. Scheube accrescenta mais 17 na segunda e em todas assim como nas do Sr. Dr. Baelz o exame histologico revelou a existencia de uma nevrite multipla de intensidade proporcional á intensidade dos symptomas clinicos observados durante a vida. A medulla espinhal estava absolutamente intacta 4 vezes sobre 6 autopsias do Dr. Scheube e em quatro casos do Dr. Baelz ; em dous casos do primeiro e em um do segundo havia lesão das cellulas medulares anteriores. Evidentemente estas lesões indicão um compromettimento secundario, ou simultaneo e independente da medulla como se observa nas polynevrites communs. Este facto, porém, não prejudica a localisação primordial e principal no systema nervoso peripherico, pois que, taes lesões nem são sufficientes para explicar a extensão das lesões periphericas, nem poderião fazel-o naquelles casos em que não se manifestarão.

Estes factos têm sido confirmados por outros observadores. Em trabalhos effectuados no laboratorio do professor Ivanowsky, Russia, o Sr. Dr. Tcholowsky (<sup>1</sup>), medico da marinha, encontrou lesões nos nervos periphericos das extremidades inferiores e alterações nas cellulas dos gangliões cardiacos: na medulla havia cellulas alteradas disseminadas de um modo regular.

Em Fevereiro deste anno (1887), o Sr. Dr. West Roosevelt (<sup>2</sup>) em uma communicação a Academia de Medicina de New-York sobre o beriberi, declara que « as alterações nervosas consistem na inflamação e degeneração de um grande numero dos nervos periphericos conservando-se intactos a medulla e o cerebro. » Na mesma occasião, fazendo sentir as analogias do beriberi com a nevrite alcoolica, o Sr.

---

(<sup>1</sup>) Tcholowsky. Communication à la Société des Médecins Russes de Moscou e Saint-Petersbourg. *Semaine médicale*, 1886, p. 36.

(<sup>2</sup>) West Roosevelt. Communication à l'Acad. de New-York, Fevrier 1887. *Le Bulletin Medical*, le 9 Mars, 1887; n. 3.

Dr. Saguin propõe-lhe a denominação de nevrite multipla. O Sr. Dr. Roosevelt, é exacto, considera desagradavel chamar-se o beriberi nevrite multipla, e nem admite que se possa comparal-o á nevrite alcoolica commum. O extracto da discussão não nos diz, porém, em que elle se funda nem como harmonisa esta opinião com os resultados anatomo-pathologicos communicados.

Entre nós, já em 1881, sem conhecer portanto os trabalhos dos Drs. Scheube e Baelz, o nosso mestre, o provector professor Pacifico Pereira <sup>1</sup> em uma memoria importante publicada na *Gazeta Medica da Bahia*, havia descripto em um caso uma verdadeira nevrite parenchymatosa do nervo vago.

Em 1883 o Sr. professor Martins Costa fez á Academia Imperial de Medicina a communicação de um caso de beriberi em que encontrou, ao lado de uma myelite peri-ependymaria, lesões diffusas dos nervos periphericos, sustentando por esta occasião a origem nevritica do beriberi.

Em 1884 (Setembro), o Sr. professor Pacheco Mendes, da Bahia, começou a publicar na *Gazeta Medica* uma memoria ainda não terminada, em que descreve as mesmas lesões do systema nervoso peripherico. Este auctor, entretanto, tendo encontrado sempre lesões medullares, declara insufficientes os dados anatomicos de que ainda dispõe, para uma conclusão positiva sobre a anatomia pathologica do beriberi.

A theoria da polynevrite beriberica foi ainda ultimamente sustentada pelo Sr. Dr. Francisco de Castro, adjuncto de clinica medica da Faculdade, em uma serie de communicações á Academia Imperial de Medicina (*Boletins* de 1886—87)

Estas lesões não poupão os nervos esplanchnicos; tem-se encontrado lesados o pneumogastrico, o phrenico, os nervos renaes, etc.

Nas observações do Dr. Scheube parece que nem sempre as lesões do pneumogastrico poderão explicar de modo satisfactorio as perturbações que lhe fôrão attribuidas durante a vida. Este facto acha uma explicação nos trabalhos do Sr. professor Grocco <sup>2</sup> sobre a polynevrite

---

<sup>1</sup> Pacifico Pereira. Estudo sobre a etiologia e natureza do beri-beri, *Gazeta Medica da Bahia*, 1881, vol. 5, serie II.

<sup>2</sup> Grocco e Fusari. Di nuovo sulla nevrite multipla primitiva. *Ann. Univ. de Med. e Chir.* 1885 Vol. 273, fasc. 817, p. 87.

primitiva, nos quaes estabeleceu que nem sempre encontrão-se lesões no vago que expliquem as perturbações cardio-pulmonares que communmente lhe são attribuidas. Nestes casos elle <sup>1</sup> verificou que as lesões assestão-se no plexo cardiaco, obedecendo assim a tendencia que ha nas polynevrites a se circumscreverem as lesões nas partes mais periphericas dos nervos.

A analogia não é menor pelo lado clinico. Os estudos de que tem sido objecto a polynevrite tornão mesmo desnecessario insistir sobre a identidade das perturbações de motilidade e de sensibilidade. Como outros symptomas até hoje considerados peculiares ao beriberi, o oedema não só é um phenomeno commum nas polynevrites, mas póde attingir proporções que permittão encontrar uma fórma oedematosa da nevrite multipla analoga até certo ponto á fórma oedematosa do beriberi. Entre outras observações, poderemos citar em apoio a obs. IV do Dr. Ettinger <sup>2</sup> e a seguinte tomada no serviço clinico do Sr. professor Martins Costa, que fez o diagnostico de polynevrite rheumatismal. A observação está um pouco resumida.

#### OBSERVAÇÃO I

Geraldino de Mello Loureiro, de 26 annos de idade, pardo, brasileiro, trabalhador, morador na Tijuca, entrou para o Hospital da Misericordia no dia 9 de Junho de 1887 e occupou o leito n.9 da enfermaria, serviço clinico do Sr. professor Martins Costa.

*Anamnese.* Sua mãe soffre de bronchite chronica, o pai succumbio a soffrimentos hepaticos.

O doente soffreu já de uma pneumonia esquerda, e de inflammação do figado; accusa soffrimentos rheumaticos mas não abusa de bebidas alcoolicas. Está doente ha dous mezes; começou a molestia por perturbações gastricas, dando-lhe, com um estado afflictivo, uma sensação de corpos que rolavão no interior do orgão. Juntava-se a esta uma sensação de constricção em cinta na região epigastica. Soffria tambem de palpitações cardiacas incommodas. Depois manifestou-se

---

<sup>1</sup> Grocco. Sulla patologia dei nervi cardiaci. (*Revista clinica*. Bologna, 1886, n. 12, p. 882).

<sup>2</sup> Ettinger. *Études sur les paralysies alcooliques*. Paris, 1885.

um esmorecimento nas pernas, e este estado paretico aggravou-se de sorte que no fim de 15 dias era-lhe impossivel andar. Ao mesmo tempo manifestou-se uma infiltração nos membros inferiores que dia a dia se tornavão mais cedemaciados.

Em seguida as urinas fôrão escasseando, havia retenção que chegou a ser completa, accusando o doente dôres na região hypogastrica. Este symptoma principalmente trouxe-o ao hospital e foi por isso admittido na enfermaria de clinica cirurgica do Sr. professor Lima Castro, donde foi removido no dia 13 de Junho para o serviço do Sr. professor Martins Costa.

*Estado actual.* — 14 de Junho. O doente é um individuo pallido, cachetico, mas as mucosas não estão descoradas: apresenta nos membros inferiores œdema consideravel, bastante duro e doloroso. Estes membros estão hoje apenas pareticos, tendo melhorado o estado paraplegico a que se refere o doente. Excitabilidade electrica tanto faradica como galvanica, diminuida.

A sensibilidade é normal com ligeira diminuição da sensibilidade tactil. Os musculos gastro-cnemios são dolorosos á pressão. Reflexo rotuliano, abolido. Não ha atrophia, aparente ao menos.

Para o aparelho digestivo e annexos, a lingua está um pouco saburrosa, dôres gastralgicas e oppressão, causando afflicção ao doente a repleção do estomago; perda do appetite. Fígado um pouco augmentado de volume; baço normal. Para o aparelho circulatorio, a area de matidez cardiaca está um pouco augmentada e a ponta do coração bate no 6° espaço intercostal esquerdo para fóra da linha mamillar; batimentos cardiacos regulares e de energia normal. Sopro systolico brando na base e na ponta. Nada de anormal para o aparelho respiratorio. Traços de albumina nas urinas, ausencia de glycose.

Prescripção : 14.

Oleo de anda-assú..... 10 grammas

Dia 15—30.— Embrocações de tinctura de iodo na região epigastica. Applicações de correntes continuas ao longo do rachis e faradicas nos membros superiores e inferiores.

Xarope de Easton..... 2 colheres das de chá por dia.

Dia 7. Julho. O estado do doente longe de melhorar tem-se aggravado cada vez mais. Œdema muito augmentado; dôres intensas nos joelhos que achão-se tumefactos; paraplegia accentuada; tosse, dyspnea.

Prescreveu-se uma poção com o iodureto de potassio e uma poção tonica alcoolica. Applicação de tinctura de iodo ao thorax.

Dia. 8. Estado gravissimo. Dôr gravativa no hypocondrio direito e no epigastro; figado augmentado de volume. O doente falleceu no dia 9 de Julho ás 5 horas da manhã.

*Autopsia.*— Cadaver muito infiltrado. Congestão de quasi todas as visceras, pulmões, rins, baço, cerebro, medulla e figado que estava tambem degenerado. CElema cerebral. Coração pouco hypertrophiado, coagulos abundantes nas cavidades; valvulas e orificios normaes.

O exame histologico dos nervos feito no gabinete de anatomia pathologica da Faculdade demonstrou a existencia de uma nevrite multipla espontanea, em que se observava a fórma peri-axil.

Maior attenção merecem, entretanto, as crises visceraes do beriberi, descriptas por quasi todos os autores e sobre as quaes insistio na Academia Imperial de Medicina o Sr. Dr. Francisco de Castro, que chamou a attenção para o valor diagnostico das perturbações cardio-pulmonares, gastricas e urinarias.

Todavia estes phenomenos não pertencem exclusivamente ao beriberi. Crises visceraes analogas, que o Sr. professor Grocco estranha tenham sido omittidas nos trabalhos mais recentes sobre a polynevrite, são principalmente consignadas nas observações deste auctor. Nas quatro memorias que tem publicado a este respeito e particularmente nos casos—Conti Caralina, V. S. e Carversasca—vêm consignadas não só todas as desordens do dominio do pneumogastrico, como dysphonia, aphonia, dyspnéa, apnéa, acceleração consideravel do pulso, nauseas, vomitos, gastralgias, etc., mas do dominio de outras innervações visceraes, como cardiopalmia, accessos de angina do peito, facto observado no beriberi, escuria, dysuria, estranguria, gastro-enteralgias, etc.

Não vimos ainda consignadas nas polynevrites, é exacto, as perturbações cardiacas de rhythmio e de ruido, geralmente observadas no beriberi, mas dadas as condições de innervação e hemodynamicas consecutivas em que ellas se manifestão, tudo leva a crêr que não sejam mais peculiares ao beriberi, pois que as perturbações da innervação que as determinão têm um substractum anatomico que, como demonstrão os trabalhos citados do professor Grocco, se realisão communmente nas polynevrites.



O desenvolvimento em que temos entrado tem menos em vista estabelecer uma analogia hoje geralmente aceita, do que demonstrar toda a difficuldade do diagnostico differencial entre a polynevrite beriberica e as outras especies de polynevrites, e por conseguinte entre as amyotrophias respectivas. E' desnecessario encarecer a importancia deste diagnostico.

Reduzido como se acha entre nós o recurso extremo contra o beriberi, a mudança de localidade, prescripção que por isso mesmo se tende a fazer com certa facilidade, comprehende-se quantos prejuizos e incommodos desnecessarios não acarreta um engano de diagnostico, que se deve ter commettido tanto mais vezes quanto é sabido que, nos principaes trabalhos escriptos sobre o assumpto no paiz, figurão entre as principaes causas predisponentes do beriberi exactamente aquelles estados morbidos como a maior parte das molestias infectuosas e das intoxicações, que os estudos modernos tornão responsaveis pela manifestação das polynevrites communs.

São estas as principaes deducções praticas a que se prestão os novos conhecimentos sobre o beriberi, que podemos reputar adquiridos. Apezar dos trabalhos de diversos experimentadores sobre o agente vivo da infecção beriberica, não nos julgamos habilitados a pronunciar-nos a este respeito, em vista das controversias ainda existentes e da falta de habilitações especiaes para um juizo pessoal.

Não é por certo na existencia da amyotrophía que a polynevrite beriberica distingue-se das outras especies de polynevrite. Com effeito o Sr. Dr. Scheube divide em quatro as fórmas clinicas do beriberi; fórma rudimentar (dolorosa), fórma hydropica, fórma atrophica e fórma aguda perniciosa.

Como uma descripção da fórma amyotrophica podemos transcrever o seguinte trecho do Ex. Sr. Barão de Torres Homem. (1)

« A atrophía muscular é ainda um symptoma que se observa commummente no beriberi. Se o doente não tem oedemacia nas pernas, estas se apresentam atrophicadas, muito reduzidas de volume; nos ultimos periodos da molestia parecem exclusivamente constituidas pela pelle, pelo tibia, pelo peroneo, tal é o gráo de alteração por que

---

(1) Torres Homem. *Lições de Clinica Medica*, Vol. II. p. 507. Rio de Janeiro, 1884.

passão os musculos. Nos membros superiores a degenerescencia atrophica invade de preferencia as mãos: as eminencias thenar e hypothenar se deprimem, os musculos inter-osseos, que são os verdadeiros extensores das duas ultimas phalanges, se atrophião, o mesmo acontece aos lombricoides.»

Em geral não são frequentes os casos em que a atrophia attinge proporções consideraveis, e para isso concorrem duas causas principaes: a duração da molestia que não dá tempo a accentuar-se grandemente a atrophia e o facto de raramente serem compromettidas todas as fibras de um nervo, o que faz com que a paralyisia não seja completa. Das 32 observações do Sr. Dr. Silva Lima ( <sup>1</sup> ) só em duas vem consignada a existencia de atrophia muscular, na obs. XIII e na seguinte de que damos um resumo.

« Observação XXIV. Pedro Caetano de Carvalho, 50 annos, preso de justiça observado em 1866 no hospital da Caridade da Bahia. A molestia terminou pela morte no 6º mez mas já « no fim de dous mezes as paralyisias tinham estacionado e os musculos das pernas estavam se atrophando visivelmente e continuárão a diminuir de volume até que por fim parecia não existir alli mais do que a pelle e os ossos.»

Nos casos que temos tido occasião de observar este anno aqui, quer no Hospital da Mizericordia, quer no Hospital Militar do morro do Castello, apenas temos encontrado grande flacidez dos musculos e um gráo de atrophia que mais se denunciava á mensuração e á exploração electrica.

Os musculos atrophados restaurão-se desde que o doente restabelece-se, mas a restauração completa é sempre lenta, prolongando-se por muito tempo depois que o doente reputa-se restabelecido.

« O beriberi, diz o Sr. Dr. Simmons, ( <sup>2</sup> ) reina endemicamente em Yokohama durante o verão... mas no intervallo de um verão ao outro curão-se os doentes mais ou menos rapidamente excepto aquelles nos quaes a atrophia muscular é extrema.»

Outras vezes, mais raramente ainda, os musculos atrophados não se regenerão e dahi resultão deformações persistentes.

---

(1) Silva Lima. *Ensaio sobre o beriberi no Brazil*. Bahia, 1882.

(2) Simmons. *Beriberi or the kakke of Japan*, Shanghai 1880. cit. pelo Sr. prof. Pacifico Pereira.

« A dystrophia muscular, dizo Sr. professor Pacifico Pereira, pôde chegar á atrophia completa com paralysis incuravel de alguns grupos de musculos, persistindo como resultado da molestia não obstante restabelecer-se o doente com o desaparecimento completo de todos os outros symptomas. Em uma senhora que curou-se de beriberi de fôrma mixta em estado gravissimo partindo para a Europa e demorando-se mais de tres annos em Portugal e na França, desaparecêrão gradual e successivamente todos os symptomas, chegando ella a adquirir uma saude vigorosa, mas persistindo a paralysis e a atrophia dos extensores dos dedos não obstante as applicações adequadas feitas por notaveis especialistas.»

Uma affecção medullar intercorrente pôde aggravar consideravelmente a atrophia beriberica, como tivemos occasião de verificar em um doente do serviço do Sr. Dr. Francisco de Castro no Hospital Militar do morro do Castello. O doente que tinha sido accomettido do beriberi de forma mixta, ia melhorando sensivelmente, quando sobreveu-lhe uma myelite diffusa sob-aguda, de que veio a restabelecer-se no fim de 6 a 8 mezes. A atrophia que durante o beriberi era pouco consideravel accentuou-se de um modo evidente depois da intercorrença.

**Polynevrite nas molestias infectuosas.**— A existencia de myelites toxicas e infectuosas e mais ainda a coexistencia de alterações medulares com as polynevrites podem deixar duvidas sobre a origem exclusivamente nevritica das amyotrophias nervosas observadas nas molestias infectuosas e nas intoxicações, desde que essa filiação não se funde em documentos necropsiacos. Até certo ponto o facto é innegavel. Todavia como todos os auctores que têm encontrado lesões medulares nas polynevrites são accordes em consideral-as insufficientes para produzir as lesões do systema nervoso peripherico e estas são por si bastantes para determinar uma atrophia muscular devemos attribuir-lhes essa atrophia desde que a polynevrite se tenha perfeitamente caracterisado.

a) FEBRE TYPHOIDE.— Já de muitos annos erão conhecidos no curso ou na convalescencia da febre typhoide casos de paralysisias mais ou menos extensas acompanhadas de dôres persistentes e sempre seguidas de uma atrophia muscular rapidamente progressiva. Encontrão-se

destas observações nos estudos de Gubler sobre as paralyrias nas moles tias agudas, assim como na these mais recente do Sr. Dr. Landouzy. Observações analogas existem ainda, de Surmay, Meyer, Nothnagel, Leyden, Vulpian etc.

A atrophia acompanha de perto os phenomenos paralyticos e pôde limitar-se a distribuição de um tronco nervoso, ou estender-se a um segmento de membro, ou a um membro inteiro. A marcha da atrophia é rapida e ella pôde ser consideravel, posto que em alguns casos seja dissimulada pela exuberancia da adipose sub-cutanea. Em geral a atrophia desaparece no curso de alguns mezes mas pôde dar logar a uma lesão irreparavel.

Não são ainda numerosos os factos anatomicos que confirmão a origem nevritica destas atrophias, estabelecida pela clinica. Os Srs. professores Pitres e Vaillard (1) em uma importante memoria sobre o assumpto accrescentão á autopsia de Bernhardt as suas proprias observações nas quaes entretanto as lesões nevriticas não se denuncião durante a vida.

b). TUBERCULOSE.—A tuberculose é uma das causas mais frequentes de nevrite multipla. Desde as primeiras observações de polynevrite que a tuberculose é citada como factor etiologico, mas sobretudo demonstrou-lhe todo o valor a importante memoria dos Srs. professores Pitres e Vaillard.(2) Estes auctores dividirão em tres grupos as nevrites tuberculosas, nevrites latentes, nevrites amyotrophicas, nevrites dolorosas ou anesthesicas.

Como todo o capitulo da neuropathologia concernente ás lesões espontaneas dos nervos periphericos, as observações de nevrites amyotrophicas no curso da tuberculose hoje tão numerosas são conhecidas de poucos annos. A amyotrophia nestes casos segue-se de um modo precoce á paralyria que se pôde limitar aos membros inferiores, mas communmente é mais comprehensiva e invasora, estendendo-se aos quatro membros e ao tronco, compromettendo em casos raros os musculos do dorso, da nuca, do abdomen e o diaphragma. A manifestação da atrophia faz-se segundo os Srs. professores Pitres e Vaillard

---

(1) Pitres et Vaillard. *loco cit.* *Rev. Méd.* 1885 p. 100).

