

De acôrdo, até certo ponto, com os resultados experimentais obtidos por Magnus e Rademaker estão as experiências de Grahm Brown <sup>1</sup> em macacos; pela excitação eléctrica da superfície da secção mesencefálica, na região situada abaixo do *acquaeductus cerebri* (Sylvii) a alguns milímetros da linha média, pela excitação provável, portanto, do *nucleus ruber*, o autor obteve reacções posturais pouco afastadas da rigidez descerebrada.

Inclusivamente em animais em que fez a ablação prévia do *cerebellum* obtinha por excitação unilateral reacções de ordem postural tónica nas quatro extremidades, na cabeça, no tronco e na cauda.

Do lado excitado, observava uma flexão do membro anterior e a extensão do membro posterior; do lado oposto, pelo contrário, a extensão do membro anterior e a flexão do membro posterior. Em suma, dois membros cruzados executavam a flexão e os outros dois a extensão <sup>2</sup>.

---

sinergias posturais complexas (*reflexos tónicos do pescoço, reflexos tónicos do labirinto. Stellreflexe, Stehreflexe, etc.*) \*.

<sup>1</sup> Grahm Brown, *On the effect of artificial stimulation of the red nucleus in the anthropoid ape*. Journal of physiologie, 1915, vol. LIX.

Grahm Brown, citado por Pienkowski, Minkowski, Wilson, Thévenard, Valobra, Roussy e Levy.

<sup>2</sup> O focinho voltava-se para a extremidade superior em extensão, o dorso encurvava-se do lado excitado e a cauda levantava-se e encurvava-se do mesmo lado. Quando era efectuado um pequeno deslocamento dos eléctrodos obtinha-se uma flexão bilateral das extremidades superiores com extensão dos membros posteriores; também podia produzir-se o quadro oposto. Se a corrente fôsse forte as duas extremidades do lado excitado executavam uma flexão ao passo que as do lado oposto ficavam em extensão (Grahm Brown, Pienkowski).

\* Os movimentos das extremidades observados nos fenómenos de Magnus e de Kleyn teem uma grande analogia com os movimentos *megacincinéticos* descritos por Pienkowski na encefalite epidémica.



As posturas tomadas mantinham-se alguns segundos ou mesmo alguns minutos após a interrupção da corrente. Wilson chamou a atenção para êste facto, lembrando que êle é uma prova de alto valor para a demonstração da existência da actividade postural mesencefálica <sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Movimentos córeo-atetósicos foram observados por Lafora, Economo e Karplus, como vimos, nas lesões experimentais do *nucleus ruber* ou da *via dentato-rubrica*, e Valobra no seu trabalho *I tumori del mesencefalo* escreve que «Nel caso speciale dei tumori mesencefalici due fatti sono assolutamente certi:

a) i movimenti involontarii a carattere emiplegico non sono sintomatici di una lesione delle vie piramidali;

b) questi movimenti si accompagnano costantemente ad una lesione del pedunculo cerebellare superiore e del nucleo rosso del lado opposto».

Por esta última razão o distinto neurologista de Torino relaciona a patogênese dos movimentos involuntários no caso em questão com as lesões do *brachium conjunctivum* e do *nucleus ruber*. Perfilha, dêste modo, as ideas de Bonhoeffer \* confirmadas pelas observações anatomo-clínicas de Sander, Muratow e Anton \*\* e pelas investigações experimentais de Ferrier e Turner \*\*\*.

Cito êstes factos sómente para pôr mais uma vez em evidência a importância funcional do *nucleus ruber* e da via dentato-rubrica anexa ao *extrapyramidium* e assim completar noções atrás já esboçadas.

Ao lado do *síndrome inferior do núcleo vermelho*, isolado por Claude e clinicamente caracterizado pela associação dum hemi-síndrome cerebeloso dum lado com paralisia do motor ocular comum do lado oposto, há um *síndrome superior do núcleo vermelho*, isolado por Chiray, Foix e Nicolesco, que é um síndrome rubro-talâmico

\* Bonhoeffer chama a atenção para a freqüente participação do núcleo vermelho e da *crura cerebelli superiora* nas lesões encontradas nos casos de hemi-coreia.

\*\* Num caso de hemitremor direito Anton encontrou um amolecimento localizado do pedúnculo cerebeloso do lado direito.

\*\*\* Ferrier e Turner, por secção do pedúnculo cerebelar superior provocaram o aparecimento duma hemi-coreia.

Quero lembrar aqui também a observação de Parot. Uma lesão perfeitamente localizada no pedúnculo cerebeloso superior causou uma hemiassnergia com evidentes perturbações disártricas.

Num caso de Raymond e Cestan no qual foram encontradas apenas lesões do *nucleus ruber* os fenómenos disártricos seriam tributários da lesão referida.



Das experiências de Magnus e Rademarker em animais talâmicos com *reflexos de attitude labirínticos* intactos e com distribuição normal do *tonus* resultou que a destruição das vias seguintes não altera a realização normal das duas funções referidas e que por consequência não são necessárias para os *Labyrinthstellreflexe* e a distribuição normal do *tonus*:

«Die Pyramidenbahn. Die Bindearmkreuzungen. Alle Kreuzungen (ausser der Decussatio Forel) im Niveau des grosszelligen roten Kernes (dorsale und ventrale Einstiche ins Mittelhirn). Alle Bahnen aus dem Tegmentum: die Fontänenstrahlung mit der Meynertschen Kreuzung, die tektopontinen und tektobulbären Bahnen. Der Lemniscus medialis», etc.

Magnus é de opinião que neste grupo entra provavelmente também a *substantia nigra*.

De facto, Rademarker, destruindo bilateralmente a *nigra* por secções que deixavam intacta a via rubroespinal, não observou modificações na distribuição do *tonus* e os *reflexos de attitude labirínticos* ficavam intactos.

No cão descerebrado de Goltz que não apresentava o menor vestígio de rigidez descerebrada, «die Substantia nigra degeneriert war» (Gordon Holmes).

Num gato, que, após a extirpação de metade do cérebro, não tinha apresentado nenhum vestígio de rigidez, nem qualquer alteração na distribuição do *tonus* e que possuía *Labyrinthstellreflexe* nitidamente simétricos, foi encontrada, do outro lado da operação, segundo a observação de Winkler, uma destruição completa de todas as células da *nigra* <sup>1</sup>.

---

constituído por fenómenos da série cerebelar (*hemi-tremor* do tipo intencional) e por fenómenos *córeo-atetósicos* ou *sensitivos*.

<sup>1</sup> A teoria córtico-nigrica de Donaggio sobre o parkinsonismo post-encefalítico, apresentado no Congresso da Sociedade italiana de



Magnus e Rademaker observam, no entanto, que do facto de tais estruturas não serem necessárias para as funções mencionadas se não deve concluir que não possam ter influência sobre o *nucleus ruber tegmenti* e assim ter influência, por exemplo, na distribuição do *tonus*. «Denn man darf nicht vergessen, dass bisher für normale Tonusverteilung und Labyrinthstellreflexe nur der Kern und die efferente Bahn ermittelt ist»<sup>1</sup>. Podemos concluir, portanto, segundo a escola de Utrecht, que o *nucleus ruber* é o centro da distribuição normal do *tonus* e dos *reflexos de atitude labirínticos* e que a sua via eferente é o *tractus rubro-spinalis*.

Quanto às vias aferentes sabe-se apenas que a via para os *reflexos de atitude labirínticos* caminha através do tronco encefálico da entrada do *octavus* até ao *nucleus ruber*.

«Der spezielle Verlauf dieser Bahn ist aber noch unbekannt»<sup>2</sup>.

Para a abolição da rigidez descerebrada e para a distribuição normal do *tonus* o núcleo vermelho funciona automaticamente ou precisa para isso de vias aferentes?

Por enquanto, diz Magnus, não se pode responder a tal pergunta.

Como o animal talâmico sem labirinto não é rígido, podemos dizer apenas que as incitações vindas do labirinto não são absolutamente indispensáveis para a dis-

---

Neurologia (Nápoles, 1923) e no Congresso dos Neurologistas e Alienístas de Bruxelas (1924), defendida por Pfanner, não se harmoniza com estes factos. O mesmo diremos da teoria nigrica de Douglas Mcalfine, atrás referida.

<sup>1</sup> porque não é permitido esquecer que até aqui só se encontrou para a distribuição normal do *tonus* e os reflexos de atitude labirínticos o núcleo e a via eferente.

<sup>2</sup> O curso especial desta via é porém desconhecido.



tribuição normal do *tonus*, visto que o *nucleus ruber* ainda consegue realizar tal função após a supressão dessas incitações <sup>1</sup>.

Qual é, pois, a patogénese da rigidez descerebrada?

Wilson, numa comunicação feita à Sociedade de Neurologia de Paris, apresentou muitos exemplos de *decerebrate rigidity* no homem, mostrando que nestes casos as lesões, situadas no mesencéfalo e no cerebello, dissociavam a função cerebral (frenadora) dos centros inferiores. Segundo o distinto neurologista, que voltou ulteriormente sobre este assunto <sup>2</sup>, a rigidez referida seria a consequência da liberação (*C. Vogts liberations, Heads desintegrations, Monakows diaschisis*) dos centros sub-estriares, privados do seu freio fisiológico.

Lhermitte e Cornil admitem também na génese de tal fenómeno, cuja principal característica é uma contractura plástica dos músculos extensores anti-gravíficos, a abolição da função inibidora do *corpus striatum* sobre os centros sub-estriares, modo de ver que está ainda de harmonia com a opinião de Baboneix para quem a rutura das conexões pálido-rubricas é o factor primordial da rigidez descerebrada de Sherrington.

Posto que se não possa ainda dar uma rigorosa interpretação desta, alguns autores (Minkowski, Vedel e Giraud, etc.) admitem com Wilson e Lhermitte a existência de um aparelho tonigéneo mesencefálico destinado à manutenção da attitude o qual liberado do contróle frenador por transsecção do mesencéfalo dá origem, como vimos, à rigidez descerebrada, que nesta hipótese não é mais do que a expressão do exagêro da função dos centros desintegrados.

---

<sup>1</sup> A extirpação labiríntica não provoca a rigidez descerebrada.

<sup>2</sup> *Op. cit.*



Os centros tónicos que dêste modo presidiriam a tal fenómeno seriam o *nucleus ruber*, o *nucleus Deitersi*, etc.

Magnus e Rademaker, tendo procurado até que altura a secção do tronco encefálico (*Hirnstamm*) era capaz de produzir a rigidez em questão, chegaram a obtê-la, num caso, por uma secção que excluía pelo menos o quarto anterior da *oblongata*. Em secções mais baixas a rigidez ia decrescendo progressivamente até que se obtinha o tipo do animal espinhal de Sherrington.

Parece poder-se concluir que os centros da rigidez se encontram na região bulbo-protuberancial. Segundo os autores da escola holandesa referidos, o núcleo vermelho e a sua via eferente presidem à tonicidade fisiológica do organismo, e a rigidez descerebrada é a consequência da liberação dos centros tonigêneos situados abaixo do núcleo rubral e que privados da sua acção moderadora entram em hiperfunção.

O *nucleus Deitersi*<sup>1</sup> desempenharia sob êste ponto de vista, um papel primacial que, apesar de tudo, não seria exclusivo como mostraram as experiências de Thiele e Hunter<sup>2</sup>.

Zilberlast-Zand<sup>3</sup>, por seu turno, pôs em evidência

<sup>1</sup> Lembramos aqui o síndrome do núcleo de Deiters ou síndrome de Bouvier: vertigem com náusea e ansiedade, surdez, paralisia do motor ocular externo.

<sup>2</sup> A secção do ângulo lateral do *ventriculus quartus*, interessando o *nucleus Deitersi*, não excluía a rigidez.

Até aqui tem-se considerado o núcleo de Deiters como uma formação desempenhando um papel primacial no domínio da actividade estática. Recentemente Paul von Gehuchten de Bruxelas de acôrdo com Winkler admitem que êste núcleo é um núcleo secundário de terminação do vestibular. Os núcleos primários de terminação dêste nervo seriam: o núcleo descendente, o núcleo triangular, o *nucleus Bechterewi* e o *nucleus tecti cerebelli*.

<sup>3</sup> Zilberlast-Zand, *Base anatomique de la rigidité decérébrée*. Rev. Neur., T. 1, N. 6, 1925.



o papel desempenhado pela *oliva inferior* ou *bulbaris* no mecanismo da rigidez descerebrada <sup>1</sup>.

Antes de abandonar este assunto, que nos patenteia o valor funcional do *nucleus ruber*, queremos chamar a atenção para alguns factos cujo conhecimento é imprescindível para uma mais ampla compreensão da matéria versada neste trabalho.

A Magnus se deve a noção de que não é necessária, para o aparecimento da rigidez descerebrada, a lesão do *tractus pyramidalis* <sup>2</sup>.

<sup>1</sup> Zilberlast-Zand, depois de ter concluído por estudos de anatomia comparada que a *oliva bulbaris* é mais desenvolvida nos bipedes que nos quadrúpedes, escreve: « Si les dimensions des olives sont en rapport direct avec la propriété des individus de conserver la position érigée du corps, voilà la question à laquelle on pourra répondre lorsqu'on saura sûrement si elles constituent le centre de rigidité, c'est-à-dire le l'hyperinnervation des extenseurs ».

Quais são as vias aferentes seguidas pelas incitações periféricas na determinação desta rigidez?

Alguns autores respondem: são os nervos sensitivo-sensoriais e os ramos centrípetos do simpático.

Quanto às vias eferentes, desempenham certamente um papel primacial os feixes tecto-espinhal, deiterso-espinhal e ponto-espinhal.

<sup>2</sup> Ninguém põe em dúvida, após os trabalhos da escola de Utrecht, o valor funcional do *nucleus ruber* no que diz respeito à tonicidade da musculatura. Mas o *tonus*, *propriedade fundamental da actividade muscular*, está na dependência de estruturas diversas, pertencentes não só aos andares superiores do nevraxe (medula, bolbo, calote, cerebello, etc.) mas também ao cérebro. Minkowski afirma mesmo que o aparelho tonigéneo se deslocou para o encéfalo por migração, como diz Steiner, das funções para o polo frontal. Os fenómenos espásticos hemiplégicos, os reflexos tónicos do pescoço observados por Minkowski no macaco após a destruição da circulação frontal ascendente, as investigações de Simons sobre os reflexos tónicos do pescoço no homem, apresentando uma lesão do hemisfério cerebral ou uma lesão da via piramidal, corroboradas pelas observações de Brouwer, de Freeman e Morin, de Böhme e Weiland, etc. e finalmente a interpretação dada por Walshe às cincinesias do hemi-



No entanto, o sábio investigador admite que o feixe mencionado realiza uma acção inibidora parcial sobre os centros bolbo-protuberanciais que estão numa relação physio-patológica directa com tal estado de hiper-innervação dos extensores; de facto, êste estado é mais pronunciado quando simultâneamente são seccionados o *fasciculus cortico-spinalis* e o *fasciculus Monakowi*.

Ocorre perguntar também aqui que papel desempenha o *cerebellum* na rigidez descerebrada.

Magnus provou que a extirpação total do cerebello não abolia esta rigidez; « resulta então — diz Magnus — em concordância com as indicações originais de Sherrington, que após a extirpação cuidadosa do cerebello persiste a *Enthirnungsstarre* ». A ablação daquele órgão, segundo o mesmo autor, não impede o aparecimento daquela.

Parece que o *cerebellum* actua neste sentido por um mecanismo de inibição; é o que parece deprender-se dos trabalhos de Sherrington, Lœwenthal e Horsley, mas principalmente dos mais recentes de Bremer.

Frederic Bremer<sup>1</sup> observou que a excitação do córtex do lobo anterior no gato descerebrado tem por consequência imediata o relaxamento da contractura dos extensores homolaterais.

As experiências de ablação deram resultados perfei-

---

plégico que considera, em opposição com Thévenard, como reflexos de postura, todos êstes factos são favoráveis à opinião referida.

<sup>1</sup> F. Bremer, *Recherches sur la physiologie du cervelet chez le pigeon*. C. R. Soc. Biol., 1924, t. xc.

F. Bremer, *Contribution à l'étude de la physiologie du cervelet. La fonction inhibitrice do palaeocerebellum*. C. R. Soc. Biol., 1922, t. LXXXVI.

F. Bremer, *Recherches sur la physiologie du cervelet et considérations sur la physio-pathologie du tonus musculaire*. Soc. de Neurol. et Psych., N. 8, 1925.



tamente concordantes, pois que, fazendo a ablação do lobo anterior no mamífero intacto ou descerebrado, Bremer via produzir-se um exagero considerável do *tonus* dos músculos extensores.

Em virtude destes resultados o autor, de acôrdo com Lange e Trendelenburg, conclui «que um dos mais importantes mecanismos reguladores do *tonus* e da actividade reflexa dos extensores tem a sua sede no córtex do *palaeocerebellum*».

Como a ablação do cerebello não modifica a rigidez descerebrada e como o papel inibidor do córtex cerebeloso é indiscutível, necessário se torna admitir com Bremer que «o cerebello não participa no mecanismo de attitude erecta senão pela sua associação com centros superiores (*thalamus, cortex cerebri*)».

A rigidez descerebrada experimental poderia, pois, ser considerada como a consequência da liberação dos centros da região bolbo-protuberancial.

Esta hipertonia dos músculos extensores antigráficos é inibida no estado normal pelo *nucleus ruber* e a *via rubro-spinalis*, pelo *pyramidium*<sup>1</sup> e enfim pelo córtex paléocerebeloso (*lobus anterior*) que não actua senão em associação com os centros superiores. (Magnus, Bremer, Thévenard).

Mas podemos admitir também que a lesão palidal ou da via pálido-rubrica, originando de acôrdo com as ideas de Kern Kuré, Nagano e Imagawa, Wilson, Lhermitte e Cornil, Vedel e Giraud, Baboneix e outros um estado de hiperfunção rubral, seja capaz de determinar tal estado, o qual, embora possa ser obtido por secções

<sup>1</sup> A importância do *pyramidium* no aparecimento da rigidez descerebrada resalta sobretudo dos trabalhos de Walshe muito criticados, sob este aspecto, por Thévenard, mas elevados a alta categoria por Minkowski que com Walshe considera, como vimos, as *cincinnati* do hemiplégico como *reflexos de postura*.



mais baixas, é sobretudo nítido neste caso; a sua intensidade, de facto, vai diminuindo à medida que nos aproximamos dos andares inferiores do nevraxe.

\*

\* \*

Sob a designação geral de núcleos da base (*sub-cortex*) devemos entender, não só o *corpus striatum*, o *locus niger*, o *nucleus dentatus cerebelli*, o *nucleus ruber*, mas ainda a *regio subthalamica* com o *corpus Luysii*.

A importância desta última região não precisa de ser posta em relêvo. Basta recordar as numerosas fibras nervosas, que correndo em todas as direcções, ali encontram um lugar de convergência.

Basta também ter presente a physio-pathologia do síndrome do *trivio-hipothalamico*, isolado por Guillain e Alajouanine e cujos elementos principais são os seguintes: hemiplegia discreta sem sinal de Babinski; movimentos involuntários do tipo córeo-atetósico, com attitude especial da mão <sup>1</sup>; perturbações da sensibilidade objectiva, realizando uma hemianestesia com freqüente predomínio da alteração da sensibilidade profunda <sup>2</sup> particularmente da estereognosia mas não acompanhadas de perturbações subjectivas, de dôres espontâneas; per-

<sup>1</sup> Mão em leque com hiperextensão dos dois primeiros dedos e flexão mais ou menos nítida dos três últimos, com torsão da mão do lado ulnar; esta attitude modifica-se constantemente em virtude dos movimentos involuntários que tem o tipo dos movimentos atetósicos.

<sup>2</sup> No caso de Guillain e Alajouanine as perturbações sensitivas regressaram no domínio da sensibilidade superficial e não persistiram senão as perturbações da sensibilidade profunda, sobretudo a estereognosia. Este caso é um exemplo de dissociação das perturbações sensitivas, dissociação que não é, por consequência, como se tem pretendido, característica do *síndrome sensitivo cortical*.



turbações cerebelosas, consistindo em alterações da sinergia ou da coordenação e do *tonus* (assinergia, tremor intencional, adiadococinesia, passividade) ao passo que a estática é pouco ou nada perturbada<sup>1</sup>; hemianopsia lateral homônima, que pode ser incompleta (em quadrante).

No que diz respeito mais particularmente ao corpo de Luys, sabemos que Karplus e Kreidl o consideram como um centro vegetativo.

Segundo as experiências dos autores citados, a irritação do *corpus subthalamicum*, efectuada em cães e gatos, dilata a pupila, alarga a fenda palpebral, aumenta a secreção lacrimal, sudoral e salivar, produz vasoconstrição.

Estes resultados experimentais foram confirmados pelas investigações de James Martin<sup>2</sup> que isolou o *síndrome do corpo de Luys* e os de Segall que, por experiências em animais, chegou também a localizar funções simpáticas em tal núcleo.

Martin, num indivíduo de 62 anos, hipertenso, ateromatoso, sifilítico que bruscamente foi atingido duma hemicoreia do lado direito; acompanhada de disartria, irregularidade respiratória, algumas perturbações psíquicas, sem perturbações piramidais nem sensitivas e cujo óbito teve lugar 20 dias após o início da coreia, verificou que uma hemorragia recente do *corpus Luyssii* do lado esquerdo, destruindo quasi completamente este núcleo, era a lesão essencial, aquela que sem dúvida

<sup>1</sup> As perturbações do equilíbrio são nulas ou discretas. Esta dissociação entre as perturbações da coordenação, particularmente o tremor intencional e as perturbações do equilíbrio realiza uma dissociação do síndrome cerebeloso descrito também por R. Hunt na *Dys-sinergia cerebellaris myoclonica* cujo *substratum* é uma atrofia do sistema cerebeloso dentado que se estende ao *brachium conjunctivum*.

<sup>2</sup> James Martin, Brain, vol. III, 4.<sup>a</sup> parte, 1927.



era causa directa do sindroma referido. Encontrando na literatura alguns casos análogos, propôs o isolamento do *sindroma do corpo de Luys*, caracterizado por uma violenta coreia cruzada com movimentos de grande amplitude e que interessa a face, por perturbações da linguagem, da deglutição e da respiração; ausência de sinais de lesão do *pyramidium* e sensibilidade intacta; diminuição dos reflexos; aumento da temperatura ou sudação do lado atingido; perturbações psíquicas.

Segall, num homem, consecutivamente a um icto apoplético, observou um sindroma simpático unilateral (perturbações pupilares, da secreção lacrimal e sudoral, da temperatura) tributário duma lesão hemorrágica que interrompia a via Luysi-fugal.

Observações semelhantes foram feitas por diversos autores (Wollenberg, Schrottenbach, Gerstmann, etc.).

Lewy relaciona com a lesão do *corpus Luysii* algumas perturbações de innervação simpática ocular.

Segundo Kleist, Ramon y Cajal, C. e O Vogt e Jakob, o *corpus subthalamicum* exerce também funções motoras.