(2) It. Des nevrites peripheriques chez les tuberculeux. *Rev. Med.* 1886 p. 193.

desde o sexto dia a começar dos primeiros accidentes e a terminação está dependente do estado geral que provoca a manifestação nevritica.

c). VARIOLA E VARIOLOIDE.—São hoje numerosas as observações de nevrites multiplas consecutivas á variola. Na observação do Dr. Joffroy<sup>1</sup> havia uma atrophia consideravel do deltoide, dos musculos da mão e do antebraço do lado esquerdo e a autopsia revelou a existencia de uma nevrite do radial e do cubital desse lado. E' ainda um exemplo a seguinte observação.

#### OBSERVAÇÃO II

O soldado João Januario de Britto, 23 annos, piauihyense, entrou no dia 4 de Abril de 1887 para o Hospital Militar do morro do Castello, indo occupar o leito n. 5 da 3ª enfermaria, serviço clinico do Sr. Dr. Francisco de Castro.

Este doente tinha sido accommettido de variola na fortaleza do Pico e de lá foi transportado para o hospital da Gambôa. Na convalescencia da variola que foi coherente, o doente apresentou phenomenos paraplegicos que fizeram-no baixar ao Hospital do morro do Castello na supposição de que fôsse beri-beri. Não é alcoolista, nem tem antecedentes syphiliticos.

Quando o vimos, o doente apresentava uma paraplegia incompleta predominando a paralyisia dos extensores dos pés que se achavam em extensão forçada sobre a perna, entrando como factor principal na difficuldade da marcha que elle effectuava amparando-se.

Ausencia dos reflexos rotulianos.

O doente accusava uma sensação de faixa semelhante á chamada faixa beri-berica e havia nos membros inferiores phenomenos de anesthesia dolorosa; hyperesthesia muscular, particularmente dos gastro-cnemios, e anesthesia cutanea.

Os musculos da perna e principalmente os gastro-cnemios achavam-se muito flacidos e visivelmente atrophados.

Nada de notavel para os apparatus da vida vegetativa.

Com o uso da strychnina e o iodureto de potassio, o doente foi melhorando gradualmente até que obteve alta em principio de Julho.

---

(1) Joffroy, loco cit.

O professor Grocco observou um caso de nevrite multipla em consequencia da varioloide produzindo uma atrophia consideravel.

d). DIPHTHERIA.—Embora a frequencia das paralyrias na diphtheria seja tal que quasi se póde dizer que por si só ellas são mais numerosas do que todas as paralyrias das outras molestias agudas reunidas» (Landouzy), é muito raro que ellas se acompanhem de amyotrophia. No caso dos professores Pitres e Vaillard havia atrophia muscular, mas o doente tambem era tuberculoso. Na these do Sr. Dr. Magne<sup>1</sup> encontramos referencia a dous casos de atrophia na paralyria diphtherica, um de Eulemburg e outro de Larne, mas sem autopsias.

A natureza da lesão na paralyria diphtherica ainda hoje é assumpto controvertido. Para uns, especialmente Dejerine, ella é de natureza medullar, para a maioria dos auctores porem é de origem peripherica. Numerosos trabalhos quer francezes, quer allemães, inglezes etc. como os de Charcot, Vulpian, Meyer, Pitres e Vaillard, etc., confirmão a ultima opinião.

e). NO RHEUMATISMO, NA GOTA assim como na SYPHILIS, NO PALUDISMO etc. a existencia de amyotrophias nevripathicas é uma consequencia natural da frequencia das nevrites.

Posto que considerado causa frequente de nevrites, as provas anatomicas não são ainda numerosas para o rheumatismo. Em uma memoria recente sobre o rheumatismo chronico, os Srs. professores Pitres e Vaillard<sup>2</sup> chegão á conclusão de « que as nevrites periphericas não poderião ser legitimamente consideradas a causa immediata das lesões articulares e dos symptomas dolorosos do rheumatismo chronico mas que parece haver, accrescentão, uma relação constante entre a existencia das nevrites e a producção das perturbações trophicas, musculares e cutaneas, que complicão frequentemente esta affecção.»

O Sr. professor Martins Costa<sup>3</sup> divide as paralyrias observadas

---

<sup>1</sup> Paul Magne. Paralyries diphtheriques, Th. Paris. 1878.

<sup>2</sup> Pitres et Vaillard. Nevrites peripheriques dans le rheumatisme chronique. *Revue de Med.* 1887 pag. 456.

<sup>3</sup> Martins Costa. *A Malaria e suas diversas modalidades clinicas.* Rio de Janeiro, 1885, pag. 297.

no curso do paludismo em tres grupos: de origem cerebral, de origem medullar e de origem peripherica. Ora como estas paralyrias podem se tornar permanentes por superveniencia de lesão nervosa teremos naturalmente como consequencia das paralyrias periphericas, amyotrophias periphericas.

Tivemos occasião de observar este anno no serviço do Sr. professor Martins Costa diversos casos de polynevrite paludica, cujas observações omittimos porque não se acompanhavão de atrophia muscular.

f). LEPROA. « A lepra systematisada nervosa, diz o Sr. professor Leloir <sup>1</sup>, não é mais do que uma nevrite especifica dos nervos periphericos com todas as suas consequencias ».

Evidentemente, portanto, deve ser por demais superfuncionaria a referencia que podemos fazer aqui a este importante e extenso capitulo da dermatologia.

A atrophia muscular manifesta-se no segundo periodo da nevrite leprosa, ou periodo anesthesico, atrophico e mutilante. Esta atrophia que não succede á paralyria, inicia-se pelos musculos da eminencia thenar, passa dahi aos da região hypothénar e aos interosseos, depois aos extensores e flexores do antebraço; nos membros inferiores ella compromette os musculos do pé e da perna especialmente os extensores dos artelhos, os flexores do pé, e os peroneos; e ás vezes mesmo os musculos dos braços, das coxas, os peitoraes, os deltoides, os gluteos. A atrophia produz deformações caracteristicas como mãos em garra, pied-bots paralyticos etc.

Mascara-a muitas vezes uma especie de œdema duro, consecutivo ás erupções erysipelatoides febris da lepra.

A's vezes ha movimentos febrillares. Não são accordes ainda os resultados do exame electrico obtidos pelos auctores.

Não é possivel fazermos aqui um estudo especial, aliás muito interessante, da anatomia pathologica destas nevrites.

E' um exemplo de polynevrite leprosa com atrophia a seguinte observação.

---

<sup>1</sup> Leloir. Traité pratique et theorique de la lèpre, Paris 1884, p. 150.

### OBSERVAÇÃO III

No dia 14 de Junho de 1886 entrou para o Hospital da Misericordia o individuo Gabriel Antonio da Silva, de 48 annos de idade, brasileiro, trabalhador de roça, o qual occupou o leito n. 26 da 9ª enfermaria, serviço clinico do Sr. professor Martins Costa.

*Anamnese pessoal.* — Sempre foi debil, soffreu de febres intermittentes, não teve rheumatismo nem manifestações venereas; não é dado ás bebidas alcoolicas. Já soffreu ha muitos annos varios traumatismos na espinha, que lhe produzirão uma exageração da sensibilidade na região cervico-dorsal, o que ainda conserva.

A molestia começou ha tres mezes por dormencia na mão direita pouco depois no dorso e planta do pé do mesmo lado: esta dormencia foi se transformando em uma sensação de queimadura; ha um mez que experimentou os mesmos phenomenos no lado opposto começando tambem então no outro lado certo embaraço nos movimentos.

*Estado actual.* — O doente está magro e cachetico, pallido, as suas mucosas descoradas; não tem œdema em parte alguma. Nota-se atrophia consideravel em todo o lado direito tanto no tronco como nos membros. Na pelle do tronco e sobretudo dos membros superiores existem manchas numerosas, esbranquiçadas, parecendo devidas á falta de pigmento; destas manchas algumas são completamente anesthesicas, em outras a sensibilidade não está alterada; notão-se ainda pontos anesthesicos em partes da pelle onde não existem manchas.

No antebraço direito ha um certo estado escamoso da epiderme. Na eminencia hypothenar da mão direita existe uma ulceração produzida por uma queimadura.

A motilidade está normal, não ha paralyssia muscular em parte alguma; o doente resiste bem a todos os movimentos passivos os mais violentos; no dynamometro o esforço muscular não pôde ser determinado por causa da hyperesthesia das mãos; o andar é muito difficil, tambem por causa da hyperesthesia dos pés.

A sensibilidade dolorosa está abolida na parte superior da borda cubital do antebraço e da mão direita, um pouco exagerada nos outros pontos. Existe uma sensação da queimadura tanto nos pés como nas mãos, sensação que se manifesta em alguns pontos disseminados,

como nos cotovelos e nos concavos popliteos, e é mais pronunciada do lado direito.

A sensibilidade muscular e o sentido muscular não estão alterados. Os reflexos um pouco exaggerados. A sensibilidade electrica tanto faradica como galvanica está um pouco mais pronunciada do lado direito.

Nada se encontrou para os outros appparelhos.

No fim de algum tempo este doente obteve alta a pedido.

g). **TABES DORSALIS.**—Os trabalhos de diferentes auctores entre os quaes figurão em primeiro logar os Srs. Drs. Pierret, Dejerine, professores Oppenheim, Pitres e Vaillard, etc., demonstrão que a atrophia muscular como muitos outros symptommas secundarios do tabes dorsalis pode ser devida a uma nevrite espontanea.

« Deve-se admittir com o professor Grasset, dizem os Srs. professores Pitres e Vaillard, que as alterações dos nervos periphericos e as da medulla constituão duas manifestações locaes e independentes, duas determinações distinctas de uma só e mesma molestia geral? E' possivel, e no estado actual dos nossos conhecimentos é talvez a melhor maneira de comprehender as variedades tão numerosas que se encontrão nos symptommas e nas lesões da ataxia locomotora. »

Esta nevrite affecta de preferencia os nervos cutaneos e por isso a atrophia muscular não figura entre os seus symptommas mais frequentes.

**Nevrites toxicas.**— a. **ALCOOLISMO.** As paralyrias sobrevindas no curso do alcoolismo já conhecidas por Magnus Huss e Jackson, senão representão o typo mais perfeito, com certeza representão o mais bem estudado das nevrites multiplas espontaneas. Ellas são, como diz o Sr. Dr. Henry Hun, *a simple multiple neuritis complicated by others symptoms of alcoholic poisoning such as mental derangement, tremor and ataxia.* (1)

A atrophia muscular manifesta-se desde que a lesão dos nervos accentua-se e sobretudo nos casos de reincidencia no abuso das bebidas alcoolicas. Mas « esta atrophia, diz o Sr. Dr. Ettinger, (2) não

---

(1) Henry Hun. Alcoholic paralysis. The American Journal of the Medical Sciences, 1885, pag. 372.

(2) William Ettinger, *loc. cit.* pag. 28.

offerece grandes particularidades a assignal ; é essencialmente uma lesão secundaria e como tal localisa-se como a paralyisia a que está subordinada. Difficil de apreciar-se nos casos em que os phenomenos paralyticos são pouco accusados, ella é bem manifesta nos casos extremos em que se vê então certas massas musculares contrastar pela diminuição de volume com os grupos de musculos vizinhos. Algumas vezes tambem o espessamento do tecido cellulae subcutaneo e do derma pode mascarar a diminuição de volume das massas musculares e fazer crêr á primeira vista que tal segmento de membro tem conservado seu volume normal ».

Como a paralyisia, a atrophia póde ser, pois, parcial ou generalizada. E' principalmente nos casos de amyotrophias intensas sobrevindas no curso de uma paralyisia alcoolica grave e rapidamente generalizada como os de Charcot, Broabdent e particularmente o segundo de Hun etc., aquelles em que mais se póde pensar em uma myelite diffusa.

As reacções electricas dos musculos são as das paralyisias periphericas, mas a RdD é menos pronunciada no alcoolismo do que nas outras paralyisias toxicas (Brissaud).

b. SATURNISMO. — Apezar de uma localisação mais especial e da falta de perturbações constantes para a sensibilidade, a origem nevritica da paralyisia saturnina parece perfeitamente demonstrada pela clinica e pela anatomia-pathologica com os trabalhos dos Srs. professor Charcot e Dr. Gombault, Bernhardt e Westphal, Moritz, Dreschfeld, etc. A isto accresce que as differenças clinicas até hoje muito accentuadas entre esta e as outras nevrites toxicas achão-se consideravelmente attenuadas pelas gradações que os desvios do typo fundamental permittem estabelecer entre ellas como fez o Sr. Dr. Brissaud.

A manifestação da atrophia nas paralyisias saturninas é precoce e tem como a paralyisia dous typos clinicos, a atrophia parcial e a atrophia generalizada.

Na fórma parcial, paraplegia brachial ou paralyisia dos extensores, a marcha é lenta, os musculos são accommettidos gradual e successivamente. A atrophia attinge o maximo de intensidade nos antebraços onde os ossos e os tendões apenas cobertos pela pelle fazem notavel saliencia tanto mais sensivel quanto em muitos casos se

estabelece o contraste com a integridade, em relevo e posição, do musculo longo supinador. Nos membros inferiores a atrophia é menos commum, mas em compensação produz deformações mais graves, como o equinismo por atrophia dos extensores do pé e dos peroneos lateraes que em geral são os unicos compromettidos.

A's vezes a atrophia não respeita a subordinação á paralyisia, affectando musculos que parecião não estar paralyzados como os das eminencias thenar e hypothenar e os adductores da côxa (Bris-saud).

A generalisação da atrophia muscular observa-se nos casos raros e mesmo excepçoes como accidentes primitivos, de paralyisias generalizadas. A atrophia tem então um valor consideravel, não respeita, como a atrophia parcial o longo supinador, e ainda ao contrario desta caracteriza-se pela rapidez com que evolue. Invade de modo brusco regiões inteiras, compromettendo todos os musculos e determinando uma fusão rapida de todas as massas musculares (Heugas).

A reacção electrica é a RdD franca.

c. ARSENICAES.—Ao contrario das outras intoxicações é na fôrma aguda da intoxicação arsenical (Scolozouboff, Brissaud), que se manifestão paralyisias que a marcha clinica até certo ponto confirmada pelas observações anatomicas de Da Costa e Jaeschke, autorisa considerar-se de natureza nevritica.

Dentre as perturbações trophicas e vaso-motoras que caracterisão estas paralyisias, occupa e primeiro logar a atrophia muscular « o facto mais importante e essencial destas paralyisias. » (Scolozouboff). A atrophia é sobretudo sensivel nos musculos dos membros, que contrastão então em volume com os musculos poupados do tronco e do rosto. E' particularmente mais sensivel nos musculos innervados pelos peroneos e radiaes, nos interosseos e nas regiões thenar e hypothenar.

O Sr. Dr. Scolozouboff <sup>1</sup> que attribue as paralyisias arsenicaes a uma myelite, explica as contracturas que são communs nos flexores das extremidades por uma lesão provavel dos cordões lateraes, mas

---

<sup>1</sup> Scolozouboff. Paralytie arsenicale. Analysada nos *Arch. de phys.* 1884, pag. 323.

reconhece que não é facil decidir se essas contracturas dependem antes de um encurtamento dos musculos atrophiados.

As reacções electricas carecem de estudo completo.

d. OXYDO E SULFURETO DE CARBONO.—A amyotrophia não tem a mesma importancia nas paralyrias que sobrevêm no curso das intoxicações pelo oxydo e o sulfureto de carbono e contra a natureza peripherica das quaes militão ainda a falta de sanção anatomica e algumas derrogações ao plano geral das paralyrias toxicas. Dellas, diz o Sr. Dr. Brissaud :<sup>(1)</sup> «A atrophia muscular é uma complicação rara : só interessa os musculos paralyzados, e em geral em uma época tardia. Além disso parece pouco rebelde ao tratamento. »

### **Caracteres das amyotrophias nevripathicas**

A atrophia muscular não é um symptoma essencial nas lesões dos nervos periphericos, pois que nas fórmulas pouco intensas ellas podem evoluir sem amyotrophia.

Nessas lesões predominão com effeito as perturbações da sensibilidade, e de um modo particular as da motilidade, por tal modo que tem sido sob a fórmula de paralyrias periphericas que se tem estudado as manifestações clinicas das lesões dos nervos periphericos, considerando como complicações suas phenomenos que, como a atrophia muscular e as perturbações da sensibilidade são, pelo menos tanto quanto a paralyria, verdadeiros symptomas da lesão dos nervos que em ultima analyse é a verdadeira molestia.

Entretanto, como uma consequencia que é, de uma alteração adiantada da innervação muscular em virtude da lesão de nervos geralmente mixtos e a que portanto estão confiadas funcções multiplas, esta especie de amyotrophia deve guardar com os outros symptomas que resultão dessas lesões, quer na associação, quer na successão chronologica, relações taes de dependencia que bem podem ser tomadas como characteristics suas. Nestas condições a atrophia acompanha-se, como vimos, de perturbações da motilidade, da sensibilidade, vasomotoras e trophicas.

---

(1) Brissaud. Des paralyries toxiques; *Th. d'agr.* Paris, 1886, pag. 61.

Ainda mais : a atrophia peripherica pode-se complicar de uma atrophia de origem espinhal. E' um facto bem conhecido, que uma atrophia circumscripta por lesão de um nervo póde no fim de um certo tempo complicar-se de uma atrophia mais ou menos extensa no mesmo membro, ou no do lado opposto, atrophia devida provavelmente a uma lesão secundaria da medulla em virtude de uma nevrite ascendente.

A *intensidade* da atrophia é muito variavel, e a diminuição de volume das massas musculares póde ir desde um gráo só apreciavel á mensuração até á desappareição completa dos musculos.

O mesmo se dá em relação á *extensão*: a amyotrophia póde circumscrever-se a area de distribuição de um nervo, ou ramo nervoso, ou adquirir uma generalização quasi completa.

Tambem a *séde* é muito variavel. Nas lesões puramente locaes dos nervos, a séde da atrophia varia com cada nervo lesado. E é nas atrophias localizadas especialmente que se observão as posições viciosas em virtude da ruptura do equilibrio entre os musculos antagonistas.

Nas nevrites multiplas a atrophia manifesta-se em geral nos membros inferiores, no saturnino a séde de predilecção é a distribuição do nervo radial.

Os musculos votados á atrophia são molles, flacidos, sem tonus, dando muitas vezes a sensação de fluctuação. O relaxamento dos musculos é um phenomeno tão precoce que permite distinguir no fim do segundo dia quaes os musculos affectados (Weir Mitchell).

Um outro character importante desta especie de amyotrophia é o modo de comportar-se ao *exame electrico*. O valor da exploração reside aqui, menos nas modificações simples das excitabilidades faradicas e galvanicas do que no resultado comparativo do exame pelas duas especies de corrente. Queremos referir-nos á reacção de degeneração (RdD) de Erb, que é um dos caracteres mais importantes das paralyrias e amyotrophias periphericas.

Esta reacção « consiste, diz o Sr. professor Erb,<sup>(1)</sup> na diminuição e perda da excitabilidade faradica e galvanica do nervo e da excitabilidade faradica dos musculos, emquanto a excitabilidade galvanica dos

---

(<sup>1</sup>) Erb. *Traité d'electrotherapie*. Paris. 1884. pag. 161.

ultimos fica estacionaria, cresce ás vezes de um modo notavel e varia sempre qualitativamente de um modo determinado. »

Estas variações consistem sobretudo no augmento de poder da An FC que se torna igual e mesmo superior a KaFC ; ao passo que KaOC torna-se = ou > a AnOC. Quando a excitabilidade galvanica tem de desaparecer, desaparece em primeiro logar Ka FC e em ultimo An FC. Além disso e o que é muito caracteristico o abalo muscular torna-se moroso e lento.

Tal é a RdD completa: ha ainda uma RdD incompleta, em que faltão as modificações para a excitação dos nervos, existindo sómente as dos musculos.