Esta dualidade funcional é posta bem em evidência por Foix e Nicolesco: «Il semble bien — dizem os autores — qu'il n'y ait pas lieu d'établir une séparation absolue entre les formations végétatives du névraxe et les centres moteurs de la vie extrapyramidale. Bien au contraire la plupart des données récentes tendent à les rapprocher».

Por outro lado, parece estar previsto no plano de construção do nevraxe que as partes desenvolvidas à custa da *lâmina fundamental* teem funções motoras e que as derivadas da *lâmina alar* (*Flügelplatte*) são preponderantemente sensitivas <sup>1</sup>.

<sup>1</sup> As formações vegetativas desenvolver-se-iam na região média,



Ora, o corpo subtalâmico desenvolve-se, como vimos, do lado ventral do *sulcus Monroi*, na proximidade da linha média, à custa da *lâmina fundamental*. De facto, este centro do *extrapyramidium*, como provam as observações de Fischer, de Economo, de Jakob e outros, preside às sinergias motoras de inteiros segmentos corpóreos, especialmente nas suas correlações com o componente cerebelar.

A lesão do núcleo subtalâmico produz um movimento em massa, incoordenado, de toda a metade do corpo oposta com tendência às contorsões grotescas (*hemibalismo* de Kussmaul). Christofredo Jakob publicou em fevereiro de 1928 nos *Archivos argentinos de Neurologia* sob o título de *Síndrome de hemibalismo coreiforme cruzado por hemorragia en el nucleo hipotalamico*, um caso notável pela topografia lesional. Numa mulher de 59 anos surgiu bruscamente uma hemicoreia esquerda duma extrema violência. Obito 12 dias depois. É o 4.º caso de *hemibalismo agudo* publicado. Nos casos de Economo, Fischer, Martin e Jakob a lesão, pôsto que tivesse o seu foco principal no *corpus Luysii*, estendia-se a uma área mais ou menos extensa do *parathalamus*<sup>1</sup>. Na observação de Christofredo a lesão estava estritamente localizada ao *nucleus hypothalamicus*.

---

na vizinhança do *sulcus limitans*. Assim, para Ariens Kappers o núcleo lenticular e o *locus niger*, desenvolvidos na vizinhança do *sulcus limitans*, pertenceriam às formações vegetativas do nevraxe.

<sup>1</sup> No caso de Martin havia também ligeiras lesões no *thalamus direito*, na *pons* e no *nucleus dentatus*.



### Esquemas anatomo-clínicos

Uma das questões que nos últimos anos mais tem agitado o pensamento dos neurologistas é sem dúvida aquela que consiste em relacionar a *hipercinesia* e a *distonia* com determinadas lesões em foco, isto é, a sua diagnose tópica.

Vamos sintetizar algumas das muitas teorias propostas pelos diversos autores; elas patenteiam claramente os obstáculos e as incertezas que teem assaltado o espírito dos neurologistas que, lançando-se nesta difícil tarefa, teem procurado alargar o já vasto horizonte da neuropatologia.

Os movimentos involuntários foram considerados por Leyden, Gowers, Hammond, Galvani, como uma consequência da lesão do *thalamus* e por Charcot e seu discípulo Raymond como a resultante duma lesão da cápsula interna<sup>1</sup>, opinião que Kahler e Pick generalizaram. O aparecimento da *hipercinesia* era condicionado, segundo estes, por uma lesão do *pyramidium* em qualquer ponto do seu percurso do córtex à medula, maneira de ver que Lewandowsky mais tarde defendeu.

Dejerine e Roussy, no início dos seus estudos sobre o *síndrome talâmico*, atribuíram também os movimentos córeo-atetósicos a uma lesão capsular. No entanto, Roussy e seu aluno Luciano Cornil, tendo observado depois nesse síndrome, ao lado de movimentos córeo-atetósicos, o fenómeno que elles próprios designaram sob a expressão de *sintonia de automatismo*, sintoma

---

<sup>1</sup> Segundo Charcot a lesão encontrava-se na região posterior da cápsula interna, num feixe de fibras por elle denominado *feixe da hemi-coreia*.

Raymond na sua tese: *Étude anatomique et clinique sur l'hémichorée*. Paris, 1876, perflha a teoria do mestre.



de lesão extra-piramidal, de acôrdo com os modernos trabalhos sôbre êste sistema, consideraram-nos com a maioria dos autores como um dos mais importantes elementos da semiótica estriar e explicaram-nos nesse caso pela lesão da cauda do núcleo caudado, que termina no *hipothalamus*.

Dissemos que já Anton, em 1895, relacionava os movimentos involuntários com uma lesão do *extrapyramidium* sôbre o qual o núcleo lenticular realizava uma acção inibidora e coordenadora. O autor tinha feito nessa época uma notável observação clínica. Tratava-se dum rapaz de 9 anos que apresentou movimentos córeo-ate-tósicos, ligeiras perturbações da palavra, ausência de qualquer fenómeno paralítico. Ao exame histopatológico foi encontrada uma lesão que atingia os  $\frac{3}{4}$  posteriores do *putamen*.

Sem mais delongas e sem mesmo nos referirmos à teoria de Bonhoeffer vamos falar do esquema de C. e O. Vogt.

Segundo os eminentes neurologistas germânicos, os corpos estriados constituem centros motores dos automatismos. Estão para a motilidade automática, como a área *giganto pyramidalis* está para a motilidade voluntária e consciente. Para C. e O. Vogt todos os automatismos primários dependem do corpo estriado. O *pallidum* faculta automatismos muito primitivos, movimentos mímicos, gestos, sincinesias, etc., inerentes à primeira infância, verdadeiros reflexos de origem palidal.

Até ao 6.º ou 7.º mês todos êsses automatismos estão sob a dependência do *pallidum*, mas em seguida, com a mielinização do *striatum*, o primeiro perde a sua autonomia, ficando subordinado a êste, que possui centros superiormente dispostos para o jôgo dos diversos autocinetismos. Depois, à medida que o *cortex* se desenvolve, o *striatum*, por sua vez, cede àquele o seu



predomínio ou como dizem Tilney e Riley <sup>1</sup> «the striatum has become subordinate in action to the dominant neopallium».

O *thalamus* é para os cônjuges Vogt uma estação intermediária receptora dos estímulos provenientes, quer do *cortex*, quer do *cerebellum*, quer da periferia, os quais seriam levados ao corpo estriado, como já atrás dissemos, pela via tálamo-estriada.

E' conveniente lembrar aqui que os centros nervosos se dispõem no plano do nevraxe numa série de hierarquias tal, que cada um dêles, considerado de per si, reúne duas propriedades fundamentais:

a) A de inibir os centros que lhe estão inferiormente colocados (*Hemmungsinervation*);

b) A de fornecer a uma dada função uma fisionomia própria.

Para o nosso caso a gerarquia dos centros é, em conformidade com o que acabamos de expor, a seguinte: *cortex cerebri*, *striatum*, *pallidum*, núcleos subtalâmicos, (*corpus Luysii*, *locus niger*, *nucleus ruber*, *nucleus Deitersi*) de onde parte finalmente a via extra ou para-paramidal (rubro-espinhal, vestibulo espinhal, etc.).

Conhecidos êstes elementos facilmente se interpretam os esquemas dos diversos autores.

Vimos, atrás, que hoje se admite a diferenciação fisiomorfológica do *striatum* e do *pallidum*. Em posse dêste primeiro fundamento da fisiopatologia estriar, que a embriologia, a anatomia comparada, a histologia a histopatologia e a clínica edificaram, ser-nos há possível precisar com rigor as atribuições específicas de cada um dêsses domínios?

---

<sup>1</sup> Citados por Rabiner e Keschner, *Theory of the mechanism for the Babinski toe phenomenon*. Arch. of neurol. a psychiatry. V. 16. N. 3, 1926.



Esta pergunta, que à primeira vista é paradoxal, tem toda a razão de ser. Vejamos: se o *extrapyramidium* tem o centro de recepção das vias de projecção centrípeta no *thalamus opticus*, o centro de elaboração dos estímulos aferentes no *neostriatum* — verdadeiro córtex do sistema — e o centro donde partem as vias centrífugas — ou zona motriz — no *palaeostriatum*, o *pallidum* não é um centro autónomo, mas funciona sob a direcção superior do *striatum*, donde lhe vem em última análise, «as funções que são atribuídas como próprias e lhe são reconhecidas como intrínsecas»; compreende-se, dêste modo, a dificuldade que há em delimitar essas funções. Daí, resulta, como corolário, a dificuldade que há também na separação dos sintomas conseqüentes à lesão de cada um dêles.

C. e O. Vogt, na tentativa de realizar essa separação, dizem que o síndrome do *striatum* é constituído:

a) Pela falta de automatismos primários, especialmente na esfera: da mímica e dos gestos, dos movimentos associados, dos movimentos de orientação, das mudanças automáticas de atitude e de posição, dos reflexos instintivos de protecção e defesa;

b) Pela lentidão e penúria dos movimentos; por disbasia, disfagia, disartria;

c) Por uma certa astenia muscular, tendência à inércia, ausência de fenómenos da via piramidal, pois não há paralisias propriamente ditas. Trofismo, sensibilidade, inteligência intactos;

d) Por movimentos involuntários, coreicos, atetósicos, tremores, riso e choro espasmódico (*chorea-tische und athetotische Bewegungen, Zittern, Zwangsweinen und Zwangslachen*) resultantes da supressão da sua acção inibidora (*Enthemmungsphänomene, release phenomena, Isolierlungsveränderung* de Munk) sobre o *pallidum*;

e) Finalmente, por perturbações de ordem tónica,



hiper ou hipotónicas, pseudo-adiadococinesia, *spasmus variabilis seu mobilis* de Oulmont, pseudo-Babinski, etc.

Um obstáculo maior se nos depara quando se pretende demarcar a sintomatologia da lesão do globo pálido, pois que esta é impossível sem o concomitante compromisso das fibras que vindas do *striatum* atravessam aquele segmento estriar. Por isso Vogt diz que a lesão dum único *pallidum* produz um síndrome do *striatum*. Como, por outro lado, o *pallidum* tem uma innervação homo e contra-lateral <sup>1</sup>, mais evidente ainda se torna a necessidade da bilateralidade das lesões para que o aparecimento do síndrome palidal seja possível.

Vogt, analisando as modificações operadas no síndrome do *striatum*, quando a condição exposta se verificava, deduziu o síndrome palidal, que seria essencialmente caracterizado por uma *rigidez geral*, podendo atingir o estado de contractura, síndrome êste que, em concordância com o princípio que há pouco referimos, é a consequência da liberação (fenómeno de dissolução de Minkowski) dos centros tonigêneos do *hipothalamus*.

Em virtude da exposição feita é claro que há fenómenos comuns, aos dois síndromas, tais como: falta de iniciativa, akinesia, alteração dos automatismos primários e da expressão mímica, disfagia, disartria, etc., etc.

*Per analogiam* com a *area gigante pyramidalis* do *cortex cerebri*, C. e O. Vogt e Mingazzini dividiram o *striatum* em territórios nitidamente separados sob o

<sup>1</sup> Hoje admite-se com Lewy, Kleist, Jacob e Richter que tanto o *striatum* como o *pallidum* têm uma innervação bilateral de predominância contra-lateral.



ponto de vista funcional e, constituindo em relação ao automatismo outros tantos centros de projecção, se assim se pode dizer, dos respectivos segmentos do corpo (organização somatotópica). O centro da fala ocuparia a parte oral do *striatum*. Pick diz também que a palilalia é a consequência da lesão desta área estriar que seria o órgão regulador e inibidor da palavra. O centro facial estaria, segundo Vogt, entre o centro da articulação verbal e o centro do membro superior, ficando atrás deste o do tronco e o do membro inferior. Esta distribuição tópica é justificada pela observação anatomo-clínica. Nalguns doentes que em vida apresentavam uma fenomenologia estriar localizada a um determinado segmento do corpo, encontraram-se ao exame necrópsico lesões do centro respectivo. Jacob, que admite análoga distribuição tópica (*somatotopische Gliederung*) para o *pallidum*, observou, por exemplo, uma instabilidade coreica na hemiface direita num doente portador de artério-esclerose. Ao exame anatomo-patológico, o sábio neurologista encontrou um foco de necrobiose localizado à região ventro-oral dos ventrículos e parte vizinha da cauda do núcleo caudado. Liepmann, num caso de tremor do braço e da mão, encontrou lesões na parte média do putamen.

As observações de Adler, de Lewandowsky, de Sterling, de Lucács, etc. de perturbações motoras extrapiramidais localizadas, do tipo monoplégico e hemiplégico que tivemos também ocasião de observar em muitos dos nossos casos de observação pessoal, corroboram a organização somatotópica do *striatum*.

Ramsay Hunt, o notável neurologista de New-York, apoiando-se nas suas investigações sobre atrofia progressiva do *sistema palidal* num caso de *paralisia agitante juvenil*, emitiu, em 1917, uma teoria que tem muitos pontos de contacto com a que Kleist, ilustre



professor de Frankfort, um ano depois nos deu a conhecer.

R. Hunt distingue no corpo estriado, um sistema motor, o *sistema palidal*, cuja constituição já abordamos e um sistema regulador e coordenador das impulsões que a via aferente conduz ao órgão subcortical dos automatismos, chamado *sistema neo-estriado*.

A lesão do primeiro produziria a paralisia agitante por intercepção da acção inibidora sobre os núcleos subpalidais e a do segundo daria origem à coreia e à atetose, em virtude da perturbação levada à sua acção coordenadora.

A lesão simultânea dos dois sistemas daria origem à doença de Wilson e à pseudo-esclerose de Westphal-Strümpell.

Para R. Hunt, o cerebelo seria o órgão da função estática, ao contrário do Corpo estriado e da área motriz rolândica que presidiam à innervação cinética, respectivamente automática ou inconsciente e voluntária ou consciente.

A diferença essencial que existe entre a teoria de R. Hunt e a de Kleist é que para o primeiro é o *sistema neo-estriado* que preside à coordenação do automatismo estriar, ao passo que para o segundo as impulsões coordenadoras dos autocinetismos partem do cerebelo. Quando as innervations estriopetas coordenadoras de origem cerebelosa faltam, por interrupção da via *dento-pedúnculo-rubro-talamo-estriar*, surge a dissociação dos movimentos, a *ataxia dos automatismos* de Kleist (movimentos associados e de expressão anormais). A teoria de R. Hunt e a teoria de Kleist aproximam-se, porque são ambas teorias deficitárias, nem uma nem outra dando a explicação do tremor.

Por isso Kleist afirma que o tremor não faz parte da semiologia estriar. Segundo o distinto neurologista, é o resultado duma perturbação funcional do *nucleus ruber*.



R. Hunt, por sua vez, idealizou um centro especial inibidor do tremor (inibitory tremor centre) que estaria



FIG. 29

*Sistema extra-piramidal. Esquema de Spatz*

*ce*, cortex cerebelli; *cl*, claustrum; *lu*, corpus subtalamicum Luysii; *nd*, nucleus dentatus cerebelli; *nr*, nucleus ruber; *pa*, globus pallidus; *sn*, substantia nigra; *st*, corpus striatum (nucleus caudatus e putamen); *th*, thalamus. 1, radiatio cortico-thalamica; 2, radiatio thalamo-pallida; 3, radiatio stio-pallida; 4, radiatio pallido-peduncularis; 5, radiatio pallido-rubralis; 6, radiatio pallido-subthalamica; 7, crura cerebelli superiora (Bindearmbahn); 8, feixes eferentes desconhecidos do Corpus Luysii; 9, feixes eferentes desconhecidos da substância nigra; 10, tractus rubro-spinatis.



situado no *hipothalamus* sob o contrôle do *sistema palidal*.

A doutrina de R. Hunt, que, como salienta Hall, não explica os casos de coreia em que não há lesões do corpo estriado, mas sim do *thalamus* ou do sistema *cerebelo-rubro-talamo-cortical*, não foi aceite por alguns autores, como por ex.: por Ayla, cujas investigações histológicas não estão de acôrdo com as de Max Bilschowsky.

Hall, em 1921, reuniu num esquema geral os conhecimentos atrás expostos.

No seu entender, a *distonia* e a *discinesia* resultam duma colaboração anormal entre o sistema aferente vindo do cerebelo e o sistema eferente partindo do corpo estriado. O *tonus* normal é para Hall, pelo menos parcialmente, de origem cerebelosa e as inervações tónicas cerebelosas são normalmente inibidas por impulsões que, partidas do corpo estriado, se dirigem para o *nucleus ruber*.

Essas impulsões inibidoras estriares são indispensáveis para a manutenção do *tonus* normal. Se elas deixarem de existir em virtude duma lesão do corpo estriado ou da sua via eferente *estrio-rubrica*, produz-se uma hipertonia difusa por excesso de função tónica cerebelosa, que pode ser intensa a ponto de impedir o aparecimento dos movimentos involuntários; quando não é muito acentuada vem associada à atetose.

A hipotonia ou, melhor, a passividade cerebelosa seria a consequência duma lesão do órgão produtor do *tonus* (*cerebellum*) ou da sua via aferente, o que está de acôrdo com os dados da clínica.

O corpo estriado é, segundo o distinto neurologista dinamarquês, dotado duma actividade motriz autónoma que em condições normais é regulada por impulsões cerebelosas por intermédio da via *dentado-pedúnculo-*



-*rubro-talamo-estriar*, de modo que os nossos movimentos involuntários, automáticos, são harmónicos e coordenados. Se o sistema *cerebello-rubro-talamico* é interceptado ou se é lesado o aparelho receptor estriar, isto é, o *striatum*, os movimentos involuntários deixam de ser harmónicos para se tornarem incoordenados, aparecendo então a coreia e a atetose.

O tremor, que em regra vem associado a estados hipertónicos (*morbus Wilsonii*, *morbus Parkinsonii*), é relacionado pelo autor com a alteração do sistema estriar eferente que, além de transmitir as impulsões toni-inibidoras, transporta, através do *nucleus ruber* e do *tractus rubro-spinalis* de Monakow e Probst, ao neurónio motor periférico, impulsões reguladoras dos movimentos, governando o mecanismo de innervação cortical dos músculos directos e antagonistas por tal forma que os movimentos activos são harmónicos.

Se esta acção reguladora é suprimida, a innervação recíproca dos agonistas e antagonistas faz-se duma forma irregular, surgindo o tremor.

Podíamos falar de outras teorias, como por exemplo, a de Jacob, a de Spatz (fig. 29), a de Lewy, a de Bing (fig. 30) a teoria do ritmo de Sicard, a teoria de Orzechowski, de Varsóvia<sup>1</sup>, etc. Mas, por agora, vamos limitar-nos somente a concluir que no estado actual da sciência não estamos completamente escla-

---

<sup>1</sup> Esta teoria explica a evolução dos fenómenos post-encefalíticos pondo-os em confronto com o que se passa nas lesões do sistema piramidal. Em regra, estes começam por uma fase flácida a que sucede uma fase espasmódica. A encefalite pode também provocar no início, uma «paralisia flácida do sistema extra-piramidal» (síndrome coreico) a que sucede a fase de paralisia espasmódica desse sistema (síndrome parkinsoniano).



recidos sôbre a gênese da hipertonia e dos movimentos involuntários <sup>1</sup>.

Quero notar, porém, que de forma alguma podemos admitir integralmente a opinião de Rothmann, segundo o qual a atetose idiopática não pode ser causada por lesões orgânicas do cérebro, desde que não haja uma perturbação motora do tipo hemiplégico. Seria, afinal, admitir, sem discussão, a teoria piramidal de Kahler-Pick e Lewandowsky que está em absoluto desacôrdo com as observações de Vogt, de Wartenberg, de Klempner, de Dejerine, de Remack, de Higier e de Schroeder, etc.; nestes casos, de facto, o *pyramidium* estava absolutamente ileso.

O problema da patogenia da hiperkinesia é extraordinariamente complexo.

Que o leitor medite uns momentos nas palavras que vão seguir-se e que devemos principalmente a Gierlich <sup>2</sup>, Rabiner e Keschner <sup>3</sup> e a Wartenberg <sup>4</sup>.

---

<sup>1</sup> Förster, o insigne neurologista de Breslau, de acôrdo com as ideas de Minkowski, Delmas-Marsalet, Grünstein, Monakow e os autores da escola italiana, admite a teoria cortical extra-rolândica do *extrapyramidium*. Nesta hipótese a via do *motorium primitivo* seria uma via córtico-sub-córtico-espinhal.

Sendo assim, os corpos estriados não são a sede mais alta dos automatismos; não são também a sua sede exclusiva, pôsto que sejam os seus centros principais.

Haveria automatismos no andar superior da corticalidade cerebral, como há automatismos cerebelosos em relação com o equilibrio e a coordenação, automatismos medulares, simpáticos, etc.

Esses automatismos enredam-se uns com os outros, são estritamente solidários e duma complexidade infinita.

<sup>2</sup> Gierlich, *Über die Beziehungen des Prädilektionstyps der hemiplegischen Lähmung zur phylogenetischen Entwicklung der Pyramidenbahnen*. Zeitschrift für die ges. Neurol. u. Psych., 1926.

<sup>3</sup> *Op. cit.*

<sup>4</sup> Wartenberg, *Zur Klinik und Pathophysiologie der extrapyramidalen Bewegungsstörungen*. Freiburg, 1922.



O sistema nervoso central dos animais inferiores é constituído pela medula, órgão reflexo sensitivo-motor. São animais reflexos. Num grau mais elevado — aparece pouco a pouco o *truncus cerebri*, o *cerebellum*,

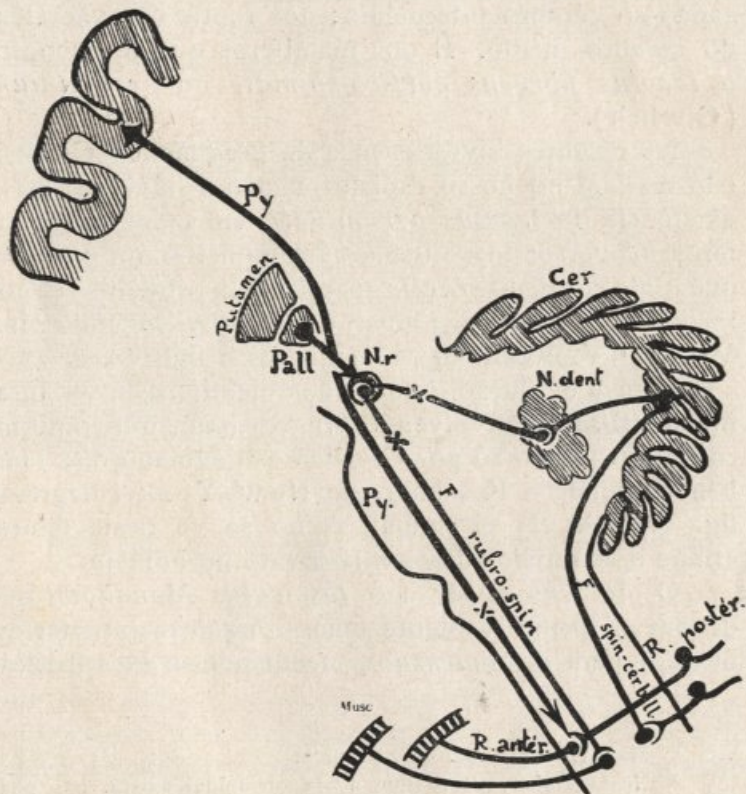


FIG. 30

Sistema extra-piramidal. Esquema de Bing

os *gânglios* do cérebro intermédio e o córtex olfativo. Dêste modo, o sistema nervoso chega a um estado que Edinger designou, como vimos, sob o nome de *palae-encephalon*. Os seus *gânglios* servem essencialmente



para os movimentos automáticos e associados. A formação do *palaencephalon* termina com a fase peixe. Nos anfíbios e reptis o *archipallium* do córtex olfativo converte-se pouco a pouco em *neopallium*; todavia, nos anfíbios os tractos fibrosos (*Faserzüge*) não chegam senão ao cérebro intermédio; nos reptis não vão além do cérebro médio. É nos mamíferos que se encontra o *tractus fibrosus cortico-spinalis* ou *pyramidium* (Gierlich).