Não é possivel entrar aqui nos grandes desenvolvimentos que comporta esta reacção, que hoje deve pertencer á semeiotica elementar das molestias do systema nervoso.

Entretanto o valor do exame electrico é maior nas amyotrophias devidas a lesões locaes dos nervos do que nas que dependem das polynevrites. Embora nestes ultimos casos a RdD seja ainda a regra, pôde-se dar entretanto o facto de não existir relação entre o gráo e rapidez da atrophia e a diminuição até á abolição da contractilidade faradica dos musculos. Este facto foi verificado pelo Sr. professor Grocco.<sup>(1)</sup> Na observação 3ª, em que a atrophia era consideravel a excitabilidade faradica achava-se muito diminuida, mas em ponto algum abolida, ainda mesmo nos musculos extensores da mão, que erão os mais atrophiaados. Comprehende-se perfeitamente, parece-nos, a possibilidade deste facto desde que sabe-se que a nevrite multipla quasi nunca compromette todas as fibras de um nervo.

A *marcha* e principalmente a *duração* da atrophia depende da gravidade da lesão dos nervos. Em geral é rapida na sua manifestação e como o prognostico em regra é benigno a restauração dos musculos é tambem rapida.

Um phenomeno perfeitamente observado nos casos de restauração da atrophia é a precedencia na reacquição da contractilidade voluntaria sobre a da contractilidade electrica. Este facto não pôde ser devido como suppôz o Sr. Dr. Mario Ferreira<sup>(2)</sup> em sua these de

---

(1) Grocco. *Loc. cit.* in An. Un. 1885.

(2) Mario Ferreira. *Paralysias periphericas*. Th. 1886.

1886, á natureza differente dos estímulos voluntario e electrico e sim como estabeleceu o professor Erb a existencia de uma distincção real entre a conductilidade e a excitabilidade dos nervos, pois que as experiencias demonstrão que, mesmo para a electricidade, a manifestação da conductilidade precede á da excitabilidade. Com effeito, nesta phase de restauração, quando a excitação electrica do nervo abaixo do ponto lesado não produz ainda contracção dos musculos, a excitação acima da lesão dá o mesmo resultado que a excitação voluntaria.

Em alguns casos, porém, os musculos atrophados não tendem a restaurar-se, e é então que sobrem as deformações produzidas pela falta de equilibrio entre os musculos antagonistas, em virtude das retracções musculares. Sobre esta grave complicação das amyotrophias periphericas, cedamos a palavra ao Sr. Dr. Weir Mitchell.

« A atrophia que succede á divisão completa dos nervos, diz elle,<sup>(1)</sup> é quasi seguramente seguida de contractura muscular, mas não me tem sido possivel fixar a época de sua apparição e o periodo da atrophia a que ella corresponde. E' de ordinario uma consequencia afastada da secção e o mais grave entre todos os signaes que indicão uma perda irreparável da funcção. A força de retracção atrophica é consideravel e faz lembrar a força de retracção irresistivel dos tecidos cicatriciaes. Ella vence a resistencia muscular, desvia os membros, luxa as articulações e oppõe os maiores obstaculos á cura. »

### CAPITULO III

#### Pathogenia e Anatomia pathologica da amyotrophia nevripathica

SUMMARIO.—Pathogenia: diversas theorias pathogenicas, theoria da interrupção da influencia trophica medullar. Alterações do tecido muscular nas lesões dos nervos; natureza do processo anatomo-pathologico.

Pathogenia.—As numerosas hypotheses propostas para explicar a atrophia dos musculos em consequencia da lesão dos nervos periphe-ricos hoje tem, pela maior parte, apenas um valor historico. Ellas cor-

---

(1) Weir Mitchell. *Des lesions des nerfs et de leur consequence*. Paris, 1874.

respondem ás syntheses provisórias mas successivas de que se serve o espirito humano na aquisição gradual dos conhecimentos positivos e que devem ceder logar senão a interpretação real dos factos, ao menos áquellas que encontram maior apoio nas verdades já adquiridas. E' porisso, que, não nos propondo fazer um historico do assumpto, seremos muito laconicos na critica e exposição das explicações reputadas hoje prejudicadas pelos progressos ulteriores dos conhecimentos scientificos.

As perturbações vaso-motoras, *vaso-constrictivas* e *vaso-dilatadoras* são, está hoje bem demonstrado, não só insufficientes, mas incapazes de produzir uma atrophia muscular.

Não é mais accetavel como explicação a theoria dos *nervos trophicos* de Samuel. Refutando, embora, certas objecções que se costumão oppôr a esta theoria como a impossibilidade de demonstrar a existencia anatomica destes nervos, os Srs. professor Charcot <sup>(1)</sup> e Dr. Arnozan <sup>(2)</sup>, nem porisso, deixarão de demonstrar quanto é pelo menos dispensavel esta theoria.

Outra theoria julgada e que não exige mais discussão é a theoria da *irritação*, ou melhor a differença de efeitos entre a secção simples do nervo e a sua irritação, theoria emittida por Brown Sequard e tão brilhantemente desenvolvida pelo prof. Charcot.

E' realmente insignificante o valor da *immobilisação* como factor de amyotrophias.

A *nevrite ascendente* como causa de atrophia muscular está exactamente no caso da *theoria reflexa*; ambas exigem uma intervenção pathologica da medulla que exclue as atrophias que lhes são attribuidas da classe das amyotrophias periphericas.

O conhecimento mais perfeito da *influencia trophica* que exercem sobre os musculos as cellulas dos cornos anteriores da medulla, permittio dar a verdadeira explicação do phenomeno que estudamos. A correspondencia estreita que a anatomia pathologica demonstra entre a atrophia muscular de um lado e a destruição das cellulas multipolares dos cornos anteriores de outro nas poliomyelites anteriores, a necessidade de um compromettimento directo ou indirecto dos

---

(1) Charcot. *Leçons sur les maladies du système nerveux*. t. I, Paris, 1884.

(2) Arnozan. *Des lésions trophiques consecutives aux maladies du système nerveux*. These d'agrég. Paris, 1880.

cornos anteriores da medulla nas amyotrophias myelopathicas secundarias, constituem principalmente, pelas condições especiaes de uma dissecção delicada que estabelecem, a demonstração dessa acção trophica que é ainda confirmada pelos resultados accordes da experimentação.

Apezar de existirem alguns factos que se parecem furtar ás leis da influencia trophica em geral e em particular da influencia myotrophica medullar, esta influencia é geralmente acceita como a expressão de um facto incontestavel, maxime passíveis como são alguns, o dos professores Pitres e Vaillard <sup>(1)</sup> e os do Dr. Babinski <sup>(2)</sup>, de uma interpretação menos em desacordo com essas leis, do que a primeira vista podião parecer.

A natureza intima da acção trophica, não está bem assente qual seja. Para uns os centros trophicos excitarião, estimularião a nutrição intima dos elementos anatomicos; para outros exercerião antes uma acção moderadora, ou antes reguladora da nutrição.

Este ultimo modo de comprehender a influencia dos centros trophicos parece mais de accôrdo com a natureza das alterações anatomo-pathologias que a sua suppressão determina para os nervos e para os musculos.

**Anatomia pathologica.**—Estabelecida como fica que a suppressão da acção trophica medullar é o factor pathogenico das amyotrophias nevrípathicas era natural suppôr *á priori* que a natureza das lesões que se processão para os musculos fôsse analogá á natureza das que a suppressão dessa influencia trophica determina para os nervos.

Pois bem, apezar das grandes controversias que se suscitão ainda a proposito da anatomia pathologica destas atrophias, este facto parece confirmado ao menos em grande parte pelas investigações positivas.

Não são numerosos, entretanto, os documentos fornecidos pelo exame anatomo-pathologico para solução destas questões, cujos dados principaes provêm da experimentação.

---

<sup>(1)</sup> Pitres et Vaillard, *cit. loc.*

<sup>(2)</sup> Babinski. *Atrophie musculaire d'origine cerebrale avec intergrité des cornes anterieures de la moelle et des nerfs moteurs.* (Soc. de biol. Fevrier 1886).

Analysando os trabalhos de Vulpian, Monteggaza, Erb, e completando-os com experiencias proprias, o Sr. professor Hayem (1) conclue que se trata aqui de uma especie de myosite hyperplastica, de cirrhose atrophica, e nunca como se havia supposto, de uma degeneração gordurosa. A lesão é uma atrophia simples da fibra muscular, sem alteração da estriação. Em uma ou outra fibra póde se encontrar uma degeneração granulo-proteica, ou mesmo proteica gordurosa. A atrophia da substancia estriada acompanha-se sempre de uma multiplicação dos nucleos do sarcolemma.

Ao lado destas alterações para a fibra muscular, produz-se uma proliferação abundante dos elementos do perimisium internum e esta hyperplasia chega rapidamente a constituir um tecido conjunctivo adulto. Abafadas pelo tecido conjunctivo hyperplasiado, as fibras musculares e por fim os nucleos multiplicados atrophião-se rapidamente.

Apparecem então neste tecido conjunctivo as cellulas adiposas, pois que a degeneração gordurosa é constituida, como demonstrou o professor Vulpian, pela adipose intersticial. O desenvolvimento da lipomatose intersticial não é regular e uniforme, dá-se em fòcos diferentes que depois se reúnem quando têm desaparecido as fibras musculares interpostas.

Em resumo, pois, e nisso ainda de accôrdo com os trabalhos de Bizzozero e Galgi, as alterações para o lado dos elementos musculares consistem em uma atrophia simples da substancia estriada, com multiplicação dos nucleos do sarcolemma.

Estes resultados que se referem apenas ás lesões traumaticas dos nervos, como era de prever, são identicos aos das lesões espontaneas. E' isto que se conclue dos exames histologicos do professor Charcot e Dr. Gombault, na paralysis saturnina, e do que escreve o Sr. Dr. Ettinger, das amyotrophias por nevrites espontaneas.

« Histologicamente, diz elle, (2) as lesões são as que se observão em um musculo separado do seu nervo, mas não se deve crêr que as alterações sejam extremamente accusadas, porque taes alterações se produzem lentamente e por outro lado a nevrite parenchymatosa não

---

(1) Hayem. *Recherches sur l'anatomie pathologique des atrophies musculaires*. Paris, 1887.

(2) Ettinger. *Loc cit.*, pag.51.

determina efeitos tão completos sobre a nutrição do musculo, como a secção total do nervo.»

O que, porém, é sobretudo controverso, é a natureza intima do processo morbido, isto é, se se trata de um processo puramente passivo ou de um processo activo, como o indica a multiplicação dos nucleos. Em uma comunicação á Academia das Sciencias, o Sr. Dr. Babinski <sup>(1)</sup> pronuncia-se positivamente pela segunda hypothese. As suas experiencias demonstrarão-lhe que no caso de secção dos nervos havia uma producção exuberante do protoplasma não differenciado da fibra muscular e attribue a essa proliferação o desaparecimento da substancia estriada.

Em geral o protoplasma exuberante dissocia os cylindros primitivos e separa-os uns dos outros; em fibras menos numerosas o protoplasma carregado de nucleos separa do sarcolemma a substancia estriada ás vezes muito reduzida; em outras ainda a disposição é inversa, o protoplasma e os nucleos occupão o centro e a substancia estriada recalçada para a periphèria, acha-se em contacto com o sarcolemma.

Dahi concluiu elle que é a exuberancia do protoplasma não differenciado e que conservou portanto a actividade nutritiva a causa do desaparecimento da substancia estriada, isto é, do protoplasma differenciado, mas ao qual esta differenciação funcçional fez perder muito da actividade nutritiva embryonaria. Desde que a secção do nervo abolio a funcção da fibra muscular, as duas especies de protoplasma ficarão entregues aos seus recursos vitaes, e aquelle que dispunha de menor actividade nutritiva, acabou por succumbir nesta lucta pela existencia.

E', como se vê, a consagração anatomica da bella applicação que, da theoria da selecção natural do sabio naturalista inglez, fez o professor Ranvier ao mundo cellular.

Ao exame macroscopico os musculos apresentam aspectos differentes. Quando o processo atrophico acha-se pouco adiantado, os musculos apresentam-se apenas diminuidos de volume, mas com a coloração normal: nos ultimos periodos da atrophia achão-se, ao contrario,

---

(1) Babinski. *Des modifications que presentent les muscles à la suite de la section des nerves qui s'y rendent.* Acad. Sc., le 7 Janv. 1884.

reduzidos a laminas pallidas, amarelladas, como no ultimo periodo das atrophias progressivas. Além destes, os Srs. professor Charcot e Dr. Gombault descreverão na paralytia saturnina um aspecto particular dos musculos que erão então dotados de uma consistencia lenhosa e tinham uma côr especial, de *jambon fumé*.

#### CAPITULO IV

### Diagnostico, prognostico e tratamento das amyotrophias nevrípathicas

SUMMARIO.— Diagnostico, das amyotrophias nevrípathicas entre si, com as myelopathicas. Prognostico. Tratamento: indicações reclamadas pelas lesões dos nervos, e indicações reclamadas pela amyotrophia.

**Diagnostico.**—A atrophia muscular nas lesões dos nervos é um simples symptoma e representa, como já o dissemos, um caso apenas das amyotrophias de origem nervosa. Sob o ponto de vista do diagnostico devemos consideral-a portanto nas relações que estabelece de um lado entre as diversas lesões dos nervos e de outro entre estas e as do centro medullar.

Os caracteres tirados da intensidade, da extensão e da duração, assim como os que fornecem a exploração electrica, o estado dos reflexos, a ausencia de paralytia e de perturbações da sensibilidade são de tal ordem que dispensão uma discussão particular do diagnostico differencial entre as myopathias atrophicas progressivas e as amyotrophias nevrípathicas.

Nas lesões dos nervos periphericos a amyotrophia nevrípathica é destituída de qualquer valor diagnostico. Consequencia fatal de uma circumstancia que póde-se realisar nas condições mais diversas,—a secção do tubo nervoso, esta amyotrophia nenhuma indicação póde fornecer sobre a séde e a natureza das lesões dos nervos. Apenas a extensão, a tendencia invasora, o compromettimento particular dos extensores permitem até certo ponto referir a atrophia que tem esses caracteres a uma nevríte multipla de preferencia a uma nevríte circumscripta, ou localisada.

E' muito especial e isolado o facto da amyotrophia saturnina dos extensores que se póde differençar das outras atrophias radiaes pela integridade do longo supinador.

A atrophia nevripathica não possui ainda caracter particular por onde se possa distingui-la directamente da de *origem medullar*. Em um e em outro caso a atrophia se apresenta com os mesmos caracteres, e com as mesmas reacções electricas. A RdD mesmo não é como se suppôz, um caracter distinctivo.

« Tudo o que nos ensina a RD, diz o Sr. professor Erb, <sup>(1)</sup> em relação a séde da lesão é que certamente deve-se tratar aqui de uma molestia nevrotica e que só se póde tratar de uma lesão ou dos nervos periphericos, ou das raizes motoras, ou das massas cinzentas centraes. A presença da R d D não permite como se acreditou por muito tempo, concluir para uma lesão peripherica, o que seria um erro completo. Póde muito bem haver uma lesão espinhal e para decidir se a verdade está aqui ou lá, é absolutamente necessario recorrer a outros symptomas peremptorios que se terá estudado de um modo aprofundado »

Assim, o diagnostico entre a amyotrophia nevripathica e a myelopathica reverte realmente no diagnostico differencial entre as lesões dos nervos que se acompanhão de amyotrophia e as affecções medullares amyotrophicas.

Os elementos do diagnostico entre as amyotrophias por lesões puramente locaes dos nervos e as de origem medullar residem nos esclarecimentos fornecidos pela historia progressa do caso e pelas condições ás mais das vezes facilmente apreciaveis porque se produziu a lesão dos nervos. Aqui a circumscripção da atrophia não póde ter o mesmo valor geral que a circumscripção da paralysisia, pois, não só a atrophia peripherica póde comprehender todo um membro, como lesões medullares podem produzir atrophias muito circumscriptas.

« Uma lesão limitada a um pequeno numero de musculos, diz o Sr. professor Hayem <sup>(2)</sup> não implica necessariamente a alteração do nervo correspondente.

---

<sup>(1)</sup> Erb, *loc. cit.* pag. 191.

<sup>2</sup> Hayem. Atrophie musculaire. *Dicc. de Dechambre*, vol. 10, serie 11<sup>a</sup> pag. 766. (Art. Musculaire *(tissu)*).

« Uma myelite localisada póde, com effeito, quando se estende á substancia cinzenta produzir este genero de amyotrophia. E' o que se observa, por exemplo, no começo da atrophia muscular progressiva, na paralysis infantil, nas myelites ou meningo-myelites traumaticas, nos tumores da medulla etc.»

O diagnostico differencial das amyotrophias periphericas com as de origem medullar torna-se sobretudo importante nos casos de atrophias mais ou menos generalizadas devidas ás polynevrites. E é particularmente com as poliomyelites anteriores, agudas, ou sub-agudas, que são mais estreitas as relações das polynevrites. Como symptomas communs temos : muitas vezes o modo de manifestar-se, uma paralysis flacida, de marcha invasora, as mesmas reacções electricas, a atrophia dos musculos, abolição dos reflexos, integridade funcional dos esphincteres etc., etc.

Os principaes signaes que permitem a distincção entre as duas affecções são assim resumidos e apreciados pelo Sr. Dr. Francotte : <sup>1</sup>

1.º Terminação mais favoravel da nevrite. Este signal não está exempto de contestação e em todo o caso carece de verificação.

2.º O parallelismo na nevrite entre as perturbações da contractilidade electrica e a motilidade voluntaria. Este signal proposto por Bernhardt e cujo valor exige ainda verificação, consiste em que na poliomyelite e não na polynevrite a RdD póde coexistir com uma conservação assáz completa da motilidade voluntaria.

3.º Um signal proposto por E. Remak e de valor incontestavel é o tirado da distribuição da paralysis. Esta na poliomyelite póde comprehender musculos innervados por nervos differentes, mas concorrendo para a execução de um mesmo movimento. Nestas condições, com effeito, é mais natural admittir uma lesão nas cellulas motoras medulares correspondentes que presidindo a execução de um movimento synergico devem estar reunidos na medulla, do que admittir a lesão de todos os nervos em separado.

4.º A presença na nevrite de symptomas bem claros no dominio da sensibilidade. De todos estes signaes é o mais valioso porque tambem é o mais constante. Todavia elle não tem um valor absoluto, pois que

---

<sup>1</sup> Francotte, *loco cit.* p. 402.

não só tem se observado perturbações da sensibilidade nas poliomyelites mas nas polynevrites as dôres podem ser pouco importantes.

A estes signaes podemos accrescentar outros como a marcha especial da paralysis infantil, o compromettimento mais frequente dos nervos craneanos na polynevrite (Pierson Grocco), assim como a existencia de crises visceraes etc.

Com a poliomyelite chronica, atrophia muscular progressiva, o diagnostico differencial é relativamente facil e baseia-se em que na polynevrite a amyotrophia é sempre precedida de paralysis, são constantes os phenomenos dolorosos e as perturbações de sensibilidade cutanea, ha RdD franca, habitualmente começa pelos membros superiores, e a evolução é mais rapida.

As outras lesões espinhaes distinguem-se em geral das polynevrites pela addição ao elemento atrophia dos symptomas por que se traduz o compromettimento das outras regiões medullares. Nestas condições a amyotrophia indica sempre o compromettimento das pontas anteriores ou consecutivo nas myelites systematisadas, ou simultaneo nas diffusas.

O começo pelos membros superiores, e mais particularmente as contracturas e os phenomenos bulbares não permitem a menor confusão com a esclerose lateral amyotrophica.

Nas myelites diffusas encontram-se phenomenos communs á polynevrite como dôres, fraqueza muscular, paralysis, atrophia dos musculos etc.; as analogias crescem mesmo de ponto em casos particulares como na pachymeningite cervical hypertrophica complicada de uma meningite espinhal extensa (Buzzard), poisque então o compromettimento das raizes posteriores determina dôres nos troncos nervosos exactamente semelhantes ás que se observão nas nevrites multiplas.