As recentes investigações de Bregmann e Gierlich não deixam no nosso espírito a menor dúvida sobre a existência do *tractus pyramidalis* em todos os mamíferos. Diversos investigadores demonstraram, de facto, que a via *cortico-spinalis* aparece pela primeira vez nos insectívoros (ouriço, toupeira, etc.) que, segundo Max Weber <sup>1</sup>, representam os mamíferos primitivos <sup>2</sup>.

Com a evolução gradual dos mamíferos a via piramidal vai-se desenvolvendo progressivamente como foi comprovado não só por Gierlich e Bregmann mas também Rabiner e Keschner, de New-York (diagrama fig. 31). A via piramidal, como se vê nesta figura, atinge o seu maior desenvolvimento no homem.

O *nucleus ruber* e o *fasciculus Monakowi* que ocupavam primitivamente uma situação mais anterior, descem para o *tegmentum*, efectuando-se essa descida

<sup>1</sup> Max Weber, citado por Gierlich.

<sup>2</sup> Nesta classe, pôsto que a via piramidal exista, não pode ainda colorar-se pela hematoxilina ou colora-se apenas insuficientemente como demonstraram Bishof e Draesek; a bainha de mielina, de facto, ainda não existe. A via piramidal destes animais encontra-se num estado idêntico à do feto humano de 9 meses ou à do recém-nascido.

Segundo Draesek, Hatschek e Spitzka a via piramidal da toupeira apresenta as mesmas particularidades que a dos insectívoros à classe dos quais pertence. É evidente que o primeiro rudimento da via piramidal se encontra nestes animais (Gierlich).



proporcionalmente ao aumento de volume do *pyramidium* nos mamíferos. Nos insectívoros, como vimos, o núcleo é muito desenvolvido; pelo contrário, nos mamíferos superiores, a parte terminal do *nucleus ruber*, origem da via *rubro-spinalis*, sofre uma *metamorfose regressiva*, sendo a sua atrofia mais pronunciada no homem que no macaco.

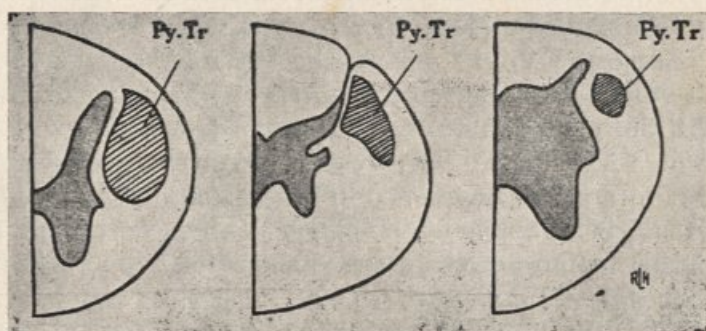


FIG. 31

Tamanho relativo da via piramidal. (*Py. Tr*), no homem, no macaco e no cão  
(Rabiner e Keschner)

Segundo Max Weber, Brehm e outros, os insectívoros primitivos fazem parte dos animais mesozoites que remontam à época jurássica da formação da terra. Isto prova, pois, diz Gierlich, que com os saurios da época jurássica viviam já pequenos mamíferos. Segundo os cálculos do ilustre neurologista de Wiesbaden, essa época remonta a 7-8 milhões de anos. Podemos, pois, admitir que um período análogo foi necessário para o desenvolvimento do *tractus pyramidalis*. Durante todo este período a motricidade esteve essencialmente sob o domínio do *extrapyramidium*; bastava este facto para pôr em evidência a sua importância funcional.

Estas noções mostram também que a estreita colabo-



ração fisiológica dos dois sistemas—neo e palaeocinético—vem já de longínquas *étapes* da evolução filogenética.

Essa colaboração é tão íntima que, quando um dêles é lesado o outro procura compensar ou vicariar a função perturbada.

*Pyramidium* e *extrapyramidium* são, na realidade, sistemas vicariantes. Possuem resíduos funcionais que não se desenvolvem no estado normal, mas que procuram atingir o seu pleno desenvolvimento quando o outro sistema se encontra em *déficit*. O caso de Haenel <sup>1</sup>, os dois casos de Vogt <sup>2</sup> e o caso de Cassirer <sup>3</sup> são demonstrativos desta afirmação. As notas de filogenia expostas mostram claramente a possibilidade dessa função vicariante. A evolução variável das perturbações motoras extra-piramidais deve encontrar a sua explicação nestes factos. Baseados neles podemos também ter a convicção de melhorar os nossos doentes pelo exercício e reeducação.

Dêste modo, compreende-se também que no homem normal haja um perfeito equilíbrio entre os dois sistemas.

Uma lesão num ponto circunscrito dum dos componentes do sistema extra-piramidal arrastará como consequência não só uma perturbação do equilíbrio dêsse componente em relação ao sistema subordinado, mas uma perturbação idêntica de todo o *extrapyramidium* e ainda da íntima colaboração funcional dêste e do *pyramidium* (Wartenberg). Neste momento podemos perguntar :

<sup>1</sup> Haenel encontrou, num caso de paralisia infantil combinada com hemi-ateose, uma hipertrofia dos feixes *tectos* e do *tractus rubro-spinalis*, etc.

<sup>2</sup> Vogt, em dois casos de *síndrome do striatum*, observou uma evidente hipertrofia da cápsula interna.

<sup>3</sup> Cassirer, num caso de espasmo cervical estriado (*Halmuskelkrampf*), encontrou a via piramidal extraordinariamente desenvolvida dos dois lados.



A pirâmide não participará na gênese da perturbação motora extra-piramidal, da hiperkinesia, em particular da atetose? É do conhecimento vulgar a atetose post-hemiplégica. Em regra, a atetose não se associa à hemiplegia senão quando, já dizia Oppenheim, a motilidade voluntária é parcialmente restituída.

C. e O. Vogt são de opinião também que a integridade do arco reflexo espinho-cortical é a condição indispensável para aparecimento do síndrome estriado.

Por outro lado, Horsley, excisando nalguns casos a região motora, viu suspender-se a atetose, o que está de harmonia com as investigações de Payer e Bumke, que obtiveram uma minoração considerável dos sintomas, num caso de atetose, por excisão do campo cortical correspondente. Apoiam também este modo de ver os casos em que à autópsia foi encontrada uma lesão do *pyramidium* ao lado duma lesão estriar que, no entanto, não se manifestou *intra vitam* por qualquer fenómeno clínico. É também um facto de observação diária que a exclusão funcional completa do hemisfério cerebral (sono profundo) tem, como consequência, a suspensão da atetose e da hiperkinesia em geral. Os movimentos intencionais exercem influência na hiperkinesia atetósica, o que confirma a intervenção do *pyramidium* na gênese das perturbações motoras extra-piramidais (Wartenberg).

*Nós devemos, pois, atribuir à pirâmide, diz o ilustre neurologista de Freiburg, um papel essencial no aparecimento da atetose. A perturbação motora córeo-atetósica é, portanto, o resultado duma colaboração imperfeita, diaschísica, do sistema piramidal e extra-piramidal.*

Por um mecanismo idêntico se produz o sinal de Babinski que afinal não é mais do que uma regressão funcional àquelas *étapes* de evolução filogénica em que o *extrapyramidium* era predominante.



«Dorsiflexion, dizem Rabiner e Keschner, of the big toe represents a reversion to normal posture of the foot in all primates, excepting man».

Na atetose <sup>1</sup> o corpo e os membros procuram tomar uma posição que corresponda o melhor possível às exigências do *striatum* lesado e ao maior equilíbrio possível do sistema extra-piramidal perturbado. Realiza-se assim uma «posição optimal» que corresponde a um mínimo de movimentos atetósicos (Wartenberg). Para a conseguir o doente toma as mais singulares posições que afinal não são, como veremos, mais do que atitudes primitivas que encontram as suas similares em graus mais baixos da série filética nas quais a via do *motorium primitivo* domina os fenómenos da motricidade.

Tudo o que seja capaz de alterar aquela posição de equilíbrio, desencadeia a tempestade motora, porque então *mais vivas e variadas solicitações são feitas ao extrapyramidium lesado*.

Pôsto que não possamos dar uma explicação cabal dos elementos constituintes do síndrome motor extra-piramidal podemos, em face das noções expostas, dizer com Wartenberg que, fisiopatologicamente, o factor essencial do quadro mórbido está na *dis-sinergia dos centros cerebrais, dos elementos constituintes dum dado componente extra-piramidal, dos diversos componentes do extrapyramidium e, finalmente, na colaboração defeituosa deste com o pyramidium*.

Desta forma, compreendemos que as perturbações motoras extra-piramidais, embora apareçam nitidamente sobretudo quando há uma lesão do *striatum*, possam

---

<sup>1</sup> Na atetose, segundo Jacob, há um funcionamento, pelo menos parcial do *striatum*.



ser condicionadas também por uma lesão de qualquer ponto do vasto percurso do *extrapyramidium*.

Nesta hipótese, não só explicamos a variável localização lesional do mesmo tipo de movimentos involuntários<sup>1</sup>, mas ao mesmo tempo fornecemos uma certa coesão às teorias propostas pelos diversos autores para explicação do mecanismo das diferentes modalidades da hiperkinesia e esclarecermos ainda o papel desempenhado pelo *pyramidium* em tal mecanismo.

Á medida que tentamos executar o plano projectado dêste trabalho demos conta da complexidade da tarefa que nos tínhamos proposto realizar.

A noção do *extrapyramidium* levanta problemas tão diferentes e tão numerosos que é difícil, senão impossível, tratá-los conjuntamente com minúcia. É necessário limitar o assunto e reservar para publicações ulteriores as questões que não podem ser versadas agora.

Antes de abandonarmos, porém, êste capítulo queremos lembrar que, se ainda hoje há quem pense que o *extrapyramidium* é um órgão de exclusivas funções motoras, a maioria dos autores, colocando estas num lugar preeminente e, reconhecendo que é a sua alteração que imprime o traço mais saliente à expressão sintomatológica resultante da lesão dêste sistema, combate êsse exclusivismo funcional. A observação clínica das afecções do sistema extra-piramidal, evidenciou, de facto, que êle possui importantes funções *cenestésicas*, *vaso-*

<sup>1</sup> Atetose por lesão do *thalamus* (Hetz e Muratow); do núcleo lenticular (Freund, Anton, C. Vogt, Berger, Landouzy, Monakow, Rothmann, Barré, Fischer, Birkenstaedt, Schilder, Lhermitte, Steck); do *cerebellum* (Schilder, Pineles, Sander); do *nucleus ruber* (Economo-Karplus, Monakow, Halbau-Infeld, Fischer, Marie e Guillain); do *brachium conjunctivum* (Bonhoeffer, Haenel, etc.).