Numerosos são os signaes, entretanto, que permitem uma distincção facil, assim o exagero dos reflexos superficiaes e profundos, as perturbações funcçionaes para os esphincteres, a tendencia á contractura, e ás escaras e para o caso particular da pachymeningite a preponderancia dos phenomenos nos membros superiores, a rigidez do pescoço, dôr a pressão ao longo da columna vertebral, etc.

Nos casos de hemorrhagia na substancia medullar ou debaixo das meningeas podem-se observar paralysis motora dos membros, anesthesia cutanea, atrophia muscular, perda da excitação electrica, etc.

Não podemos tratar aqui do diagnostico differencial das polynevrites com as affecções medullares que se approximão muito dellas por outros symptomas, que não a atrophia muscular. Estão neste caso o tabes dorsalis incipiente, a paralysisia de Landry etc. A molestia de Landry com effeito não é uma affecção definida e parece bem que nos casos raros em que se tem observado a atrophia tratava-se de verdadeiras polynevrites.

**Prognostico.**—Se o valor da amyotrophia na pathologia do systema nervoso peripherico é secundario como signal diagnostico, a sua significação prognostica é capital. A amyotrophia é de facto o principal criterio da gravidade do processo morbido que se passa para os nervos.

Ella indica que houve secção do cylinder-axis e que a restauração do nervo encontra difficuldade em se effectuar.

A RdD que permite julgar da alteração dos musculos póde nos casos similares e nas lesões locaes dos nervos marcar a duração do processo nevritico.

Se a excitabilidade electrica dos musculos é normal nas paralysisias circumscriptas, a paralysisia deve durar segundo o professor Erb de 2 a 3 semanas ; se houver RdD parcial póde durar de 1 a 2 mezes, se ha RdD completa o prognostico é mais desfavoravel e a paralysisia póde durar 3, 6, ou 9 mezes e mais.

Em relação a estes factos já tivemos occasião de fazer reservas para os polynevrites.

As amyotrophias completas por lesões irreparaveis dos nervos são sempre graves, não só em virtude da abolição das funcções correspondentes a esses musculos, como pelas consequencias da retracção atrophica.

**Tratamento.**—São claras as indicações therapeuticas nas amyotrophias nevripaticas ; de um lado facilitar e promover a restauração dos nervos, de outro impedir que os musculos se atrophiem, enquanto essa regeneração se processa.

A primeira parte em rigor sahe dos dominios do nosso ponto, mas devemos referir-nos ao menos a um assumpto hoje de novo na tela da discussão, a reunião dos nervos seccionados. Em uma discussão recente, com effeito, da Societé de Chirurgie <sup>1</sup>, a proposito de um caso do Sr.

---

<sup>1</sup> *Le Bulletin Médical*, n. 7, Mars. 1887.

Dr. Palaillon aventou-se de novo a questão da reunião immediata dos nervos, sustentada pelo Sr. Dr. Tillaux e combatida pelo Sr. Dr. Lannelongue.

Resumindo á vista dos factos apresentados nessa occasião, a conducta do cirurgião em relação á sutura dos nervos, diz o Sr. Dr. Reclus.<sup>1</sup>

« O restabelecimento rapido, ou immediato das funcções nervosas após a sutura secundaria tem sido observado muitas vezes e por cirurgiões de muito merecimento para que se possa pôl-o em duvida. Para nós, os praticos, a nossa conducta está traçada : quando um nervo tiver sido dividido, devemos aproximar as duas extremidades que manteremos em contacto por meio de uma sutura delicada com o catgut, ou com o fio de Florença. Deve-se a todo o preço evitar a suppuração que provoca a formação de tecidos fibrosos e massas inodulares. Deve-se tentar uma primeira sutura e se esta falhar deve se tentar uma sutura secundaria, que pôde ser seguida de successo. »

Em relação á segunda parte nada temos a accrescentar ao que estabeleceu o Sr. Dr. Weir Mitchell<sup>2</sup> a quem transcrevemos :

« A electricidade sob todas as suas fórmás, a massagem, as duchas alternativamente quentes e frias são os tres meios que eu emprego contra a atrophia e a paralysisa muscular.

« O resultado geral que procuro obter do seu emprego é activar a nutrição, determinar um affluxo mais abundante do liquido sanguineo realisando artificialmente as condições de excitação em que se achão collocados os musculos sãos em virtude das mudanças de temperatura e das alternativas de movimento e repouso. Quando se dá em seguida a restauração do nervo o musculo acha-se em muito melhores condições para aproveitá-la.»

O Dr. Weir Mitchell'emprega quer a electricidade galvanica quer a faradica, em sessões diarias de quarto, ou de meia hora, diminuindo a intensidade da corrente á proporção que a restauração se vai dando e interrompendo em todo caso o tratamento electrico no fim de dous ou tres mezes para voltar a elle mais tarde. Elle prefere entretanto para os casos graves a corrente galvanica como mais energica, e aquece previamment a parte a electrizar, porque os tecidos aquecidos respondem melhor ás estimulações. Considera grande o beneficio da massagem.

<sup>1</sup> Reclus *Le Bulletin Médical*, 1887.

<sup>2</sup> Weir Mitchell. *loc cit.*

# SEGUNDA PARTE

---

## Amyotrophias myopathicas

Esta classe comprehende as amyotrophias por alteração da crase sanguinea e as amyotrophias que dependem de uma alteração da actividade propria da fibra muscular. Para fazer sobresahir o grupo principal dividil-as-hemos, em amyotrophias myopathicas progressivas e amyotrophias myopathicas não progressivas.

### Amyotrophias myopathicas progressivas

#### CAPITULO I

#### **Myopathia atrophica progressiva; suas fórmias clinicas**

SUMMARIO.—Myopathias primitivas progressivas: paralysis pseudo-hypertrophica, typo juvenil de Erb, typo Landouzy-Dejerine, typos não classificados.—Unidade fundamental destas fórmias clinicas.

A myopathia atrophica progressiva já conhecida de alguns annos com a paralysis pseudo-hypertrophica, mas condemnada a uma posição extremamente secundaria, surge hoje sob o influxo dos estudos modernos, revestida de taes direitos á consideração nosographica que força uma revisão completa na distribuição hierarchica das amyotrophias, obrigando de alguma sorte a Escola da Salpetrière a voltar atraz afim de conferir-lhe a primazia que havia cedido ás atrophias musculares de origem myelopathica. E' sob o influxo dos brilhantes estudos, não desta Escola, mas do professor Erb e dos Srs. Drs. Landouzy e Dejerine que essa reforma se inicia e adquire as proporções em que hoje a presenciemos.

Afóra os typos de transição, conhecem-se hoje tres fórmãs de atrophia muscular de origem myopathica; a paralysis pseudo-hypertrophica, a fórma juvenil de Erb e a myopathia atrophica primitiva dos Drs. Landouzy e Dejerine.

O estudo que dellas vamos fazer, terá sobretudo em vista a historia de uma familia myopathica da clinica do Sr. Dr. Monteiro de Azevedo, a quem devemos a graciosa permissão de colher e publicar esta interessante observação, a primeira, que nos conste, publicada entre nós de um modo mais detalhado.

I. Paralysis pseudo-hypertrophica.— A historia clinica da paralysis pseudo-hypertrophica será feita na observação da familia myopathica que se segue. Desenvolveremos nas reflexões de que faremos seguir a observação, os motivos que nos demovêrão a consideral-a não um typo da paralysis pseudo-hypertrophica classica, mas um exemplo desta fórma clinica tal como deve ser considerada em face dos estudos modernos.

Da descripção classica que se encontra em quasi todos os tratados de molestias do systema nervoso, á excepção do do professor Grasset<sup>1</sup> que, omittindo-a, estabeleceu um precedente logico, só daremos os factos capitaes.

A paralysis pseudo-hypertrophica é uma molestia familiar, peculiar ás primeiras idades. Os casos de manifestação em adulto dão margem a duvidas (Hamon). Em geral o sexo feminino é poupado.

Os auctores têm admittido um numero variavel de periodos na affecção: dous pelo professor Charcot,<sup>2</sup> tres pelo Dr. Bourdel<sup>3</sup> e quatro pelo Dr. Hamon.<sup>4</sup> A descripção do Sr. Dr. Bourdel está mais de accôrdo com o que observamos.

No primeiro periodo que dura em geral um anno aproximadamente, ha apenas enfraquecimento dos musculos, e particularmente dos membros inferiores, donde resultão o affastamento das pernas, o exa-gero da curvatura sacro-lombar, a oscillação do tronco na marcha, etc.

---

<sup>1</sup> Grasset. *Traité pratique des maladies du système nerveux*. 3<sup>e</sup> éd., Paris 1886.

<sup>2</sup> Charcot. *Leçons sur les mal. du syst. nerveux*. Paris, 1883 T. 111.

<sup>3</sup> Bourdel. *Contribution à l'étude de la paralysie pseudo-hypertrophique* Paris, 1885.

<sup>4</sup> Hamon. *Paralysie pseudo-hypertrophique*. Th. Paris, 1883.

No segundo, de dous annos, pouco mais ou menos, ha hypertrophia muscular commumente associada já á atrophia de outros grupos musculares. Começando pelos musculos do *mollet*, ella póde generalisar-se mais ou menos.

No terceiro periodo domina a paralyisia, primeiro dos membros inferiores, depois dos superiores, do tronco, da face, acompanhando-se de atrophia bem accentuada. O doente fica então condemnado á immobibilidade no leito, onde sobreveem, mais ou menos tarde, o marasmo de que o podem roubar complicações diversas.

A identidade do typo Leyden-Mobius com o typo de que nos occupamos dispensa-nos de consagrar-lhe descripção particular.

### **Familia myopathica**

TRES CASOS DE MYOPATHIA ATROPHICA PROGRESSIVA, REPRODUZINDO TRES ESTADIOS DIVERSOS DA MOLESTIA

*(Observação pessoal tomada na clinica civil do Sr. Dr. Monteiro de Azevedo)*

Na familia Lima, portugueza, originaria da ilha da Madeira e moradora ha vinte annos na cidade de Nictheroy, existem tres irmãos affectados de uma das fórmas da myopathia atrophica progressiva.

O pai dos tres amyotrophicos, homem robusto e vigoroso, de 53 annos de idade, empregado no transporte de carnes verdes, goza de perfeita saude. E' casado em segundas nupcias, tendo succumbido á uma affecção aguda a primeira mulher, de quem teve nove filhos. Destes só vivem dous, um perfeitamente são e entregue aos mesmos trabalhos rudes que seu pai, e o outro tambem já homem e vigoroso mas cego, em consequencia, segundo referem, de uma punção craneana que soffreu aos 7 annos, afim de extrahir o liquido de uma hydrocephalia congenita que lhe deixou com uma cabeça extremamente volumosa, um exiguo desenvolvimento intellectual.

Da segunda mulher, que é viva e goza de bôa saude, sem apresentar phenomeno algum atrophico, tem tido tambem nove filhos, dos

quaes vivem quatro e morrerão cinco, dous em tenra idade de perturbações gastro-intestinaes, um ao nascer, um de sarampão aos dous annos e um ás consequencias da amyotrophia. Dos quatro vivos, dous do sexo masculino são myopathicos e os outròs dous do sexo feminino, uma de 5 e outra de 14 annos e gozando ambas de bôa saude. A menor é dotada de uma musculatura muito desenvolvida, mas sem o menor signal de fraqueza.

Por mais minuciosas que fôssem as indagações, não conseguimos descobrir o menor vestigio de uma herança mais remota, quer directa, quer collateral. Pelo lado paterno não só o avô dos amyotrophicos vive ainda com a idade de 83 annos, mas os bis-avós morrerão, um com 110 e o outro com 99 annos: pelo lado materno, o avô ainda vive com 81 annos e a avó morreu aos sessenta e tantos annos de uma affecção cancerosa do seio.

Dous factos entretanto devem ser mencionados como predicados familiares. São primeiro os olhos grandes de todos os filhos, quer do primeiro, quer do segundo matrimonio, e que devem ser considerados como uma herança paterna, pois o pai delles os tem assim. E é em todos os filhos do segundo matrimonio uma difficuldade na pronuncia de certas lettras, o que parece uma herança materna, pois que o mesmo vicio se encontra na segunda mulher. Entretanto nella, como nas duas filhas, a perturbação é pouco accentuada, mais porém na menina do que na moça.

Os tres amyotrophicos, Augusto, de 7 annos, Antonio de 9 e Manoel, de 13, representão tres phases da mesma affecção, de sorte a reproduzir nos mais moços estadios já percorridos pelo mais velho.

Afim de evitar repetições, daremos as observações por ordem dos grãos de compromettimento, indo do menos para os mais compromettidos.

I. Augusto, de 7 annos de idade, 1,<sup>m</sup>25 de altura, nasceu a termo e era bem desenvolvido; amamentação natural até anno e meio; dentição acompanhada de accidentes gastro-intestinaes e convulsivos. Tudo, porém, cedeu e o menino até hoje apenas teve sarampão benigno.

ESTADO ACTUAL.—A uma observação ligeira de um espirito desprevenido podem ainda passar desapercibidas as alterações por que se

traduz em Augusto a affecção myopathica, tão pouco se accentuão os seus caracteres, mas instruidos pela historia dos irmãos mais velhos não poderão elles passar desapercibido aos pais.

FACE.—A physionomia é triste e sem vivacidade. A motilidade da face, entretanto, é completa, quer na fronte, quer nas palpebras, quer nos labios que são symetricos e de desenvolvimento natural; o doente fecha e abre bem os olhos; assovia, sopra e ri-se sem alteração mimica. Mas no estado de repouso a bocca conserva-se entre-aberta e o doente tem difficuldade na pronuncia de certos sons, perturbação esta que estudaremos mais de espaço em Antonio em quem ella é mais pronunciada.

No tronco e nos membros não ha ainda o menor indicio de atrophia, mas existe hypertrophia já bem apreciavel nos musculos dos membros inferiores e principalmente nos gastro-cnemios, nos da região antero-externo da perna, assim como nos gluteos e nos musculos da côxa. A' mensuração devem-se os seguintes resultados :

BRAÇOS :

Parte superior : 0,175 (*d*),—0,175 (*e*).

» média : 0,14 (*d*),—0,14 (*e*).

» inferior : 0,145 (*d*),—0,145 (*e*).

ANTEBRAÇOS :

Parte superior : 0,15 (*d*),—0,16 (*e*).

» inferior : 0,105 (*d*),—0,105 (*e*).

COXAS :

Parte superior : 0,315 (*d*),—0,340 (*e*).

» média : 0,295 (*d*),—0,295 (*e*).

» inferior : 0,24 (*d*),—0,23 (*e*).

PERNAS :

Abaixo da tuberosidade ant. do tibia : 0,23 (*d*),—0,25 (*e*).

Jumellos : 0,255 (*d*),—0,240 (*e*).

3.º inferior : 0,195 (*d*),—0,185 (*e*).

A hypertrophia não é entretanto tão notavel pelas dimensões dos musculos como pela desproporção com a força de que são dotados. Com effeito, apesar da sua musculatura desenvolvida, os membros tanto superiores como inferiores, mas principalmente estes são muito fracos, posto que o doente possa ainda andar e correr. Na posição vertical exagera-se a lordose lombar, mas o doente não necessita ainda alargar a base de sustentação afastando as pernas.

Para passar de um decubitus qualquer á posição vertical, o doente tem de executar a série de posições bem conhecidas da paralytia pseudo-hypertrophica e que se exprime bem, dizendo que o doente sobe ao longo das suas pernas. O individuo passa sempre ao decubitus abdominal, colloca-se em seguida sobre os quatro membros para soerguer por fim o tronco collocando successivamente as mãos nas pernas, nos joelhos, nas côxas, etc. até alçar-se de todo.

Augusto não executa forçosamente todas estas manobras, colloca-se sobre os quatro membros e depois levanta-se apoiado apenas nos joelhos.

E aqui ainda dá-se um facto já consignado pelos auctores, é que o doente, embora recorra quasi sempre a este processo para levantar-se, póde fazel-o sem o seu auxilio. Mas neste caso a elevação do tronco é lenta e gradual.

O doente anda ainda sem oscillar o tronco (*dandinier*) mas a fraqueza dos membros inferiores já é consideravel. Mais exagera-se ainda esta fraqueza, se Augusto anda calçado, nestas condições temol-o visto cahir sem outra cousa mais do que querer andar depressa: nota-se que exagera então a flexão da côxa como para evitar que arraste a ponta do pé, o doente *steppe* como dizem os francezes.

Não ha contracções febrillares; a sensibilidade em qualquer das suas fórmãs é intacta mas ha grande tendencia ao resfriamento das extremidades. Ausencia dos reflexos rotulianos.

Foi o seguinte o resultado do exame electrico.

Correntes faradicas (apparelho de Gaiffe):

	L. D.	L. E.
Musculos gemeos.....	20	20 c. m.
» do pé.....	17	18
» da região posterior da côxa.	24	25
» » anterior.....	25	30

Correntes galvanicas (apparelho Meyer e Wolf).

	Ka FC		An FC	
	l. d.	l. e.	l. d.	l. e.
Musculos gemeos.....	15	15	17	16
» do pé.....	14	12	14	15
« anteriores da côxa.	16	17	18	17

Os aparelhos da vida organica funcção regularmente.

II. Antonio, de 9 annos de idade, menino intelligente e vivo, 1,™15 de altura, nasceu a termo e bem desenvolvido, amamentação natural até

anno e meio, dentição difficil com sérias perturbações gastro-intestinaes e eclampticas. Passada essa phase até a idade de 6 annos aproximadamente o menino gozou de bôa saude, tendo tido apenas sarampão de fórmula ligeira. A esta idade referem os pais a observação dos primeiros phenomenos de fraqueza, phenomenos que attingirão cedo as proporções em que os observamos hoje em Augusto.

ESTADO ACTUAL.— A accentuação dos symptomas de então para cá dá-nos presentemente o seguinte estado actual.

FACE. — Dos tres irmãos este é o que tem a expressão physionomica menos natural. Em estado de repouso, emquanto a parte superior do rosto guarda a sua expressão viva, a face inferior é atona e se o doente se distrahe a bocca fica entre-aberta, ha procidencia da lingua e uma salivação mais ou menos abundante. Se se analysa, porém, a face mais de perto, verifica-se que esta conserva toda a sua motilidade mimica. A fronte não se póde dizer liza e conserva a sua mobilidade, embora o musculo superciliar esteja evidentemente enfraquecido: as palpebras cerrão-se perfeitamente quer durante o somno, quer por um esforço voluntario; os labios não são grossos, nem parecem asymetricos, o doente sopra, assovia, e não apresenta no riso os caracteres do riso myopathico (*ris en travers, coup de hache*).

Não ha hypertrophia dos musculos mastigadores que aliás não se podem dizer fortes, mas a lingua que conserva os seus movimentos, apresenta um volume exagerado.

Antonio tem difficuldade em fallar, pronunciando mal muitas consoantes particularmente as linguaes: parece que a lingua enche demais a bocca do menino.

PESCOÇO E TRONCO.— O pescoço é delgado e o doente conserva habitualmente a cabeça inclinada sobre o lado direito, o que no caso vertente parece ser devido ás exigencias particulares do equilibrio. Entretanto os musculos do pescoço estão sensivelmente atrophados e fracos, offerecendo pouca resistencia aos movimentos communicados.

No tronco quer os musculos da região posterior quer os peitoraes e intercostaes achão-se muito diminuidos de volume, a atrophia exagera a saliencia das costellas. Nos ultimos tempos parece que se tem accentuado a atrophia dos musculos abdominaes, particularmente do recto anterior porque o bordo inferior do thorax faz uma saliencia consideravel.

MEMBROS SUPERIORES.— Os musculos da cinta (*ceinture*) escapular achão-se evidentemente atrophados e não ha differença notavel de

um para o outro lado. O omoplata acha-se affastado do tronco constituindo um certo gráo de *scapulæ alatæ* e a mobilidade e a extensão dos movimentos communicados denotão o enfraquecimento dos musculos grande dentado, rhomboide e trapezio.

Todos os movimentos do braço se conservão, mas são lentos e executados sem força alguma.

A atrophia é evidente sobretudo nos espinhosos e redondos; o deltoide que se conserva ainda acha-se muito reduzido de volume.

Os musculos dos braços, antebraços e mãos achão-se igualmente flacidos e atrophiados, mas a atrophia não é mais sensivel neste ou naquelle grupo especial de musculos. Nas mãos entretanto a atrophia sempre é maior nos interosseos palmares e dorsaes; as eminencias thenar e hypothenar, porém, flacidas e diminuidas de volume conservão todavia os seus relevos.

Entretanto, aqui como nos membros inferiores a fraqueza é mais consideravel nos musculos do lado esquerdo do que nos do lado direito.

A mensuração deu os seguintes resultados:

BRAÇOS:

Parte superior :	0,185 (d),	—	0,185 (e)
» média :	0,160 (d),	—	0,160 (e)
» inferior :	»		»

ANTEBRAÇOS:

Parte superior :	0,165 (d),	—	0,185 (e)
» inferior :	0,120 (d),	—	0,120 (e)

Conservão-se tambem os diversos movimentos entre os segmentos inferiores dos membros thoracicos, mas como no braço, effectuados sem a menor força. Nas articulações dos dedos mas especialmente na do cotovelo esquerdo o movimento de extensão communicado excede os limites physiologicos, substituindo-se a concavidade do lado da flexão por um certo gráo de convexidade.

MEMBROS ABDOMINAES.— Nestes membros quer os musculos do *mollet*, quer os da região antero-externa da perna, quer os da côxa, quer os glutios contrastão em volume de um modo notavel com os musculos do tronco e dos membros superiores.

Fôrão os seguintes os resultados da mensuração:

COXAS :

Parte superior :	0,34 (e),	—	0,34 (d)
» média :	0,325 (e),	—	0,326 (d)
» inferior :	0,255 (e),	—	0,295 (d)

PERNAS:

Abaixo da tuberosidade ant.	
do tibia	: 0,235 (e), — 0,235 (d)
Jumellos	: 0,265 (e), — 0,260 (d)
Parte inferior	: 0,180 (e), — 0,180 (d)

Todos os musculos hypertrophiados são duros e resistentes.

Emquanto o pé direito pisa em cheio e de um modo normal, o pé esquerdo está affectado de pied-bot equino ligeiramente varus. A concavidade plantar deste pé está exagerada e a cabeça do astragalo faz um certo gráo de saliencia debaixo da pelle o que parece devido a uma certa relaxação das articulações intrinsecas do pé.

Os movimentos executados com os membros inferiores são fracos e pouco extensos, mesmo deitado os movimentos de flexão e extensão das pernas e das côxas faz-se com difficuldade e o doente é incapaz de levantar qualquer dos membros estando a perna em extensão sobre a côxa.

POSIÇÕES E MARCHA.— Na posição vertical dous factos prendem logo a attenção; a exaggeração da lordose lombar por enfraquecimento dos musculos sacro-lombares, pois que a linha do prumo collocada na 7ª vertebra cervical cahe para traz da base do sacrum, e a posição especial do membro abdominal esquerdo em virtude do pied-bot correspondente. Com effeito, tendo necessidade de alargar a base de sustentação o menino desvia o membro abdominal esquerdo sobre o qual apenas se apoia, firmando-se e descansando todo o peso do corpo sobre o membro abdominal direito.

Na marcha, o doente produz as oscillações alternativas do tronco; mas, enquanto sobre o lado esquerdo é muito ligeiro esse movimento, sobre o lado direito elle é muito exagerado, pois sobre este equilibra-se realmente o corpo.

Se o doente está sentado em logar baixo, é-lhe impossivel levantar-se mesmo apoiando-se em um movel, se o assento, porém, é alto elle consegue passar á posição vertical, servindo-se de uma serie de movimentos lentos e combinados. Em tempo levantava-se exactamente como o faz actualmente Augusto.

*Sensibilidade.* As diversas especies de sensibilidade tactil, dolorosa, thermica, electrica conservão-se intactas. Sentidos especiaes intactos : reacção normal das pupillas, conservação dos movimentos do globo ocular.

Ausencia de reflexos tendinosos, presença dos reflexos cutaneos.  
Ausencia completa de contracções fibrillares.

Exame electrico.

Correntes faradicas (app. de Gaiffe).

	l. d.	l. e.
Musculos interosseos da mão.....	25	25
» biceps brachial.....	20	25
» cubital porterior.....	24	25
» deltoide.....	24	24
» costureiro.....	35	35
» interosseos do pé.....	20	25
» gemeos.....	20	25

Correntes galvanicas (apparelho Meyer & Wolf).

	Ka FC		An FC	
	l. d.	l. e.	l. d.	l. e.
Musculos flexores da mão.....	17	19	19	20
» biceps brachial.....	20	20	24	23
» gemeos.....	19	22	21	24
» anteriores da côxa...	20	21	25	25

Nada ha de notavel para os aparelhos da vida organica.

III. Manoel, 13 annos de idade. Como seus irmãos, Manoel foi um menino forte e robusto durante os primeiros annos de existencia.

A amamentação natural durou anno e meio, mas a dentição não correu sem accidentes, tendo tido a criança convulsões, etc. Até os cinco annos teve ainda sarampão e outros incommodos ligeiros.

*Começo.* Para os cinco annos mais ou menos, apesar da apparencia de robustez, manifestarão-se os primeiros symptomas da affecção myopathica sob a fórma de uma fraqueza pouco justificada, a partir dahi as phases por que passou a molestia assistimol-as e descrevemos no estado dos outros dous irmãos, Augusto e Antonio. A sua historia particular começa, portanto, do estado actual de Antonio que, segundo as referencias da familia elle reproduzio em tudo.

Progredindo a impotencia dos membros inferiores, cedo o doente vio-se forçado a conservar-se sentado em uma cadeira de que não se levantou mais por espaço de um anno. Por ultimo tendo sido accommettido de febres diagnosticadas palustres, foi obrigado a guardar o leito, deque não se pôde mais levantar, já ha quatro mezes, embora tivessem cedido as febres.

*Estado actual.* Julho. O doente acha-se em decubito dorso-lateral direito, que não pôde mudar, tolhido como está de fazer qualquer movimento a não ser com os antebraços, mãos, dedos e muito limitados com a cabeça. E' profundo o estado de abatimento e dyscrasia do doente, descobrindo-se-lhe na physionomia certa vivacidade ficticia e febril.

O rosto, no entanto, não está descarnado, o que é devido á exuberancia da adipose sub-cutanea, que lhe desfaz mesmo as depressões naturaes como o sulco noso-labial. Esta mascara conserva todavia a sua motilidade e figura mesmo menos eompromettida do que a de Antonio.

A fronte não é liza e os musculos frontaes conservão os seus movimentos. Achão-se tambem conservados os do orbicular das palpebras que cerrão-se e abrem-se completamente. O globo ocular conserva todos os movimentos e as pupilas normaes reagem regularmente a luz. O orbicular dos labios contrahe-se bem, o doente sopra, assovia, o riso é normal. Desde que, porém, o doente está em repouso, a bocca entreabre-se. Como nos irmãos a falla não é normal, é de timbre nasal e pouco perceptivel e ha difficuldade manifesta na pronuncia das linguaes.

PESCOÇO.—No pescoço que é gracil os musculos estão consideravelmente impotentes e atrophiados. E' impossivel ao doente fazer com a cabeça outro movimento além da rotação sobre o travesseiro em certa extensão sempre limitada. Levantando-se o doente, a cabeça cahe sobre o tronco obedecendo as leis da gravidade. Sente-se bastante delgado o sterno-cleido mastoide.

TRONCO.—O tronco está consideravelmente deformado pela pressão que o leito exerceu sobre o corpo em um decubido tão prolongado. Nos pontos de contacto com o leito, o contorno do tronco foi substituido por uma superficie quasi plana. Dahi resultou uma deformação sobretudo accentuada na caixa-thoracica e no rachis. Este apresenta uma curvatura manifesta de convexidade esquerda e o thorax tem mudado todas as relações naturaes para permittir a expansão inspiratoria ao lado esquerdo que estava livre. Os musculos do tronco estão todos consideravelmente atrophiados, o que é sensivel sobretudo á apalpação porque o desenvolvimento do tecido adiposo sub-cutaneo illude a simples inspecção.

MEMBROS THORACICOS.—Todos os musculos da cinta escapular

estão profundamente atrophiados e o doente não executa mais movimentos senão com os segmentos inferiores, ante-braço e mão. Os musculos do braço e ante-braço estão tambem muito atrophiados. O doente executa o movimento de flexão com o ante-braço mas o de extensão acha-se limitado por uma retracção dos biceps, visivel nos movimentos communicados sob a fórma de uma corda tendinosa. O movimento de extensão dos dedos é exagerado. As mãos estão muito emaciadas mas não ha depressão das eminencias thenar e hypothenar. As mãos como os dedos conservão todos os movimentos.

MEMBROS ABDOMINAES.—A nadega direita acha-se deprimida pela pressão do leito, mas não ha decubito agudo. A esquerda como os musculos dos outros segmentos inferiores não parece atrophiada á simples inspecção mas a impotencia é completa, o doente não póde movel-as espontaneamente. As côxas achão-se em ligeira flexão sobre a bacia e as pernas em semi-flexão sobre as côxas e o membro abdominal direito adiante do esquerdo. E' impossivel a extensão passiva das pernas porque ha retracção dos seus flexores. Nada de particular para os pés.

Não foi possivel fazer a exploração dos reflexos *tendinosos* e a *electrica*, assim como as medidas, já pelo estado do doente, já pelo tempo que tivemos e por certa opposição da familia.

Os reflexos *cutaneos* normaes. A sensibilidade tactil, dolorosa e thermica não apresentava alteração, a não ser no cancravo popliteo esquerdo onde havia dous forunculos. Os *sentidos* normaes. Ausencia completa de *contrações febrillares*. *Esphincteres* normaes.

Para os aparelhos organicos: lingua humida, não conspurcada, pouco appetite. Pulso acelerado, 140 pulsações por minuto. Para os pulmões, respiração aspera e rude para os vertices, estertores disseminados.

Em um dos intervallos entre as visitas que fizemos aos doentes em Nictheroy foi elle accommettido de uma molestia aguda a que succumbio em poucos dias, e perdemos assim a occasião de confirmar o diagnostico pela autopsia. Naturalmente foi uma consequencia da intercorrenca tuberculosa de que com certeza já tinham sido um symptoma essas febres intermittentes diagnosticadas palustres.

Referem os pais que o estado de retracção dos musculos dos membros superiores e inferiores era tal, que foi impossivel modificar a posição do doente, que descrevemos acima, afim de introduzir o cadaver no feretro em que devia ser sepultado.

**Reflexões.**—DIAGNÓSTICO—Na falta de documentos anatomo-patologicos, vamos fundamentar nos dados clinicos o diagnostico de myopathia atrophica progressiva, que estabelecemos n'estes casos.

Em rigor só de uma especie de myelopathia atrophica se poderia tratar aqui, da atrophia muscular progressiva, ou poliomyelite anterior chronica.

Com effeito, as poliomyelites anteriores agudas e sub-agudas são excluidas pela marcha da molestia e ausencia de phenomenos febris, pela ausencia de um estado verdadeiramente paralytico, pela localização da atrophia nos membros superiores, pela existencia de uma hypertrophia muscular, pelas posições e modo de andar dos doentes, pela hereditariedade emfim.

Para excluir as affecções dos feixes lateraes bastão a ausencia completa de phenomenes espasmodicos, ausencia dos phenomenos do joelho e do pé, e a distribuição da atrophia. As perturbações que consignamos na falla destes doentes não dependem da paralyisia labio-glossolaryngea excluida ao mesmo tempo pela falta de phenomenos paralyticos para os labios, lingua e pharynge, pela falta das perturbações funcçionaes tributarias dessa paralyisia e pela presença e falta de progressão dos symptomas nos individuos não amyotrophicos, sendo elles menos accentuados justamente na mão dos amyotrophicos, que é aliás a mais idosa dessas pessoas. A presença ao contrario de perturbações analogas nas myopathias primitivas é consignada por diversos auctores e entre outros nos doentes do professor Charcot que fazem objecto da memoria dos Srs. Dr. Marie e Guinon. <sup>1</sup> (Obs. 1<sup>a</sup> e 4<sup>a</sup>).

A ausencia de alterações quaesquer da sensibilidade, assim como de perturbações funcçionaes para os esphincteres e de phenomenos verdadeiramente paralyticos, entre muitos outros signaes, excluem qualquer das myelopathias atrophicas, diffusas ou secundarias.

Resta, portanto, discutir o diagnostico entre a atrophia muscular progressiva myelopathica e as atrophias musculares progressivas myopathicas.

Em primeiro lugar temos a idade dos doentes. Como veremos, os casos de atrophia muscular ] progressiva na infancia, que se suppunhão

---

<sup>1</sup> Marie e Guinon. Contribution à l'étude de quelques-unes des formes cliniques de la myopathie progressive primitive. (*Revue de Méd.*, 1885, pag. 793.)

de origem medullar e que se caracterisavão pelo comprometimento da face, são hoje, segundo os trabalhos dos Srs. Drs. Landouzy e Dejerine, verdadeiros casos de myopathias atrophicas progressivas e declarão estes auctores que não está demonstrada a existencia da poliomyelite anterior chronica na infancia. Em segundo logar temos o character hereditario que é excepcional na poliomyelite. Temos ainda ausencia de contracções febrillares, phenomeno a que os Srs. professor Erb e Drs. Landouzy e Dejerine ligão um grande valor como signal diagnostico ; a duração e a marcha da molestia, a poliomyelite chronica é sempre de duração longa ; a successão dos symptomas ; a presença de hypertrophia muscular e fraqueza consideravel dos musculos hypertrophiados, com as posições characteristics e o modo particular de andar que ellas produzem. Estes phenomenos são, como veremos em tempo, de um valor decidido. Temos, emfim, o resultado do exame electrico.

O exame que fizemos exige, porém, algumas considerações. Dos resultados consignados verifica-se que esse exame foi muito incompleto e para isso concorrerão circumstancias faceis de avaliar, attento a que se trata de casos da clinica civil, de crianças, e, o que é mais, da falta de habilitações especiaes nossas para fazer uma exploração electrica completa e rigorosamente scientifica. Não buscaremos, portanto, justificar essa lacuna, mas demonstrar apenas que ella não prejudica o diagnostico que estabelecemos.

A R<sub>d</sub>D sobre cuja presença ou ausencia gira realmente toda a importancia do exame electrico, não é como suppoz o professor Erb um signal de valor decisivo no diagnostico differencial entre a amyotrophia progressiva myelopathica e as myopathicas. Como demonstrarão os Srs. Drs. Landouzy e Dejerine, nem a R<sub>d</sub>D é a regra na poliomyelite chronica, nem ella falta absolutamente nas myopathias primitivas. Deste ultimo facto elles produzem observações suas e do professor Schultze. Mas o resultado todo incompleto a que chegámos, isto é, verificação da existencia qualitativa da contractilidade, faradica e galvanica, nos musculos mais atrophiados basta por si só para excluir a idéa da R<sub>d</sub>D como character proprio do processo dystrophico nestes casos.

Para resumir poderíamos accrescentar que a poliomyelite anterior chronica é excluida aqui até pela distribuição da atrophia. Com

effeito seria, não o typo classico desta affecção, mas o typo escapulo-humeral do professor Vulpian, aquelle que se poderia confundir com o que revestem os nossos doentes.

Mas se estes casos pertencem á myopathia atrophica progressiva, cumpre determinar a que especie particular de myopathia pertencem elles.

Em primeiro logar, o facies não é o facies myopathico classico, posto haja qualquer cousa difficil de apreciar e definir, nem delle fazem parte as perturbações da falla, por outro lado existe no doente hypertrophia muscular. Não se pôde tratar portanto do typo Duchenne-Landouzy-Dejerine, que aliás seria excluído só pela duração da molestia.

A duração da molestia, a distribuição da atrophia e da hypertrophia excluem ainda a fórmula juvenil de Erb.

Resta portanto a paralysis pseudo-hypertrophica. Mas não é só por exclusão que se impõe este diagnostico, elle resulta ainda do exame directo dos phenomenos observados. O facto de poupar os individuos do sexo feminino, que se tem observado na paralysis pseudo-hypertrophica, a duração da molestia, a existencia de uma hypertrophia muscular ao lado de uma fraqueza consideravel, as deformações, as posições, o andar dos doentes, tudo enfim indica a paralysis pseudo-hypertrophica. A associação deste dous phenomenos hypertrophia e fraqueza muscular tem uma significação definitiva na opinião de todos os auctores, «Só ha uma molestia, diz o Sr. prof. Damaschino, (1) que possa dar logar a reunião destes dous symptommas, volume consideravel das massas musculares e fraqueza maior ou menor desses musculos, é a paralysis pseudo-hepertrophica.»

A hypertrophia muscular nestes doentes é pouco exaggerada, mas não pode ser considerada um simples phenomeno de contraste com a atrophia dos membros superiores. Com effeito, ella existia nos individuos quando não se observava ainda o menor gráo de atrophia, como actualmente ainda em Augusto, e além disso existe impotencia nos musculos hypertrophizados.

A existencia da atrophia não exclue tão pouco o diagnostico de

---

(1) Damaschino. Deux cas de paralysie pseudo-hypertrophique. *Gazette des hôpitaux*, 1882, p. 768

paralysis pseudo-hypertrophica e na presença e rapidez com que a atrophia se manifesta, baseou mesmo o Sr. professor Damaschino as suas duas ultimas fórmulas clinicas. Estes casos pertencem com effeito á 3ª fórmula clinica da paralysis pseudo-hypertrophica estabelecida por este professor.

Devemos salientar alguns factos nesta observação. Temos em primeiro logar as perturbações na falla. Encontrão-se em algumas observações de myopathia primitiva a consignação de perturbações analogas. Mas manifestando-se como phenomeno individual, pôde-se invocar para explical-as alterações locaes dos orgãos da phonação, devidos á propria affecção. Nesta observação, porém, a perturbação tem um caracter familiar e comprehende individuos em que a myopathia não se manifestou.

Serão portanto essas perturbações phenomeno estranho á myopathia e da natureza das alterações funcionaes da palavra muitas vezes hereditarias? Ou se ligão antes á propria paralysis pseudo-hypertrophica, em virtude de um enfraquecimento de certos musculos da lingua, como o faz suppor a hypertrophia deste orgão em Antonio? O facto de limitar-se a alteração myopathica aos musculos da lingua nos individuos do sexo feminino, seria explicavel até certo ponto nesta hypothese pela immundade relativa do sexo no qual a molestia conserva-se muitas vezes, de alguma sorte latente para reaparecer nos descendentes masculinos. E não são raros na historia das myopathias primitivas casos em que a atrophia se limita á face durante um tempo muito longo, 14 annos em uma observação dos Srs. Drs. Landouzy e Dejerine.

O pied-bot dos nossos doentes são tambem especiaes. O varus equino bi-lateral, diz o Sr. Dr. Bourdel é uma das deformações mais constantes da paralysis pseudo-hypertrophica.

Entretanto em dous dos nossos doentes o equinismo era unilateral, e devido á fraqueza dos extensores do pé, como o denuncia o andar do mais moço. Uma observação analoga é feita pelo Sr. professor Charcot. (1) no doente Dall affectado da fórmula Leyden-Mobius.

Os casos de pied-bot unilateral que temos visto consignados nas observações de myopathias primitivas são sempre devidos a que do lado opposto tem se praticado em tempo a tenotomia.

---

(1) Charcot. *loc. cit.* *Progrès Medical*, 1885

Outros factos sobre que poderíamos chamar a atenção são: as retracções musculares (obs. III), a relaxação das articulações com a extensão exagerada do cotovelo. (Obs. II). etc.