*motoras, secretoras e tróficas*<sup>1</sup>. A sua importância ou a importância dos seus centros principais no domínio da patologia visceral ressalta claramente dos trabalhos de Lewy, o notável investigador das funções do cérebro intermédio. Quem conhecer a teoria das cadeias vitais (*Vitalreihenketten*) do ilustre neurologista de Berlim, baseada em profundas investigações fisio e anatomo-patológicas e os problemas com elas relacionados não duvida desta afirmação. Essa teoria, que hoje começa a agitar o pensamento dos patologistas é destinada também a esclarecer alguns dos mais obscuros problemas da neuro-psiquiatria como deixa perceber o ilustre psiquiatra de Heidelberg Prof. Karl Wilmanns<sup>2</sup>.

---

<sup>1</sup> Strümpell fala de *centros de regularização térmica* e de *centros de regularização da expulsão da urina* no domínio do estriado, e Bruschi, citado por Hall, mostrou no congresso da patologia interna de Wiesbaden, realizado em 1921, que a *glicosuria* podia ser provocada não só pela clássica picada de Claude Bernard \* mas também pela lesão experimental do globo pálido, o que está de acôrdo com os estudos anatomo-patológicos de Roehl, Lewy e Dresel que, tendo encontrado processos degenerativos electivos neste último segmento estriar em diabéticos mortos no coma, admitiram a existência dum *centro glico-regulador palidal*. Já Senator tinha observado que a picada do corpo estriado em coelhos (picada de Sachs e Aronsonhn) determinava o aparecimento da hiperglicemia.

Ultimamente Niçolesco e Raileanu puzeram em dúvida a existência d'este centro. Pelo contrário, em conformidade com os trabalhos de Camus, de Gournay, Grand e outros, conferem uma grande importância aos núcleos do *infundibulum* e à hipofise no metabolismo normal da água, dos sais, dos *hidratos* de carbono (sobretudo núcleo periventricular), das proteínas. A *teoria das cadeias vitais* harmoniza estas opiniões.

<sup>2</sup> Karl Wilmanns, *Op. cit.*

\* Claude Bernard, diz: « Sous l'influence de la piqûre du plancher du quatrième ventricule, toutes les sécrétions (y compris la bile, Vulpian) sont modifiées et coulent abondamment; l'urine peut contenir du sucre et de l'albumine ».



## PATOLOGIA

Os notáveis investigadores do Instituto Neuro-biológico de Berlim, Cecilia e Oskar Vogt tentaram fazer, desde 1910, uma classificação das doenças do sistema estriado <sup>1</sup>.

Publicada primeiro no seu trabalho: *Zur Lehre de Erkrankungen des striären Systems* <sup>2</sup> e dois anos depois na *Erkrankungen der Grosshirnrinde*, etc., <sup>3</sup> foi apresentada no primeiro congresso russo de psiquiatria, neurologia e psicologia (Moscou, 1923).

O material anatomo-clínico de Vogt compõe-se <sup>4</sup> de

---

<sup>1</sup> Oppenheim und Vogt, *Wesen und Lokalisation der Kongenitalen und infantilen Pseudobulbärparalyse*. Journ. f. Psychol. u. Neurol. Ebenda 18, S. 293.

— *Quelques considérations générales à propos du syndrôme du corps strié*. Journ. f. Psychol. u. Neurol. Ebenda 18. Ergänzungsh. 4, S. 479.

<sup>2</sup> *Journal für Psychologie und Neurologie*. Ebenda, 25, Ergänzung 3. S. 627, 1920.

<sup>3</sup> C. e O. Vogt, *Erkrankungen der Grosshirnrinde im Lichte der Topistik, Pathoklise und Pathoarchitektonik*. Journ. f. Psychol. und Neurol. Ebenda, 28, 1922.

<sup>4</sup> Neste trabalho seguimos a classificação feita pelos autores em 1920.



33 casos que podem ser repartidos em 8 categorias, respectivamente:

- 1.° Fälle von Etat marbré.
- 2.° Fälle von stationärem Etat fibreux als Teilerscheinung des Bielschowskychen Typus von zerebraler Hemiatrophia.
- 3.° Fälle von progressivem Etat fibreux.
- 4.° Fälle von Etat dysmyelinique.
- 5.° Fälle von Totalnekrose des Striatum.
- 6.° Fälle von Neuroglia-Proliferationsherdem im Striatum bei gleichzeitigen präsenilen Veränderungen des striären System.
- 7.° Fälle von Etat desintegration.
- 8.° Fälle von groben Herderkrankungen.

Estas 8 categorias, por sua vez, podem subdividir-se em dois grupos principais:

- 1.° — Em estados mórbidos congénitos ou sobrevividos na primeira infância;
- 2.° — Em estados mórbidos adquiridos mais tarde.

Os estados do primeiro grupo tem ou uma origem heredo-constitucional ou uma origem intra-uterina (traumática ou tóxico-infecciosa).

Apresentamos *ab initio* esta classificação que tem, além doutras, a vantagem de servir de guia ao nosso raciocínio. No entanto, apesar do método seguido pelos autores ser o mais altamente científico, não pode ainda hoje estabelecer-se sobre sólidas bases um rigoroso quadro das afecções do *extrapyramidium*. Uma classificação anatómica tem de ser forçosamente esquemática, visto que as lesões se não mantem estritamente localizadas a um dado território; invadem os territórios vizinhos, originando uma gama de formas de passagem e por isso os mais variados complexos sintomáticos.

A complexidade da estrutura, a obscura hodologia



e a incerteza de muitas das funções do *corpus striatum* e dos outros centros do *extrapyramidium* não permitem, por outro lado, formular sinopses sintomáticas nítidas e bem diferenciadas.

A analogia, a afinidade sintomatológica entre as diversas afecções aqui consideradas é tal que, por vezes, se passa insensivelmente dumas para as outras. Por isso Negro <sup>1</sup> do Instituto Neuropatológico da Universidade de Torino, escreve: «Una classificazione, adunque, sia anatomo-patologica che clinica delle varie manifestazioni patologiche del Corpo Striato oggi é prematura». Exprime dêste modo uma opinião já anteriormente emitida por Bostroem <sup>2</sup>, o sábio neurologista de Lipsia.

Podíamos seguir outra norma e tomar como base desta descrição análogamente ao que fixaram R. Hunt, Lhermitte, Camus, Souques, Negro, Fumarola, etc. o esquema seguinte: *síndrome do pallidum*, *síndrome do striatum* e *síndrome estrio-palidal*, segundo a sede da lesão.

Intimamente conexo com o primeiro estaria o *morbis Parkinsonii*; no segundo, podíamos colocar a *chorea vulgaris Sydenhamii*, a *chorea cronica*, a *chorèa cronica Huntingtonii*, o *status marmoratus* (síndrome de C. Vogt), etc.; no terceiro, a *degeneratio hepato-lenticularis Hallii*.

Vogt reuniu todos êstes quadros mórbidos *morbis Wilsonii*, *chorea*, *paralysis agitans*, *pseudosklerose*, *athetosis* e a rigidez palidal (*pallidäre Starre*) sob a designação comum de *Striatumsyndrom*.

«Stauffenberg — como diz Lewy — hat in ähnlichem Sinne den entschieden richtigeren Namen der *Erkran-*

<sup>1</sup> *Op. cit.*

<sup>2</sup> *Op. cit.*



*kungen des extrapyramidalen motorischen Apparates gebraucht»<sup>1</sup>.*

As investigações anatómo-patológicas dos últimos tempos tornam, de facto, responsável destes síndromas e outros afins o sistema motor extra-piramidal que na frase do ilustre neurologista de Berlim é «ein äusserst kompliziert gebautes System»<sup>2</sup>.

Para darmos uma ideia desta complexidade tornamos um pouco mais longa a síntese anatómo-fisiopatológica do *extrapyramidium* órgão de múltiplas funções cuja lesão se traduz pela *dystonia*, pela *dismiostasia* e pela *discinesia*.

E' a patologia dêste complicado sistema que vamos iniciar agora.

Alguns dos mais interessantes casos clínicos aqui referidos devemo-los ao ilustre Prof. Doutor Elycio de Moura, cujo auxílio nos foi sobremaneira valioso para a documentação dêste trabalho.

<sup>1</sup> F. H. Lewy, *Op. cit.*

Stäuffenberg empregou num sentido análogo o nome provavelmente mais rigoroso de doenças do aparelho motor extra-piramidal. A designação de perturbações motoras extra-piramidais é a mais correcta. Strümpell empregou num sentido idêntico a expressão de *Amyostatischer Symptomenkomplex* que não é rigorosa porque, de facto, não há quadro mórbido amiostático mas sim dismiostático. Não deve também falar-se de complexo sintomático estriar (*striären Symptomenkomplex*) porque a fenomenologia resulta, na verdade, duma desintegração (liberação) estriar. Sterz designa as perturbações motoras extra-piramidais sob o nome de síndrome distónica (*dystonischen Syndrom*) nome pouco feliz, porque, concomitantemente com as alterações do *tonus*, existem perturbações na execução dos movimentos automáticos associados (Wartenberg, Binswanger).

<sup>2</sup> um sistema de construção extremamente complicado.



Aos estados mórbidos congênicos pertencem em primeiro lugar todos os casos da 1.<sup>a</sup> categoria de Vogt que anatomo-patologicamente são designados sob o nome de *status marmoratus* (*Fälle von Etate marmbré*) e clinicamente sob o nome de *rigidez simples regressiva* ou de *Little*.

Na classificação das doenças do sistema estriado C. e O. Vogt seguiram uma orientação idêntica àquela que seguem os botânicos e os zoólogos. Iniciaram essa classificação pela identidade dos *fenótipos*, procurando a identidade fenotípica sobretudo na identidade *patoarquitectural*.

Pelo exame histopatológico dum certo número de casos de *estado marmóreo*, por exemplo, chegaram a distinguir diversas formas dêste o que lhes permitiu esclarecer a sua histogênese.

Pelo estudo da hereditariedade das famílias em que



FIG. 32

Laurinda S. A. *Síndrome de Cecilia Vogt*



o *estado marmóreo* tinha sido encontrado, tentaram determinar duma maneira mais exacta a génese das diferentes formas dêsse *estado*, aproveitando para isso as observações clínicas em que os primeiros meses da vida tinham sido rigorosamente observados e procurando a existência e o número dos casos intermediários entre o *status marmoratus* e o estado normal (C. Vogt).

«Assim nós queríamos, diz C. Vogt, chegar duma divisão fenotípica a uma divisão genotípica».

Estas palavras sintetizam a norma seguida pelos ilustres neurobiologistas de Berlim que tanto teem contribuído para o esclarecimento da fisio-morfologia cerebral.

O síndrome estabelecido por C. Vogt e Oppenheim, por isso chamado síndrome de Cecilia Vogt ou síndrome Vogt-Oppenheim é, segundo a própria opinião dos autores, idêntico em parte ao síndrome de Little (não do tipo clássico de Brissaud) e em parte ao antigo conceito da *athetosis duplex seu morbus Hammondii* (movimentos atetósicos, rigidez muscular, debilidade mental).

A palavra atetose, de facto, foi introduzida na nosografia em 1879 por Hammond <sup>1</sup> que lhe deu êste significado: «impossibilidade na qual se encontra o doente de manter os dedos das mãos e dos pés, na posição em que são colocados».

Os primeiros observadores dêste estado mórbido, incluindo o médico americano referido, confundiram não só a hemi-atetose com a atetose generalizada, mas ainda o síndrome de Cecilia Vogt ou atetose pura de Klippel e Lhermitte com a *atetose dupla com diplegia espástica*, verdadeiro síndrome pirâmido-estriado das escleroses cerebrais infantis.