## II. Fôrma juvenil da atrophia muscular progressiva, typo juvenil de Erb.

Sob a denominação de fôrma juvenil da atrophia muscular progressiva, o professor de Heidelberg descreveu ultimamente um grupo de amyotrophias que destacou das atrophias myelopathicas, attribuindo-lhe uma origem puramente myopathica. O professor Erb synthetisou o novo grupo clinico na seguinte descripção:

« A fôrma juvenil consiste em um estado de fraqueza e atrophia de certos grupos musculares, particularmente da cinta escapular e dos braços, da bacia, das côxas, do dorso, que começa na infancia ou na adolescencia e progride ou de um modo lento e regular, ou com interrupções, podendo muitas vezes ficar estacionaria. A atrophia se combina commummente com uma hypertrophia muscular verdadeira ou falsa, que dá logar nos musculos a uma sensação de dureza particular; mas na sua evolução esta atrophia nunca apresenta contracções febrillares, nem o menor traço da R d D, nem perturbações outras para o organismo quer no systema nervoso, ou nos órgãos dos sentidos, quer nos órgãos da vida vegetativa ou no tegumento externo.»

Sob a fôrma de um enfraquecimento gradual e certo gráo de atrophia de alguns musculos, começa em geral a affecção antes dos 20 annos, durante a puberdade, na segunda, ou mesmo na primeira infancia. Mais tarde a atrophia generalisa-se affectando com mais intensidade os musculos do dorso, da cinta (*ceinture*) escapular, do braço e alguns do antebraço, depois e com menos intensidade, os musculos lombares, os da bacia e da côxa e por fim os da perna.

Nas partes assim affectadas contrasta de modo sensível com a atrophia do maior numero dos musculos uma hypertrophia, verdadeira ou falsa, de alguns. No periodo de estado achão-se com effeito musculos atrophizados, musculos hypertrophizados e musculos que se conservão intactos durante quasi toda a evolução da molestia. Conservão-se quasi sempre indemnes de atrophia os musculos esterno-mastoides, angular do amoplata, coraco-brachial; os musculos do antebraço á excepção do longo supinador e os pequenos musculos da mão etc. Os

musculos mastigadores conservão-se sempre intactos. A hypertrophia pôde existir sobretudo no deltoide, super e sub-espinhosos, tensor da fascia lata, costureiro, os musculos do *mollet* etc., pôde-se tambem observal-a nos musculos redondos e triceps brachial.

A atrophia manifesta-se sempre e desde o começo nos musculos grande e pequeno peitoraes, á excepção da porção claviclar do primeiro, no trapezio á excepção dos feixes superiores, no grande dorsal, grande dentado, rhomboide, sacro-lombar ; no braço nos flexores, biceps, brachial anterior, longo supinador e em alguns casos o triceps. Nos membros inferiores, os gluteos, o triceps crural, os adductores e nas pernas nos musculos innervados pelo peroneo e especialmente pelo tibial anterior. No abdomen, os obliquos e transversos apresentam-se atrophados, os rectos de preferencia hypertrophados. Mesmo o diaphragma tem perecido comprometido. A' pressão os musculos em via de atrophia apresentam-se muito duros, raramente muito flacidos. Da combinação destas alterações diferentes resultão conformações especiaes que pertencem principalmente ao typo escapulo-humeral que estudaremos mais tarde.

Para affirmar a origem myopathica desta amyotrophia o professor Erb não dispunha de necropsias proprias e teve de tirar os documentos com que fundamentou as suas conclusões de um lado no resultado das autopsias praticadas em casos analogos aos seus por diversos auctores como Friedreich, Barsickow, Schultze, Berger e finalmente Roth (de Moscow); e de outro, e principalmente, em caracteres clinicos que elle salientou de modo magistral. Esses caracteres são: a diminuição simples da contractilidade electrica proporcionalmente ao gráo de atrophia dos musculos e sem R d D, a localisação especial da atrophia nos musculos de certas regiões dandologar a um typo differente do typo Aran-Duchenne, a marcha excessivamente lenta da affecção, a ausencia de contracções febrillares e a persistencia dos reflexos tendinosos.

Os Srs. Drs. Landouzy e Dejerine, (1) que censurão ao professor Erb a falta de uma base anatomica indiscutivel para as suas conclusões submettem esses dados clinicos a uma critica rigorosa e só reconhecem valor real nos dous ultimos, pois que os outros como a

---

(1) Landouzy e Dejerine. De la myopathie atrophique progressive. myopathie sans neuropathie. *Rev. de Med.* 1885. p. 297 e seguintes.

R d D, o typo escapulo-humeral, a duração da affecção podem se observar em casos de myelopathias atrophicas.

Mas, geralmente aceita a origem myopathica destas atrophias, ella o é tambem por estes auctores sob reserva de uma confirmação anatomica ulterior.

### III. Myopathia atrophica primitiva; typo Landouzy—Dejerine

A atrophia muscular progressiva da infancia, atrophia myelopathica de Duchenne transformou-se nas mãos dos Drs. Landouzy e Dejerine na myopathia atrophica primitiva, atrophia essencialmente myopathica. Este conceito que em nada desmerece a gloria do grande neuro-nosographista francez faz justiça inteira aos trabalhos dos dous distinctos medicos. (1)

Estes trabalhos têm tido por objecto 11 casos de amyotrophia, sobresahindo entre elles a historia de duas familias amyotrophicas: a familia L... tendo nove membros affectados do typo fascio-scapulo humeral, em 5 gerações salvando uma, e dos quaes elles observarão quatro; e a familia M... com dous amyotrophicos do mesmo typo, estudados com um intervallo de 11 annos. Estes estudos determinarão em um terreno já preparado, uma forte repercussão nos grandes centros scientificos sendo seguidos da publicação de numerosas observações analogas, quer na França como as dos Drs. Cenas e Douillet, Damaschino, Charcot, quer no estrangeiro como as do Dr. Ladame, na Suissa, do Dr. Conti Pietro na Italia, de Mossdorf, Westphall, Kresk etc. na Allemanha, de Roth na Russia etc.; que reunidas as observações anteriores de Duchenne, de Zimmerlin, de Eichorst, Remak, Hammond etc. não só demonstrão a importancia do typo Landouzy-Dejerine mas conferem-lhe o primeiro logar entre as myopathias atrophicas progressivas.

Essencial e fatalmente progressiva a myopathia atrophica primitiva é sempre hereditaria ou por herança directa, ou por herança collateral. Os poucos casos em que não foi possivel descobrir antecedentes

---

(1) Landouzy e Dejerine. *Loc cit.* et Nouvelles recherches cliniques et anatomopathologiques sur la myopathie atrophique progressive *Rev. de Méd* 1886.

hereditarias prestão larga margem á critica. Os dous sexos são affectados indifferentemente, e, parece, na mesma proporção. Manifesta-se em geral na segunda infancia mas em casos raros pôde manifestar-se na adolescencia, ou mesmo na virilidade. No primeiro caso, que é a regra, a atrophia começa pela face generalizando-se depois, no segundo pôde começar tambem pela face, ou passar á face depois de ter affectado os membros, ou finalmente limitar-se aos membros poupando a face. Os Srs. Drs. Land. e Dejerine distribuem estas combinações em dous typos; fascio-escapulo-humeral e scapulo-humeral.

No primeiro typo a atrophica começa aos tres ou quatro annos pelos musculos da face e affecta de modo exclusivo os musculos da mimica produzindo um facies dos mais característicos. «Este facies exprime indiferença, estupidez; os olhos são largamente abertos, as rugas da fronte desfazem-se, as commissuras naso-labiaes desapparecem, a mascara facial torna-se liza ao mesmo tempo deixa de existir symetria absoluta entre as duas metades da face, um lado é sensivelmente mais atrophiado do que o outro. Os labios em geral grossos e salientes contribuem para dar a physionomia a sua expressão aparvalhada.»

As deformações no facies myopathico dão-se para a bocca, para a fronte, e para as palpebras. Para a bocca, os labios são volumosos e o inferior cahido, ou o superior saliente ( tromba de tapir); ha menor mobilidade nos labios, a bocca permanece aberta; o doente não pôde soprar, assoviar, e quando ri-se fal-o de modo estranho, o riso é *en travers*; a fenda buccal alarga-se e de cada lado forma-se uma depressão vertical (*coup de hache*). Para a fronte, as rugas não se formão ou formão-se mal quando se manda a doente olhar para cima sem levantar a cabeça; a fronte é liza e tem o polido do marfim, a physionomia é atonica e sem expressão. Para as palpebras, a oclusão é incompleta quer durante o somno quer durante a vigilia por esforço voluntario; em alguns casos a abertura palpebral é maior do que no estado physiologico, figurando um certo grão de lagophthalmia. Estas alterações accentuão-se gradualmente mas em qualquer grão persiste sempre a mobilidade dessa mascara, embora proporcionada ao numero de fibras intactas. Ha atrophia e não paralyisia. A atrophia pode limitar-se a face durante annos, 14 em uma observação.

Quando a atrophia estende-se aos membros reproduz o typo

escapulo-humeral de Vulpian. O trapezio, o rhomboide, o deltoide, o biceps, o brachial anterior, o triceps, o longo supinador e os radiaes são os musculos que primeiro se compromettem. Ao lado destes musculos assim atrophiados, e que por muito tempo são os unicos compromettidos permanecem intactos os super e sub espinhosos, o sub-escapular, os flexores e extensores da mão e dos dedos. Em casos raros, os musculos da eminencia thenar são compromettidos ao mesmo tempo que os da cinta escapular.

Como o comprometimento é symetrico o doente no fim de um tempo sempre longo apresenta o typo escapulo-humeral.

No estado de repouso os braços ficão pendentes ao longo do corpo, os antebraços mais volumosos do que os braços achão-se em flexão e ligeira pronação. O peito deforma-se; de convexo torna-se plano, ás vezes concavo, o externo fórma então uma especie de goteira cujas paredes lateraes são limitadas pelas cartilagens costaes. As espaldas proeminão para diante, as cavidades subclaviculares exaggerão-se, os humeros cahem e a cabeça do osso fóra da cavidade glenoide é accessivel á palpação.

« Os omoplatas destacando-se das paredes costaes e como que fluctuantes, soffrem uma especie de rotação em torno do seu eixo, de sorte que o angulo interno tornando-se superior vai fazer saliencia no triangulo superclavicular.»

Em seguida aos musculos dos membros superiores vem a atrophia dos musculos dos membros inferiores e do tronco. Nos primeiros a atrophia é sempre pouco accentuada e começa tambem pela raiz dos membros. A atrophia da região antero-externa da perna póde determinar um certo gráo de equinismo e até a marcha digitigrada.

Os musculos sacro-lombares e os abdominaes em casos raros podem ser compromettidos exaggerando as curvaturas da columna vertebral. Os musculos profundos da nuca e do pescoço conservão-se, e com elles os diversos movimentos da cabeça sobre o tronco. São tambem conservados os musculos da vida de relação prepostos á execução de funções da vida vegetativa, tanto do aparelho digestivo como respiratorio.

Nunca se observão contracções febrillares, nem hypertrophia verdadeira ou falsa, e a contractilidade electrica ou voluntaria só desaparece com a destruição total do musculo. Diminuição simples da

contractilidade electrica sem RdD. A's vezes existe um estado de retracção dos musculos, do biceps brachial principalmente, considerado muito caracteristico. Os reflexos tendinosos são proporcionaes á integridade dos musculos de que dependem, mas em um caso verificou-se a ausencia dos reflexos precedendo a atrophia dos musculos.

A sensibilidade geral e especial intactas, ás vezes um certo gráo de adipose sub-cutanea.

A gravidade do prognostico attenua-se pela marcha excessivamente lenta da molestia, o que se explica pela integridade possivel das funcções digestivas e respiratorias.

#### IV Fórmias clinicas não classificadas.

Ha varios casos de atrophia muscular protopathica que em rigor não se podem incluir em nenhuma das tres fórmias clinicas precedentes. Entre estes, devemos collocar em primeiro logar os casos observados pelo professor Eichorst e de que os Srs. Drs. Landouzy e Dejerine fazem o typo *femoro-tibial*. Esta observação comprehende nove casos em seis gerações na familia Bessel tendo a atrophia se manifestado pelas pernas, na adolescencia, na virilidade e mesmo na infancia. Face intacta, salvo talvez em um caso.

Além destes ha os casos de Brossard, talvez o de Mossdorf e o de Lichthein. Tambem é particular o caso do professor Charcot de *paralysis pseudo-hypertrophica* sem atrophia nem hypertrophia,— observação Langet.

Não cremos entretanto que se deva constituir para estes casos outras tantas fórmias clinicas e que devem ao contrario ser distribuidos pelas tres fórmias estabelecidas, das quaes elles representam fórmias ou variedades de transição.

*Se volessimo*, diz com toda razão o Sr. Dr. Pietro Conti, <sup>(1)</sup> *tener conto dei casi irregolari, sia per il modo d'origine e d'insendiarsi, sia per le possibili combinazioni e complicazioni di sintomi, non la finiremmo più.*

---

(1) Pietro Conti. Sulle amitrofie primitive o miopatie atrofizzante progressive. *Annali Univ. de Medicina e Chirurgia* 1886 (vol. 275, Fasc. 827, pag. 329).

## **Relações que guardão entre si as diversas especies de amyotrophias protopathicas**

A Escola da Salpêtrière dando desenvolvimento completo á idéa emittida pelo professor Erb, estabeleceu a filiação destas variedades de amyotrophias, como simples fórmas clinicas, a um processo morbido fundamental e unico, a myopathia atrophica progressiva.

Esta concepção synthetica desenvolvida sobre documentos positivos pelo professor Charcot<sup>1</sup> em 1885, tem encontrado inteiro apoio na analyse comparativa dessas fórmas clinicas, fornecendo provas a seu favor todos os trabalhos ulteriores quer dos seus discipulos, quer dos outros observadores.

As relações desses tres typos amyotrophicos são de facto muito estreitas.

As analogias da fórma juvenil com a paralyisia pseudo-hypertrophica quer em relação á evolução do processo dystrophico, quer em relação á coexistencia da atrophia com a hypertrophia, quer em relação emfim aos signaes que extremão a ambas das amyotrophias myelopathicas são tão accentuadas que está hoje geralmente accetada sua identidade, o que aliás reconheceu desde começo o professor Erb. Não parece entretanto que a constituição do grupo tal qual foi estabelecido pelo professor Erb seja a definitiva e pelo contrario será talvez necessario distrahir delle casos que pertencem de facto ao typo fascio-escapulo-humeral. E' possivel que o facies myopathico tivesse escapado ao professor Erb como escapou a outros observadores, e assim o faz suppor o facto de se descrever na Allemanha, depois que a attenção foi chamada para ahi, casos de fórma juvenil com participação da face.

A questão mais controvertida da identidade do typo Landouzy Dejerine com os dous precedentes parece-nos hoje muito simplificada.

Os Srs. Drs. Landouzy e Dejerine, que sustentavão a distincção dos dous typos, á vista dos novos documentos necropsiacos, considerão estabelecida a identidade anatomo-pathologica.

---

(<sup>1</sup>) Charcot. Revision nosographique des atrophies musculaires progressives. *Progrès Médicale* le 7 Mars. 1885.

« A considerar as cousas sob o ponto de vista da anatomia e da physiologia pathologicas geraes, dizem elles (1), é provavel que não se trate em tudo isto, senão de uma questão de localisação e de intensidade, de uma lesão que parece a mesma anatomicamente. Nos dous casos trata-se de uma myopathia irritativa e nos dous tambem se encontra a hypertrophia dos feixes primitivos.»

Continuão todavia a sustentar a distincção clinica, fundando-se na participação da face e mais particularmente na ausencia de hypertrophia muscular. Nos termos em que o fazem, porém, parece-nos que já ha lugar para accôrdo com as opiniões contrarias, desde que admittem a possibilidade de typos intermediarios.

Que entre os typos clinicos extremos existão distincções e estas consideraveis, cremos que nunca foi contestado. Os Srs. Dr. Marie e Guinon dizem que « sob o ponto de vista clinico, não vêm inconveniente algum em se conservar uma divisão (em paralyisia pseudo-hypertrophica, fórma juvenil e typo fascio-escapulo-humeral) perfeitamente conforme a realidade dos factos.» Sómente lembrão as fórmas de transição, e submettendo a uma analyse mais rigorosa, demonstrão que não podem ter um valor absoluto os caracteres differenciaes tirados do facies e da ausencia ou presença da hypertrophia muscular, verdadeira ou falsa.

Em primeiro lugar, o compromettimento da face não é privativo do typo Landouzy-Dejerine. Analysando as observações de Duchenne, de Klockner, de Griesinger, Donald Mac-Phail e as de Heller e Bergeron, os Srs. Dr. Marie e Guinon demonstrão que na paralyisia pseudo-hypertrophica classica tem-se encontrado alterações da face. Foi ainda o que tivemos occasião de observar nos nossos doentes. E se nesses casos em geral o compromettimento da face é de ordem a não se poder precisar bem a sua natureza, nas dos dous ultimos observadores havia verdadeira paralyisia dos musculos da face, os quaes « parecião ter soffrido a mesma alteração e funccionar tão mal como os dos membros » (Duchenne).

Além disso, entre os casos de myopathia atrophica primitiva figurão alguns (os do typo escapulo-humeral), em que a face ou nunca

---

(1) Landouzy et Dejerine. *Loc cit. Révue de Méd.* 1886, pag. 1023.

se compromette ou só se compromette muito mais tarde, embora os musculos estejam affectados do mesmo processo irritativo.

Em segundo lugar, não parece de maior significação a hypertrophia muscular, verdadeira ou falsa.

Na paralyasia pseudo-hypertrophica já são numerosas as observações em que se acha consignada a existencia de atrophia muscular primitiva, mais ou menos generalizada. Factos observados por Damaschino, Bourdel, Hamon, Gowers, Gradenigo, etc., assim como os nossos dão testemunho deste asserto. Mas hoje o que se discute é a significação mesmo da hypertrophia nas myopathias progressivas primitivas, pois tudo parece demonstrar que, inclusive a paralyasia pseudo-hypertrophica, « *dans la myopathie progressive primitive le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout* (Marie e Guinon).

De todos os factos que depoem neste sentido, nenhum tem a alta significação desse typo de transição que representa o amyotrophico Langet apresentado por Charcot e cuja historia feita pelos Srs. Dr. Marie e Guinon, encontra-se na *Revue de Med.* de 1885. Neste doente achão-se reunidos todos os caracteres funcionaes da paralyasia pseudo-hypertrophica na posição vertical, na marcha, no modo de levantar-se, e no entanto nelle ha ausencia completa de atrophia ou hypertrophia muscular.

A isto accresce que com Westphal alguns auctores querem vêr na conformação dos labios myopathicos a consequencia de uma hypertrophia localisada. Entretanto, as observações dos Srs. Drs. Landouzy e Dejerine não confirmão esta opinião.

A estas considerações accrescentaremos que os Srs. Dr. Marie e Guinon poderão estabelecer por confrontação e abstrahindo do facies e da hypertrophia, uma analogia completa entre o typo Landouzy-Dejerine e a fórma juvenil, na distribuição da atrophia e dos musculos conservados, no estado dos reflexos tendinosos e da contracção idiomuscular, nas retracções musculares, nas contracções febrillares, no resultado do exame electrico, no modo de começo, etc., e chegarão a concluir que o typo escapulo-humeral da myopathia atrophica primitiva pertence de facto ao typo juvenil de Erb.

Não contradizem estas conclusões a que temos chegado os elementos fornecidos pela hereditariedade. Todas as tres fórmas clinicas

são familiares e podem coexistir na mesma familia. Em duas observações de Duchenne havia na mesma familia casos do typo juvenil e casos do typo Landouzy-Dejerine. O mesmo se dava em uma observação de Zimmerlin, em que havia dous irmãos do typo Landouzy-Dejerine e um da fórmula juvenil ; na de Russel, havia um irmão pseudo-hypertrophico e dous atrophicos (Marie e Guinon). Entretanto, não se conhecem ainda observações de coincidência da paralytia pseudo-hypertrophica com o typo fascio-escapulo-humeral.

Em conclusão, a paralytia pseudo-hypertrophica, a atrophia muscular progressiva da fórmula juvenil, a do typo fascio-escapulo-humeral, não são mais do que modalidades clinicas de um mesmo processo morbido, a dystrophia muscular progressiva de Erb, ou myopathia progressiva primitiva de Charcot.

Em pathologia geral a identidade é accetida por todos e para estabelecer as suas relações clinicas podemos accetiar as conclusões dos Srs. Dr. Marie e Guinon.

« Não ha o menor inconveniente, dizem (1), em que se continue a descrever como paralytia pseudo-hypertrophica os casos em que a hypertrophia predomina sobre a atrophia ; como fórmula juvenil de Erb, aquelles em que a atrophia é muito mais pronunciada do que a hypertrophia ; como fórmula infantil hereditaria de Duchenne (typo facio-escapulo-humeral ou Landouzy-Dejerine), aquelles em que ha participação evidente da face. Nós admittimos tambem que o quadro clinico de cada uma dessas fórmulas typos apresente uma certa independencia, mas sem esquecer que podem se encontrar fórmulas de transição que liguem entre si as divisões na apparencia mais completas e que não podendo ser classificada nesta cathegoria antes do que naquella, mostram que se trata aqui de uma só e mesma molestia.»

---

(1) Marie et Guinon, *loc. cit. Revue de Méd.* 1885, pag. 837.

## CAPITULO II

### Anatomia pathologica e pathogenia; diagnostico, prognostico e tratamento da myopathia atrophica progressiva

Estabelecida como deixamos a unidade do processo atrophico nas diversas especies da myopathia atrophica progressiva, estamos habilitados a fazer o estudo destes diversos assumptos sob um ponto de vista de conjuncto.

**Anatomia pathologica.**—Os musculos são de volume e coloração variaveis, mais ou menos atrophados elles têm um aspecto esbranquiçado, lardaceo na paralyisia pseudo-hypertrophica, são descorados e mais ou menos amarellados no typo Landouzy-Dejerine. Mas estudemos as alterações histologicas.

**Paralyisia pseudo-hypertrophica.**—Resumiremos as lesões anatomo-pathologicas da paralyisia pseudo-hypertrophica.

Para o lado dos elementos musculares a lesão consiste em uma atrophia simples dos feixes primitivos sem degeneração da substancia contractil. Em alguns pontos observa-se uma proliferação nuclear mais ou menos notavel (Cornil). Nas alterações do tecido conjunctivo o Sr. professor Charcot descreve duas phases. Uma irritativa em que ha um espessamento consideravel do tecido conjunctivo do perimysium interno por neoformação : outra de lypomatose, por interposição de cellulas gordurosas ás febrillas conjunctivas. A principio discretas, as cellulas adiposas tornão-se por fim tão numerosas que substituem-se de todo ao tecido conjunctivo. Nestas phases ultimas encontrão-se as fibras musculares mais ou menos alteradas, perdidas no seio desta massa gordurosa, ora sob a fórma de ilhotas ainda cercadas das febrillas conjunctivas, ora sob a fórma de feixes desprovidos desse involucro e em contacto directo com as cellulas gordurosas, ora emfim de involucros já vasiros sem fibra muscular.

Para uns o processo seria uma verdadeira esclerose muscular, para outros uma lipomatose ; para o Sr. professor Charcot é de facto

um processo muito analogo ao da esclerose, mas que delle se distingue, todavia, pela adipose.

Na *fôrma juvenil*, já o dissemos, o professor Erb não dispunha de autopsias proprias e teve de appellar para as de outros auctores afim de [affirmar a natureza myopathica da affecção. Examinando em Maio do anno passado fragmentos de musculos retirados pelo arpeo, de um doente da fôrma juvenil este professor<sup>(1)</sup> verificou que as alterações erão, como elle suppunha, muito semelhantes ás da paralytia pseudo-hypertrophica. As principaes alterações fôrão encontradas na fibra muscular que apresentava a principio hypertrophia simples, proliferação nuclear e um estado de vacualisação particular, e mais tarde atrophia simples sem degeneração gordurosa, ou outra. O tecido conjunctivo, que estava espessado, apresentava-se fracamente comprometido.

No typo *Landouzy-Dejerine* o resultado de duas autopsias completas e minuciosas praticadas por estes auctores, hoje de perfeito accôrdo com as de Schultze em virtude do processo de coloração pelo carmin boratado, demonstrou que se trata de uma affecção generalizada do systema muscular de fibra estriada, apresentando uma intensidade variavel segundo se observão musculos em que a atrophia é patente, ou musculos que a um exame menos rigoroso tinham sido considerados sãos.

A affecção consiste em uma myosite irritativa sem myosite intersticial mas acompanhada de lipomatose intersticial. A lesão fundamental e caracteristica da fibra muscular é uma atrophia simples do feixe primitivo com multiplicação dos nucleos musculares chegando a determinar a atrophia completa da fibra muscular sem modificação alguma (pigmentar, granulosa, gordurosa) do elemento contractil, e coincidindo quando a atrophia está adiantada, com um ligeiro grão de lipomatose intersticial e só neste caso com a hypertrophia dos feixes primitivos. As lesões do tecido conjunctivo são tão pouco pronunciadas que não exigem descripção particular.

Póde-se ao exame microscopico observar todas as phases por que

---

(1) Erb. Histological changes in the muscles in cases of the «juvenil form» of dystrophia muscularis progressiva. Analysado in *Journal of nervous and mental diseases*, 1886, pag. 413.

passa o feixe primitivo antes de desaparecer, desde a fibra de volume quasi normal e contendo grande numero de nucleos multiplicados e em via de proliferação até a bainha do sarcolemma vasia ou contendo apenas uma ordem de *sarcous elements* e um numero consideravel de nucleos.

Como em geral encontram-se as fibras hypertrophiadas nos musculos já atrophados mas raramente nos musculos em que apenas se inicia a atrophia, ou naquelles em que ella tem chegado ao seu maximo, os Srs. Drs. Landouzy e Dejerine suppoem que se trata aqui de uma hypertrophia funcional e compensadora, como já o havia supposto Friedreich. Não está, porém, resolvido se é esta ou a irritação da myosite a causa dessa hypertrophia.

Em um ponto, porém, em que todas as autopsias estão de perfeito accôrdo e não exige que insistamos sobre elle porque é geralmente acceito, é a integridade estructural do systema nervoso em todos esses casos; quer da medulla espinhal e particularmente das pontas anteriores, quer das raizes rachidianas e do systema nervoso peripherico, quer finalmente do grande sympathico. Não discutiremos por isso alguns resultados isolados que se tem querido oppôr a esta conclusão, como por exemplo os do Dr. Otto Barth, de Pekelharius e Drummond, pois que mesmo sobre essas excepções apparentes tem se feito hoje toda a luz.

Este resultado leva-nos naturalmente á discussão da pathogenia das myopathias atrophicas progressivas.

**Pathogenia.**— A velha hypothese de uma origem myopathica para todas as atrophias musculares progressivas admittida e abandonada por Duchenne, desenvolvida por Friedreich, é acceita por ultimo por Lichtheim e mais recentemente ainda pelo professor Liebermeister. (1)

E' evidente entretanto que essa hypothese não se pôde sustentar e ha de facto atrophias musculares progressivas myelopathicas, assim como ha atrophias musculares progressivas myopathicas. E se o procedimento de Lichtheim pôde ser considerado, como o demonstrão as judiciosas considerações do professor Vulpian, correcto perante a logica, não é menos verdade que, se a hypothese de que as lesões

---

(1) Liebermeister. *Kronkreiten der Neven systems*, 1886, citado pelo Dr. Ladame.

medulares nas amyotrophias progressivas myelopathicas são secundarias e consecutivas ás lesões dos musculos não se quiz render á demonstração material das lesões medulares, força é hoje capitular em presença de um desses factos sufficientes para prejudicar de uma vez a interpretação especulativa mais engenhosa. Este facto é a seguinte observação feita pelos Srs. Drs. Landouzy e Dejerine. (1)

« Quando se reflecte que no caso cuja autopsia referimos certos musculos, em particular os da face, estavam accommettidos de atrophia havia mas de vinte annos e que os nervos intra-musculares correspondentes não se podião distinguir dos de um homem são tomados na mesma região, chega-se á esta conclusão importante em neuro pathologia— que a suppressão das funcções dos nervos motores é impotente para determinar por si só a sua alteração e o que dizemos dos nervos applica-se tambem á medulla ».

Por seu turno a tendencia a attribuir todas as alterações musculares, ou nervosas periphericas a uma influencia medullar, não quiz resignar-se a reconhecer a existencia de atrophias musculares independentes daquella influencia e não podendo contestar a integridade estructural da medulla, buscárão a interpretação dos factos em uma alteração funcional deste centro. Admittindo para estas myopathias a mesma hypothese que já aventára para a polynevrite, o professor Erb acredita que ellas podem depender de uma alteração, funcional dos centros trophicos medulares. Mais do que nas polynevrites é necessario multiplicar aqui as hypotheses já descriptas para explicar ao mesmo tempo a integridade da medulla e dos nervos periphericos. A explicação da integridade dos nervos periphericos pela resistencia maior que oppoem os musculos á emissão centrifuga do influxo trophico, desenvolvida pelo professor Vulpian a proposito das amyotrophias reflexas, constitue uma das grandes difficuldades da theoria.

Esta theoria encontrou em França o apoio dos professores Vulpian e Lepine e os Drs. Landouzy e Dejerine mesmos mostrão-se na memoria de 1886 menos infensos a ella do que o fôrão na de 1885.

Ella conta em seu favor factos de valor incontestavel como a distribuição perfeitamente symetrica da atrophia, a participação

---

(1) Landouzy et Dejerine *loc. cit.* *Rev. Med.* 1885.

simultanea no processo atrophico de musculos do mesmo grupo funcional, a coexistencia hereditaria das myopathias atrophicas progressivas com outras molestias nervosas na mesma familia. Verifica-se este facto em uma observação do professor Erb e mais importante ainda neste particular é a observação dos Drs. Cenas e Douillet, em que existião na mesma familia dous irmãos affectados da fórma Landouzy-Dejerine e uma irmã da atrophia muscular progressiva myelopathica, isto é, como diz o Sr. Dr. Parisot, « lesão material da grossa cellula motora em um caso e integridade apparente destas mesmas cellulas nos outros. »

Entretanto até ulterior demonstração positiva esta hypothese não póde prejudicar a natureza puramente myopathica da affecção, demonstrada pela integridade completa da medulla e pelo comprometimento exclusivo dos musculos. E' o que reconhecem os Srs. Drs. Landouzy e Dejerine.

« Entretanto, dizem elles, nós o repetimos, não passa isto de uma pura hypothese ; adstricto aos ensinamentos anatomo-pathologicos da ultima hora, deve-se dizer que as myopathias nascem, evoluem e progridem sem neuropathia. »

Mas a significação mesma dos factos que depoem em favor desta hypothese é passivel de attenuações. Com effeito, não é da natureza das alterações funcçionaes ou de lesões tão insignificantes que escapão a um exame acurado, determinar lesões tão intensas, como é nestes casos a atrophia dos musculos, sem ter previamente compromettido a integridade anatomica do centro nervoso, ou adquirido proporções para se tornar reconheciveis.

Por outro lado, como bem pondera o Sr. Dr. Parisot e o reconhece o professor Vulpian, não ha uma razão para negar aos musculos o direito de adoecer espontaneamente, maxime admittida a possibilidade de uma alteração espontanea dos nervos, cuja dependencia da cellula medullar no aparelho neuro-muscular é maior do que a da fibra nervosa.

O argumento tirado da hereditariedade é sem duvida valioso, mas não sabemos se existem melhores razões para negar ás affecções musculares a transmissibilidade pela herança, sendo possivel ainda que nos poucos casos até hoje conhecidos de coexistencia hereditaria de uma myelopathia haja apenas uma coincidencia fortuita.

Se as relações funcçionaes não são sufficientes para explicar a

distribuição symetrica da atrophia sem intervenção da medulla, podemos confessar a nossa ignorancia a esse respeito, que ella não será a unica em pathologia. Em relação á systematisação da atrophia diz o Sr. Dr. Parisot : (1) « concedamos que nos escapa a causa da systematisação da atrophia, da mesma maneira porque nos escapa a razão verdadeira da systematisação de um processo pathologico nas cellulas dos cornos cinzentos. »

As myopathias atrophicas progressivas continuão portanto, salvo contestação mais valiosa, a ser verdadeiras myopathias primitivas.

**Diagnostic.**—O diagnostico differencial deve ser feito sobretudo com as myelopathias atrophicas, mas não nos estenderemos sobre os signaes que distinguem as myopathias da poliomyelite infantil, assim como da esclerose lateral amyotrophica.

A lentidão da evolução em uma e os commemorativos na outra para a primeira ; as contracturas, o predomínio da paralyisia sobre a atrophia, os phenomenos bulbares na segunda, são caracteres que se impoem á primeira vista e tornão desnecessaria analyse mais detida.

Para as fórmãs de myelopathias atrophicas da infancia, de natureza muito semelhante á paralyisia geral espinhal anterior sub-aguda do adulto, os Drs. Landouzy e Dejerine lembrão a falta de hereditariedade, maior paralyisia do que atrophia, marcha mais rapida, RdD, etc.

Estes mesmos caracteres se podem applicar ás fórmãs de spondiomyelite dos adultos.

A principal difficuldade do diagnostico está no diagnostico differencial com a atrophia muscular progressiva classica, myelopathica, que particularmente pelo typo escapulo-humeral reproduz quasi litteralmente as fórmãs escapulo-humeraes das myopathias progressivas.

São de diversas ordens os elementos desse diagnostico. Assim, temos nas myopathias progressivas :

1.<sup>a</sup> A *hereditariedade* directa, ou collateral e para algumas fórmãs ;

---

(1) Parisot. *loc. cit.* pag. 74.

2.<sup>a</sup> a *idade*; pois que não só não está demonstrada anatomicamente a hereditariedade nas amyotrophias progressivas myelopathicas, como não o está a manifestação na infancia, o que entretanto é a regra para a maior parte das myopathias;

3.<sup>a</sup> A *distribuição* da atrophia; nas myopathias a atrophia é individual, e na área de distribuição de um mesmo nervo encontram-se musculos atrophados e musculos intactos, ou hypertrophados, nas amyotrophias progressivas espinhaes não se verifica o mesmo facto, e a distribuição da atrophia depende das relações que guardão entre si na medulla os nucleos de origem dos nervos;

4.<sup>a</sup> A ausencia, nas myopathias, das *contrações* febrillares que são tão frequentes e mesmo constantes nas fórmias myelopathicas. Os Drs. Landouzy e Dejerine insistem sobre as retracções musculares, especialmente do biceps brachial, que reputão de grande valor diagnostico particularmente para o typo Landouzy—Dejerine, mas estas retracções são frequentes tambem na paralyisia pseudo-hypertrophica (Bourdel);

5.<sup>a</sup> A conservação dos reflexos tendinosos em razão da conservação dos musculos de que elles dependem é considerada um signal diagnostico importante. Mas não tem um valor absoluto, pois os Srs. Drs. Landouzy e Dejerine observárão a ausencia dos reflexos rotulianos precedendo qualquer manifestação atrophica para o triceps crural;

6.<sup>a</sup> A ausencia da RdD a que o professor Erb attribuiu um valor quasi pathognomonic, tem-no hoje realmente muito discutivel. A RdD não é tambem commum na amyotrophia progressiva myelopathica, pois nella, como bem ponderão os Srs.Drs.Landouzy e Dejerine, não se verifica a condição capital desta reacção, isto é, a alteração simultanea e no mesmo gráo de um grande numero de fibras nervosas intra-musculares. Além disso, estes autores, assim como Schultze Roth e Zimmerlin tem observado a RdD nas myopathias primitivas « o que nos ameaça, dizem elles, de ser privados de um poderoso meio de diagnostico; »

7.<sup>a</sup> A hypertrophia muscular, verdadeira, ou falsa, quer generalizada como na paralyisia pseudo-hypertrophica, quer circumscripta como na fórmula juvenil, quer os musculos estejam apenas intactos como na fórmula fascio-escapulo-humeral.

Signaes differenciaes existem ainda tirados dos caracteres proprios ás diversas fórmas clinicas da myopathia progressiva, mas aqui o diagnostico differencial com as myelopathias atrophicas confunde-se com o diagnostico differencial dessas fórmas clinicas entre si.

Esses caracteres são : para o typo fascio-escapulo-humeral o compromettimento da face, anterior, concumitante, ou posterior á difusão da atrophia. Este facies que tem um valor diagnostico consideravel, como demonstra a parte que lhe pertence nos progressos do estudo das myopathias, não se poderia confundir com a paralyisia labio-glosso-laryngea das myelopathias atrophicas, primitivas ou secundarias, nem ainda com as alterações da face na paralyisia pseudo-hypertrophica.

Este facies póde offerecer alguma analogia com as perturbações da motilidade nos musculos faciaes, observadas algumas vezes na *lepra anesthesica* em que particularmente as palpebras e os labios funcção de modo irregular, e a analogia torna-se ainda maior porque ao enfraquecimento dos musculos da face junta-se a atrophia dos musculos dos membros. Mas a atrophia da lepra compromette de preferencia os pequenos musculos da mão, dando logar a uma garra que não se encontra no typo Landouzy-Dejerine, além disso ha perturbações pronunciadas da sensibilidade e manchas pelo corpo.

A ausencia completa de qualquer traço de hypertrophia muscular seria para os Drs. Landouzy e Dejerine o caracter distinctivo entre o typo escapulo-humeral da fórma Landouzy-Dejerine e a fórma juvenil de Erb; outros auctores, porém, considerão identicas estas duas fórmas clinicas.

Finalmente a hypertrophia e a impotencia muscular com as modificações que imprimem nas posições, na marcha e na configuração do individuo, caracterisão a paralyisia pseudo-hypertrophica.

**Prognostico.**—A natureza progressiva da affecção torna bastante grave o prognostico. Mas esta gravidade não é igual para as diversas fórmas clinicas estudadas.

Se os progressos relativamente rapidos da paralyisia pseudo-hypertrophica raramente deixão viver os individuos della affectados, além da puberdade, succumbindo a uma das intercorrencias communs nessas condições : na fórma juvenil e com maior vantagem ainda no

typo fascio-escapulo-humeral attenuação muito a gravidade a evolução extremamente lenta da molestia e a possibilidade de se conservarem intactas as funcções digestivas e respiratorias, pois que a atrophia poupa sempre os musculos prepostos á execução dessas funcções.

Em geral é a tuberculose pulmonar a intercorrença a que succumbem os doentes, devido ás condições de verdadeira estabulação a que os reduz a atrophia.

**Tratamento.**—Sobre a therapeutica e especialmente sobre a sua efficacia nestes casos não ha assumpto para grandes desenvolvimentos.

Occupa uma grande parte no tratamento a medicação geral pelos tonicos, reconstituintes, analepticos, como os phosphatos de calcio, o oleo de figado de bacalhão, o leite, a hydrotherapia, etc.

Merecem toda a attenção os cuidados prophylaticos que impõe a frequencia da tuberculose pulmonar.

O tratamento local é principalmente constituído pelo emprego da electricidade faradica e galvanica, auxiliada pela massagem, gymnastica, fricções, etc.

O Sr. Dr. Ladame preconiza para o typus Landouzy-Dejerine o emprego simultaneo das correntes faradicas e galvanicas, segundo o processo de Watteville (de Londres), isto é, fazendo passar pelo mesmo fio e na mesma direcção a corrente galvanica e a induzida da bobina secundaria, de sorte que no anode achão-se reunidos os dous polos positivos e no katode os dous negativos. O Dr. Ladame<sup>1</sup> descreve assim o methodo da *galvano-faradisação*.