---

<sup>1</sup> Hammond, *Traité des maladies du système nerveux*. Trad. Franc., 1879.



Em 1888, Massalongo <sup>1</sup> apresentou já um interessante quadro de diagnose diferencial entre a hemi-atetose ou atetose unilateral que não seria uma afecção independente, primitiva, mas «secundaria di note lesioni cerebrali (metà posteriore della capsula interna, corona raggiante», etc.) e a atetose dupla ou bilateral que é uma afecção «primitiva, congenita o rimonta ai primi anni della vita».

Foram as investigações de Massalongo, Anton, Berger, Vogt e Oppenheim, Fischer e Rothmann, Haenel, Schilder, Bielschowsky, Hertz e Muratow, etc. que prepararam o terreno onde deviam assentar as teorias hoje dominantes sôbre a localização lesional do sindronia aqui considerado <sup>1</sup>.

Abandonemos êste assunto e vejamos qual a sintomatologia procedente do *état marbré* do *striatum*.



FIG. 33

*Sindroma de Cecilia Vogt*

<sup>1</sup> Massalongo, *Dell' atetosi doppia. Casuistica E. Riflessioni*. Massalongo, *Dell' hemiatetosi post-emiplegica*. Vallardi, ed., 1884.

<sup>1</sup> Exceptuan lo Massalongo, que em 2 dos seus 4 casos de atetose dupla encontrou à autópsia apenas lesões da dura-mater e das



Cecilia Vogt responde: «uma rigidez regressiva sem verdadeira paralisia, com mais ou menos fenómenos hipercinéticos, sobretudo *spasmus mobilis* e movimentos atetósicos».

Algumas observações concretizam melhor o quadro fenomenológico.

Obs. — L. S. A. Rapariga de 16 anos. Doente da clínica particular do Prof. Elysio de Moura. É natural de Vendas de Ceira, concelho de Coimbra; pertence a uma família portuguesa, domiciliada no lugar referido. Nada de importante na ascendência; não houve casamentos entre parentes. O pai e mãe são saudáveis. A mãe engravidou duas vezes.

Uma irmã, extraída a *forceps*, tem actualmente 11 anos. É saudável. Os sintomas actuais existem desde o nascimento, segundo explícitas informações da mãe. Parto difícil. Apresentação pelvica.

No dia seguinte surgem convulsões do tipo epiléptico localizadas do lado direito. Duraram 8 dias. Vinham por acessos um ou mais no mesmo dia. Babava-se muito em pequenina e só há pouco tempo deixou de o fazer. Começou a caminhar somente à idade dos 3 anos.

*Status praesens*. Rigidez do tipo extra-piramidal, sobretudo nos membros inferiores; não é muito acentuada. Movimentos atetósicos da face e das extremidades como nitidamente reproduzem as gravuras (figs. 32 e 33).

*Spasmus mobilis* (Oulmont) *seu rigor mobilis* (Bostroem).

Os espasmos dão por vezes à cabeça uma inclinação análoga à do *torticollis*. Há movimentos de elevação e de abaixamento das espáduas. Algumas vezes blefarospasmo.

Reflexos tendinosos, vivos. Reflexos abdominais, normais. Babinski, ausente. Há um nítido pseudo-Babinski (Vogt e Bregmann). Sensibilidade normal. Há disartria e leve disfagia. Ausência de sinais oculares. Pupilas regulares e iguais, reagindo bem à luz e à acomodação. Riso espasmódico. Inteligência intacta.

*Fundus oculi* — normal.

*Liquor* — normal.

---

circunvoluções, os autores mencionados encontraram sempre lesões nos corpos opto-estriados. A maioria no núcleo lenticular, Hertz e Muratow no talamo óptico.



Análise da urina — vestígios de albumina.  
 Auscultação cárdio-pulmonar-normal.  
 Ausência de qualquer sinal de outro órgão ou aparelho.

O caso mais extraordinário de síndrome de Cecilia Vogt por mim observado é o caso da Clínica do Prof. Elísio de Moura que passo a relatar:

Obs. — M. R. Homem de 39 anos, solteiro, natural de Vila Verde, freguesia da Lamarosa, concelho de Coimbra, residente no lugar da Pena (Cantanhede).

Nada de notável na ascendência. Um irmão e uma irmã sofrem da mesma doença. O irmão tem actualmente 36 anos e reside no Brasil. Teve uma agitação motriz parecida com a do doente e que, no dizer dêste, lhe atingia o pescoço, a espinha, as mãos e os pés. Esses movimentos apareceram-lhe aos 7 anos. Atenuaram-se com a idade, ficando sempre qualquer coisa mas que não o incomoda, podendo entregar-se ao exercício da sua profissão longe da Pátria.

A irmã, M. P., tem 28 anos de idade. É casada. Tem 2 filhos saudáveis. Devia ter também 7 anos quando notou que o pé direito lhe fugia para o lado de fora. Quási na mesma ocasião observou que o mesmo acontecia ao pé esquerdo e que tanto os dedos de um como doutro pé faziam movimentos involuntários. Actualmente apresenta movimentos atetósicos dos dedos dos pés. A mão esquerda, de vez em quando, torna-se dura, em extensão e com desvio do lado ulnar. A mão direita torna-se também rija, dura quando vai para escrever e essa dureza impede os movimentos da escrita (mögigrafla, grafospatmo (?)). Há raros movimentos atetósicos dos dedos das mãos. A marcha é um pouco difícil, levemente oscilante, em virtude dos movimentos involuntários dos dedos dos pés. Enfim, nesta doente, o síndrome é tão fugaz que passa quási despercebido. Tendo nós ido várias vezes a sua casa, na Pena, no intuito de examinar o irmão nunca demos conta que a M. P. tivesse o mesmo mal. Foi em Coimbra, há pouco tempo, casualmente que descobrimos a doença que ela própria ocultava. Não fizemos um exame neurológico minucioso, porque não consentiu. Conseguimos, no entanto, uma fotografia que reproduzimos (fig. 34).

Após estas notas que fazem ressaltar o carácter familiar da doença de M. R., sem dúvida, o caso mais interessante que nos foi dado observar, vamos continuar a sua história clínica: «Nasci, conta o doente, em 1888 e pegou-me esta terrível doença em



1895. Há 34 anos que sofre dêste terrível mal. Começou pelo pescoço. Não podia estar quieto. Depois aquela agitação passou a todo o corpo. *Status praesens*. A musculatura em torno da bôca, a musculatura da face em geral, encontra-se em constante movimento



FIG. 34

*Síndrome de Cecilia Vogt*

atetósico. Há profundos e constantemente mutáveis esgares faciais. Os lábios ora se reviram ligeiramente para fora ora se projectam levemente para a frente ora se retráem, elevando os cantos da bôca que simultâneamente se dirigem para trás. Nas extremidades observam-se movimentos atetósicos que dão, por vezes, ao dedo polegar dos pés a posição do pseudo — Babinski. Rigidez do tipo extra-piramidal, variável de intensidade, segundo o momento considerado e mais pronunciada à esquerda, sobretudo no membro inferior esquerdo. *Spasmus mobilis*. *Nictatio fraequens*. As excitações sensoriais bruscas e inesperadas produzem um exagero dos espasmos e da agitação motriz; dum modo idêntico actuam as irritações dérmicas, as intenções e as emoções (Lewandowsky). Efeito análogo é produzido pelas excitações de origem visceral (interoceptivas) como, por exemplo, a replecção da bexiga, os movimentos peristálticos, etc.

O espasmo do masseter, por vezes, é tal que o doente fica dias seguidos com os dentes cerra-

dos, sendo então a alimentação completamente impossível.

Nalguns dias está mais calmo, a agitação espasmo-atetósica é menor, há uma espécie de bonança após a tempestade motriz (*Bewegungssturm*), que, quando atinge o seu mais alto grau dá ao doente as mais bizarras atitudes, tão bizarras e polimorfas que fogem a toda a descrição. Por isso, o cinematografamos (figs. 35 e 38).



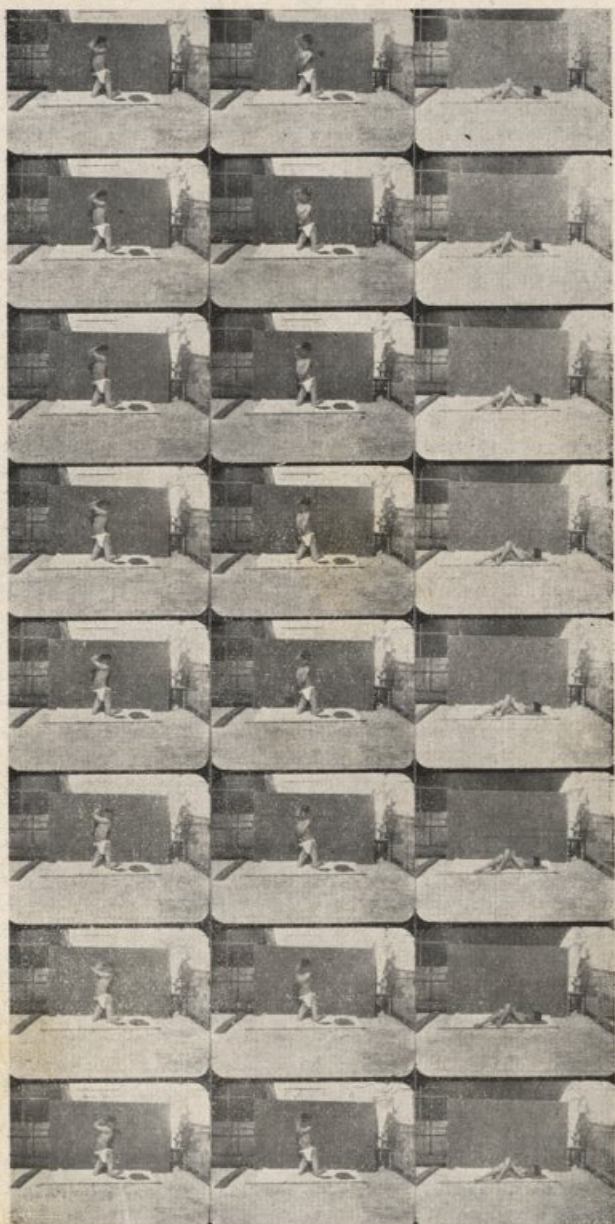


FIG. 35

*Sindroma de Cecilia Vogt*



Os espasmos ora lhe inclinam o pescoço numa atitude análoga à do *torticollis*, ora lhe dobram o tronco, produzindo imagens semelhantes à *distonia de torsão* (Mendel), ora imprimem à bacia variadas rotações (*tortipelvis*), ora lhe puxam por um braço, ora lhe esticam uma perna. Este extraordinário jôgo atetósico não cessa um instante durante o dia. E' curiosa a forma como o doente exprime esta idea: «O meu sofrimento, diz, é semelhante ao mar». Nos dias em que os movimentos são mais fortes chega à noite profundamente fatigado. No meio desta *desordem amiotaxica atetósica*, nos momentos em que é mais intensa (doente emocionado) há emissão dum som especial difficil de definir que temos também encontrado noutros doentes dêste mesmo tipo mórbido.

Entre os movimentos executados pelo doente há uns que feriram especialmente a nossa atenção e que desejamos salientar, pois supomos não terem sido ainda descritos. O doente lança espontaneamente com uma insólita freqüência os membros superiores em todos os sentidos, principalmente para trás da cabeça como nitidamente reproduzem as imagens dos nossos films. Preguntando-lhe nós o motivo porque faz tais movimentos não sabe porquê. Devemos aproximar esta atitude motora doutras deseritas por diversos autores (Foerster, Gierlich, Wartenberg, Thomalla, etc.). Queremos referir-nos a certos movimentos ou atitudes atetósicas de preensão (*athetotixe Greifbewegungen, Klammerstellung*) observadas pelos autores referidos em doentes com *athetosis duplex*.