« Escolho dous electrodos médios ou pequenos e applico-os directamente sobre os musculos a electrizar, segundo o methodo de Duchenne; tambem applico o anode sobre o ponto de eleição do tronco nervoso e faço passeiar o katode em todos os sentidos sobre as massas musculares doentes. Deve haver precaução no emprego desta especie de massagem electrica—que é muito energica, porque não convém esgotar a actividade vital do musculo, sendo necessario determinar com grande cuidado a força das correntes electricas

---

Ladame.—Contribution à l'étude de la myopathie atrophique progressive (*Rev. de Méd.*, 1886, pag. 834.

empregadas. Variavel segundo a região e o estado dos musculos deve-se tomar como média para a corrente faradica a que corresponde a uma contracção moderada do musculo quando empregada só, para a galvanica uma intensidade de 3 a 6 ou a 8 milliamperes no maximo.

As sessões que podem ser diarias não devem exceder de um quarto de hora. O tratamento deve começar o mais cedo possivel e prolongar-se por annos. Cada anno faz-se o inventario do estado dos musculos e nota-se exactamente como reagem á faradisação e á galvanisação ; em seguida, no fim de algumas semanas ou mezes (2 a 3) de tratamento, suspendem-se as sessões de electricidade e substituem-se por banhos de mar, uma estação (*cure*) hydrotherapica, um passeio ao campo, voltando-se depois á electrisação pelo mesmo processo. »

### CAPITULO III

#### **Amyotrophias myopathicas não progressivas**

SUMMARIO.— Amyotrophias localizadas.— Amyotrophia nas molestias infectuosas e nas intoxicações.

As myopathias atrophicas não progressivas comprehendem as atrophias puramente locais e as amyotrophias dyscrasicas.

**Amyotrophias localizadas.**—Causas accidentaes diversas podem dar logar a uma atrophia circumscripta. O traumatismo póde produzir uma atrophia desta natureza em geral indirectamente por extensão do processo inflammatorio consecutivo aos musculos vizinhos. Assim, na proximidade das feridas, das collecções purulentas, etc., observão-se atrophias musculares tributarias de uma myosite.

Os tumores podem determinar uma atrophia dos musculos vizinhos, obrando por tres fórmulas, segundo o professor Hayem : ou obstando a nutrição dos musculos em virtude de uma compressão directa sobre elles, ou por um modo indirecto comprimindo os vasos, o que é muito raro, ou por extensão aos musculos do processo inflammatorio de que são séde.

O valor e a significação clinicos ou anatomo-pathologicos deste genero de atrophia são muito secundarios.

**Amyotrophias dyscrasicas.**—Destas apenas nos occuparemos das amyotrophias nas molestias infectuosas agudas e nas intoxicações.

Não sabemos até que ponto devem-se considerar periphericas as amyotrophias consecutivas á inanição, ao marasmo e á cachexia. Nada ha nestes casos que separe e individualise para oppol-os ás atrophias de origem central como uma lesão propria do tecido muscular, o definhamento e a reducção de volume que como todos os outros tecidos organicos, os musculos experimentão em virtude da carencia, ou deficiencia de principios nutritivos no sangue.

Tambem não nos occuparemos deste assumpto.

**Amyotrophias nas molestias infectuosas.**— Na escarlatina, na infecção puerperal, na endocardite ulcerosa etc. mas particularmente e como typo na febre typhoide e na variola processão-se alterações para o tecido muscular que podem ter a amyotrophia como consequencia. Essas alterações são de duas ordens; umas diffusas semelhante ás do marasmo agudo e consistindo em congestões dos musculos, modificações da estriação, degenerações diversas e parciaes da substancia estriada, predominando, porém, a degeneração vitrea; outras circumscriptas e de character inflammatorio, tributarias das myosites symptomaticas; e outras finalmente consecutivas ás lesões do systema nervoso.

Pelas razões expostas em outros logares só nos occuparemos das segundas que correspondem ás verdadeiras paralysias amyotrophicas de Gubler.

Estas se accentuão principalmente para a convalescencia dessas diversas molestias, sobretudo em seguida ás recahidas e ás complicações que vem juntar as suas ás alterações preexistentes.

A séde e a extensão são variaveis e communmente não se podem apreciar as deformações produzidas em virtude do emmagrecimento geral. A sensibilidade conserva-se intacta e para a motilidade ha apenas um certo grão de fraqueza paralytica que nunca é tão consideravel como nas verdadeiras paralysias.

Por maiores que sejam as destruições produzidas, ellas podem se reparar completamente em um tempo mais, ou menos longo.

Anatomicamente esta atrophia representa o 3º grão ou phase da myosite symptomatica, isto é, desorganisação e desappareição completa

das fibras já alteradas nas phases anteriores e trabalho de reparação, ou regeneração consecutiva cujo termo é a restituição aos musculos alterados, da sua estructura primitiva (Hayem).<sup>1</sup>

As lesões nesta especie de atrophia representam verdadeiros focos de myosite com as suas complicações habituaes, hemorragias, suppurações etc. ha portanto um verdadeiro processo destructivo que se estende ao mesmo tempo a uma grande massa muscular, o que o distingue completamente das lesões lentas das outras especies de atrophia.

O processo regenerativo que permite a restauração mais ou menos rapida do tecido destruido consiste em uma reproducção da fibra muscular á custa das cellulas musculares, segundo uns, ou segundo outros de elementos interfibrillares.

**Myosites infectuosas primitivas.**— Esta especie de amyotrophia acceita por auctoridades como o Sr. professor Hayem auctorisa-nos a considerar ainda aqui, como causa de amyotrophia por destruição numerica dos musculos, as myosites infectuosas protopathicas, posto que procedendo assim corramos o risco de entrar no terreno dos processos puramente inflammatorios. Como exemplos destas myosites podemos citar a seguinte observação.

#### OBSERVAÇÃO VII

 O portuguez Antonio José de Paiva, de 19 annos de idade, entrou para o Hospital da Misericordia no dia 24 de Setembro de 1884 e occupou um leito na 9ª enfermaria de medicina, serviço clinico do Sr. professor Martins Costa.

**ANAMNESE.**—Refere que reside no Brazil ha dez annos tendo gozado durante esse tempo de uma saude regular, tendo soffrido apenas de febre amarella ha cerca de tres annos. Em Portugal nada soffreu de extraordinario. Devido á profissão que exerce, é sujeito ás vezes a molhar-se e a conservar as vestes molhadas sobre o corpo.

No dia 15 deste mez, porém, procurando levantar um fardo de papel de peso superior ás suas forças, sentio-se depois de algum tempo

---

(1) Hayem. Des myosites symptomatiques. *Arch. de phys.* 1870.

bastante fatigado, apparecendo-lhe dôres pelo corpo, mais accentuadas entretanto nas espaduas, regiões gluteas e posterior das côxas. Suppondo ter soffrido um resfriamento, tomou no dia 16 um suadouro e no dia 17 de manhã um purgativo de oleo de ricino.

Posto que nenhuma vantagem tivesse colhido dessa medicação conservou-se em casa até o dia 24 quando procurou o hospital.

ESTADO ACTUAL.—Temperamento lymphatico, constituição regular. Ao exame accusa dôres generalizadas que não lhe permitem mover-se no leito, assestando-se especialmente nas regiões super-escapulares, regiões gluteas e posteriores da côxa.

Foi-lhe prescripto iodureto de potassio considerando-se o individuo affectado de rheumatismo muscular. Pouco ou nenhuma vantagem tirou o doente deste medicamento, persistindo as dôres com a mesma intensidade.

Notado-se, porém, que o doente accusava uma dôr cada vez mais intensa na região super-espinhosa direita, um exame mais accurado permittio rectificar-se o diagnostico, estabelecendo-se o de myosite infectuosa. Mandou-se-lhe applicar cataplasma de linhaça naquelle ponto.

Este estado continuou até o dia 2 de Outubro em que pelo exame da região encontrou-se fluctuação franca. Procedeu-se á dilatação do fóco que deu bastante pús de mistura com sangue. As dôres das outras regiões diminuirão concentrando-se, porém, na região sub-escapular esquerda.

Pela dôr variavel que accusava e pelo exame, de novo foi percebida a fluctuação, praticando-se a dilatação no dia 8 de Outubro.

Durante o tempo da molestia o doente fez uso de uma poção tonica com a seguinte formula:

Cozimento de quina.....	} aa 100,0
Vinho do Porto.....	
Extracto molle de quina.....	} aa 4,0
Tintura de canella.....	
Xarope de cascas de laranja.....	30,0
Mande para tomar ás colhéres de duas em duas horas.	

Abcessos formarão-se ainda na região glutea e parte posterior da côxa, mas fôrão reabsorvidos entrando o doente em franca convalescencia.

A temperatura oscillou de 37° a 37,8°.

O doente teve alta curado no dia 6 de Novembro.

**Intoxicações.**—As alterações que as substancias toxicas determinão para o systema muscular são de duas ordens: umas consecutivas a lesões do systema nervoso, e que são as mais importantes e outras dyscracicas. e propriamente myopathicas.

O *phosphoro* acha-se á frente das substancias toxicas que obrão sobre o systema muscular, mas como a marcha das alterações que elle produz é muito rapida não ha tempo para que atrophia seja manifesta. Apenas, quando a intoxicação permite a vida por certo espaço de tempo, pôde-se notar um certo gráo de atrophia das fibras musculares. A lesão consiste essencialmente em uma esteatose aguda generalizada em que a substancia estriada é rapidamente destruida.

No *alcoolismo chronico* a lesão consiste ainda em um desenvolvimento consideravel do tecido cellulo-adiposo dos musculos. As cellulas adiposas affastão os feixes primitivos e determinão alterações na fibra muscular que só muito raramente acha-se atrophiada de um modo evidente (Hayem).

---

# PROPOSIÇÕES

---

## CADEIRA DE PHYSICA MEDICA

### Da saccharimetria optica e sua importancia em medicina

#### I

A saccharimetria optica é a determinação da riqueza saccharina de um liquido por meio do desvio que esse liquido imprime ao plano de polarisação da luz.

#### II

Em medicina a saccharimetria optica tem applicações hygienicas e clinicas.

#### III

Todavia outros meios mais expeditos e tão rigorosos podem prestar á clinica os elementos de diagnostico que a saccharimetria optica lhe fornece.

---

## CADEIRA DE CHIMICA MINERAL E MINERALOGICA

### Do arsenico e seus compostos

#### I

O arsenico que é um metalloide pentatomico, póde existir em liberdade constituindo o arsenico nativo.

#### II

Entre os seus numerosos compostos figura como dos mais importantes o anhyride arsenioso, impropriamente chamado acido arsenioso.

#### III

Entre os saes mais usados em therapeutica figurão o arseniato e o arsenito de potassio e o de sodio.

---

CADEIRA DE CHIMICA ORGANICA E BIOLOGICA

Pilocarpina e seus saes

I

A pilocarpina é um dos alcaloides do jaborandy (*pilocarpus pinnatus*).

II

Com os acidos a pilocarpina fórma diferentes saes, dos quaes o mais importante é o chlorhydrato de pilocarpina.

III

Este alcaloide goza de propriedades sialogogas e diaphoreticas.

---

CADEIRA DE BOTANICA E ZOOLOGIA MEDICAS

Accção biologica da luz sobre as plantas e os animaes

I

O antagonismo entre a influencia da luz sobre as funcções animaes e as funcções vegetaes é menor do que se tem supposto.

II

Nos vegetaes a principal accção da luz é que se exerce na funcção chlorophylliana.

III

Sobre os animaes a luz exerce uma influencia physiologica, social e pathologica.

---

CADEIRA DE ANATOMIA DESCRIPTIVA

Circulação cerebral

I

Proveniente do polygono de Willis, a circulação arterial dos hemispherios cerebraes comprehende dous systemas independentes: o dos gangliões centraes e o do cortical do cerebro.

II

O primeiro é constituído por uma série de arteriolas que nascem nos primeiros centímetros das tres arterias cerebraes.

III

O grupo das lenticulo-estriadas, em que se acha a arteria hemorragica de Charcot, pertence ás estriadas externas, ramos da sylviana.

---

CADEIRA DE HISTOLOGIA THEORICA E PRATICA

Do protoplasma cellular e de sua importancia anatomica e dynamica na formação e manutenção da cellula

I

O protoplasma, disse Huxley, é a base physica da vida.

II

A reproducção das cellulas é uma consequencia da nutrição do protoplasma.

III

A manutenção da cellula acha-se indissolavelmente ligada á conservação da actividade vital do protoplasma.

---

CADEIRA DE PHYSIOLOGIA THEORICA E EXPERIMENTAL

Dos nervos trophicos

I

A existencia de nervos especiaes, dotados de uma acção trophica sobre os tecidos, foi admittida pelo auctor allemão Samuel.

II

As pesquisas anatomicas não conseguirão demonstrar positivamente a existencia destes nervos.

III

Por seu turno, a experimentação não tem demonstrado a necessidade de sua existencia para explicar a acção trophica.

---

CADEIRA DE ANATOMIA E PHYSIOLOGIA PATHOLOGICAS  
Das atrophias musculares

I

Nas amyotrophias, as lesões atrophicas são de natureza diferente.

II

Parece satisfazer perfeitamente a distribuição que dellas faz o Sr. professor Hayem, em atrophia simples, dystrophia e inflammação.

III

Mas como processo atrophico a atrophia simples, que é realmente uma lesão dos elementos cellulares, deve ter um sentido essencialmente relativo.

---

CADEIRA DE PATHOLOGIA GERAL  
Da aphasia

I

A aphasia pôde definir-se a impossibilidade de dar a uma idéa concebida a fôrma querida, para que ella possa ser communicada.

II

A aphasia pôde portanto affectar não só a palavra como as outras modalidades da manifestação das idéas, escriptura e mimica.

III

Sem descer á localisação das fôrmas de aphasia, podemos dizer que a sua séde é a circumvolução de Broca.

---

CADEIRA DE PATHOLOGIA MEDICA  
Rachitismo

I

O rachitismo é um vicio de nutrição da infancia caracterizado por um desenvolvimento exagerado do tecido osseo com calcificação insufficiente, de que resultão deformações do esqueleto mais ou menos duradouras.

II

A influencia da syphilis hereditaria sobre a producção do rachitismo é ainda uma questão controvertida.

III

Condições etiologicas menos contestadas, pelo menos em relação a um dos elementos do rachitismo, são aquellas que embaraçam a absorpção e a fixação do phosphato de calcio.

---

CADEIRA DE PATHOLOGIA CIRURGICA

Do tico doloroso da face e seu tratamento cirurgico

I

O tico doloroso é uma variedade da nevralgia facial assestando-se principalmente nos ramos frontaes, ou sub-orbitarios.

II

Caracterisa-se por accessos rapidos de dôr fortissima acompanhados de contracções involuntarias de alguns musculos faciaes.

III

A indicação mais positiva é a intervenção cirurgica pela nevrectomia.

---

CADEIRA DE MATERIA MEDICA E THERAPEUTICA,  
ESPECIALMENTE BRAZILEIRA

Da electrotherapia

I

Electrotherapia é o emprego da electricidade com fim therapeutico.

II

A electricidade estatica mas principalmente a dynamica, galvanica ou faradica são os agentes desta therapeutica.

III

Apezar do seu emprego estender-se ás affecções de quasi todos os apparelhos e systemas organicos, são por excellencia as molestias nervosas aquellas em que a electricidade encontra toda a sua indicação.

---

CADEIRA DE PHARMACOLOGIA E ARTE DE FORMULAR  
Estudo chimico-pharmacologico das leguminosas medicinaes

I

Entre as numerosas leguminosas medicinaes brazileiras achão-se o mulungú, a araroba, o jequirity, o angelim, a copahibeira, o angico etc. etc.

II

Os preparados pharmaceuticos mais empregados do mulungú são o extracto, o decocto, a tinctura, o xarope da casca ou das folhas.

III

Os do jequerity são a maceração das sementes, a infusão, a decocção, o extracto das raizes, das hastes, folhas ou flôres.

---

CADEIRA DE HYGIENE E HISTORIA DA MEDICINA  
Das circumstancias que explicão a mortalidade das crianças na  
cidade do Rio de Janeiro

I

Estas circumstancias provêm principalmente das constituições medicas reinantes, das más condições hygienicas das primeiras idades entre nós, e das affecções diathesicas hereditarias.

II

E' bastante larga, com effeito, a parte que cabe nessa mortalidade ás consequencias do aleitamento artificial.

III

Ainda é bem conhecida a contribuição que prestão á ella o paludismo, a syphilis e a tuberculose.

---

CADEIRA DE ANATOMIA CIRURGICA, MEDICINA OPERATORIA  
E APPARELHOS

Da nevrotomia

I

A nevrotomia consiste na secção simples de um ou muitos nervos.

II

A indicação capital da nevrotonia são as nevrálgias rebeldes, especialmente as periphéricas.

III

A secção do nervo faz-se a descoberto, estando condemnada a secção sub-cutanea.

---

CADEIRA DE OBSTETRICIA

Morte imminente dos recém-nascidos, tratamento

I

A imminencia de morte nos recém-nascidos conhece sempre por causa um estado asphyxico.

II

As numerosas causas desta asphyxia podem se dividir em lesões da respiração, lesões da circulação fetal e lesões dos centros nervosos.

III

São muitos os meios empregados para combatel-a, dentre os quaes sobresahe, como dos ultimos recursos, a respiração artificial.

---

CADEIRA DE MEDICINA LEGAL E TOXICOLOGIA

Do envenenamento pelo cobre

I

Os preparados cupricos são venenos neuro-myoticos.

II

Os factos não têm justificado a antiga supposição, de que o cobre fôsse um agente muito toxico, devendo attribuir-se antes ao arsenico e ao chumbo os graves effeitos que erão imputados ao cobre.

III

Particularmente o envenenamento chronico com as colicas cupricas parece ter sido uma ficção clinica.

---

PRIMEIRA CADEIRA DE CLINICA CIRURGICA DE ADULTOS  
Tratamento da retenção das urinas

I

A escolha do meio a empregar em um caso de retenção de urina depende muito da causa dessa retenção.

II

Em todo o caso, o catheterismo tem uma larga applicação neste tratamento.

III

Mas nos casos de urgencia e em que tem falhado o catheterismo, faz-se mister a intervenção operatoria pela punção ou super-pubiana, ou praticada pelo recto.

---

2ª CADEIRA DE CLINICA MEDICA DE ADULTOS  
Condições pathogenicas, diagnostico e tratamento da molestia de Thomsen

I

Consiste a molestia de Thomsen em um espasmo muscular que sobrevem no comêço dos movimentos voluntarios.

II

Este é o phenomeno capital da molestia, ao qual junta-se ainda um augmento de volume dos musculos e outros symptomas menos constantes.

III

Não está bem conhecida a natureza desta molestia.

---

PRIMEIRA CADEIRA DE CLINICA MEDICA DE ADULTOS  
Do valor da microscopia no diagnostico e tratamento das molestias do dominio da pathologia interna

I

Na orientação moderna da medicina em sua phase actual ou pathogenica (Bouchard) a microscopia representou e representa um dos primeiros factores determinantes.

II

Apreciada a esta luz, a contribuição que ella presta ao tratamento das molestias pela elucidação dos diagnosticos não se pôde equiparar áquella que lhe deve advir da solução dos grandes problemas da natureza e causa das molestias.

III

Na solução destas questões deve fundar-se a esperança de novos horizontes para as indicações prophylaticas e therapeuticas.



# HIPPOCRATIS APHORISMI

---

## I

Lassitudines sponte abortæ morbos prenunciant.

(Sect. IV, aph. 1°).

## II

Somnus, vigiliæ, utraque modum excedentia, malum.

(Sect. II, aph. 3°).

## III

Cibus, potus, venus, omnia moderata sint.

(Sect. II, aph. 6°).

## IV

Ubi delirium somnus sedaverit, bonum.

(Sect. II, aph. 5°).

## V

Quæ longo tempore extenuantur corpora, lente reficere oportet,  
quæ vero brevi, celeriter.

(Sect. VII, aph. 4°).

## VI

Ad extremos morbos, extrema remedia exquisite optima.

(Sect. I, aph. 6°).

---

---

Está these está conforme os estatutos.

Rio de Janeiro, 4 de Setembro de 1887.

DR. JOSÉ MARIA TEIXEIRA.

DR. DOMINGOS DE GÓES E VASCONCELLOS.

DR. BERNARDO ALVES PEREIRA.