Em posição resupina, M. R. diz executar, sem saber porquê, atitudes preensoras comas mãos e com os pés.

No momento em que o cinematografamos, tendo lançado junto dêle uma táboa como se vê nas figuras 35 e 37, reproduziu mais ou menos nitidamente a *Klammerstellung*, fazendo a preensão da táboa com os dedos dos pés e das mãos, anàlogamente ao que faz à barra da cama, estando deitado. Nalguns momentos tem nítidas atitudes de acocoramento (*Hockerstellungen*). Estas atitudes observaram-se também na nossa doente M. I. a que nos referiremos daqui a pouco.

A marcha quando é possível é das mais bizarras. A fotografia do doente dá uma idea (fig. 37).

Para dormir é necessário que não haja o menor ruído em torno de si. O mais leve ciciar desencadeia a tempestade motora. No entanto, desde que adormece a agitação dissipa-se completamente. Observado neste momento parece um indivíduo absolutamente normal.

Tem grande dificuldade em falar (disartria, por vezes quasi anartria) sobretudo quando está emocionado; se neste momento faz



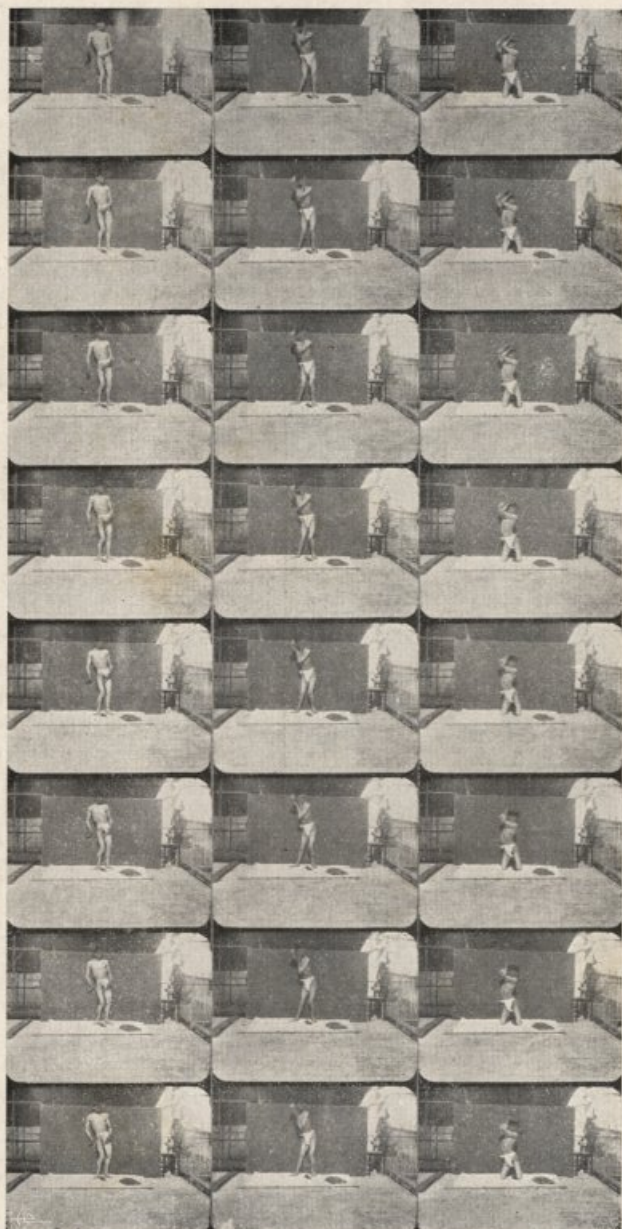


FIG. 36  
*Sindroma de Cecilia Vogt*



esforço para realizar tal acto, toda a musculatura facial se agita numa frenética convulsão atetósica, conseguindo então apenas emitir sons guturais e explosivos difíceis de compreender. Foi-nos impossível conseguir neste doente um exame laringofonético. Os movimentos involuntários da língua assim como os espasmos faríngeos tornam a mastigação e a deglutição lentas, por vezes difíceis ou

mesmo impossíveis. O bolo alimentar é dificilmente conduzido para o istmo da fauce, porque tende a ser impellido constantemente para a frente; acontece também algumas vezes que, bruscamente, os movimentos involuntários da língua o projectam, por assim dizer, para trás.

A hipertonia nos membros inferiores é mais accentuada nas extremidades distais, sede de intensos movimentos atetósicos.

Ausência de sinais da via piramidal; *miokinese* intacta; ausência de perturbações sensitivas. A musculatura é bem desenvolvida. Não há atroflas nem hipertrofias. Não existem os fenómenos de ordem miotónica assinalados por Mills e Kaiser. Ausência das reacções

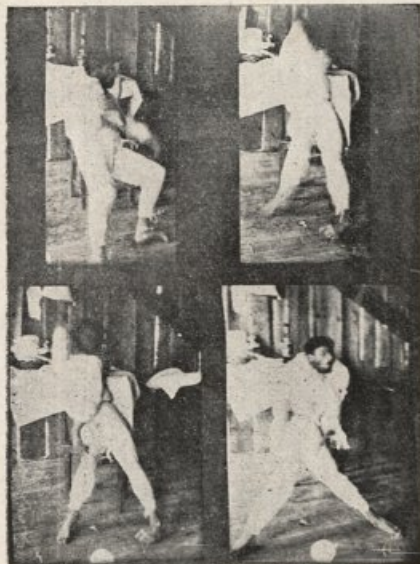


FIG. 37

*Síndrome de Cecilia Vogt*

miotónica e dismiotónica de Söderberg.

*Liquor* — normal

Órgãos dos sentidos normais.

*Fundus oculi*-normal. Pupilas iguais reagindo bem à luz e à acomodação. Nenhum sinal de perturbação endocrínica. Ausência de Chwostek.

*Psiqué* — perfeitamente intacta. Inteligência acima do nível da sua condição.

Órgãos internos normais. Análise de urina normal.

Tentamos radiografar o doente no intuito de verificar se os movimentos do diafragma se realizam em perfeitas condições fisiológicas. Nestes doentes tais movimentos são frequentemente para-



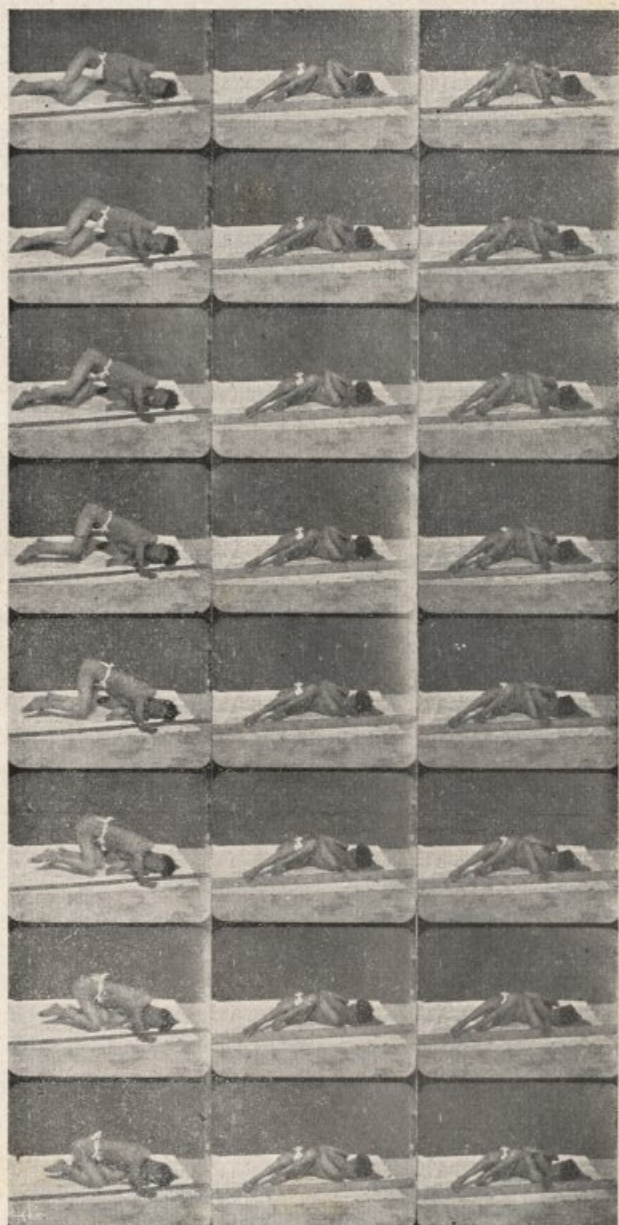


FIG. 38

*Sindroma de Cecilia Vogt. Atitude de prensão (Klammerstellung)  
e attitude de acocoramento (Hockerstellungen)*



doxais em relação aos movimentos respiratórios. Não conseguimos fazer tal verificação.

Obs. — M. I. Rapariga de 8 anos Doente da clínica particular do



FIG. 39

*Síndrome de Cecilia Vogt*

Prof. Elysio de Moura. Reside em Lisboa. Pais saudáveis. Não há ninguém na família com doenças nervosas. Foi aos 4 meses que os pais deram conta que a M. I. não se endireitava. Aos 9 meses notaram movimentos involuntários nos dedos dos pés e nos dedos das mãos e que a doente fazia esgares. Por nós observada aos 8 anos de idade, apresenta um típico síndrome de Cecilia Vogt (fig. 39) que certamente existe desde o nascimento sendo muito característicos os movimentos atetósicos da musculatura peri-bucal com eversão dos lábios (*Vorstülpung der Lippen*). A atitude de preensão das mãos e dos pés, e as atitudes de acorramento eram também muito características nesta doente. No auge da tempestade motora (sob influência de emoções) emite um som difícil

de definir. Ausência de Babinski; sensibilidade normal; inteligência intacta.

No Asilo da Mendicidade de Lisboa observamos ainda os doentes que reproduzem as gravuras (40 e 41).

Analisemos agora algumas das principais particularidades sintomatológicas dos nossos doentes. Terminaremos esta primeira parte pela crítica do *status marmoratus*.

Não vamos, porém, ser longos, visto não comportar essa orientação a nossa síntese.

Em todos os doentes por mim observados a inteligência estava intacta, demonstrando como nos casos de Clay-Shaw, de Richardière, de Andersen, de Blocq e Blin, de Krafft-Ebing, de Strozewski e de Wartenberg, que a atetose dupla não se acompanha sempre de per-



turbações da inteligência como se supunha outrora, certamente sob a influência de observações tais como as de Oulmont, de Brousse, de Kurella, etc.

Não vai muito longe o tempo em que Dejerine <sup>1</sup>, escrevia: «Dans l'athetose double, surtout dans sa forme congénitale, l'intelligence est très diminuée; souvent le malade est imbécile, le plus souvent l'intelligence est rudimentaire».

Michailowsky <sup>2</sup>, em 1892, dizia: «num quarto dos casos a inteligência mantém-se». Depois desta época a clínica revelou-nos um número cada vez maior de observações em que as faculdades psíquicas se tinham desenvolvido normalmente.

Pierre Marie e Raymond chegaram a asseverar que esta é a mesma regra; a alteração psíquica seria a excepção.

Um dos mais importantes elementos apresentados por Raymond para a diagnose diferencial, entre *athetosis duplex* e a coreia crónica seria a alteração da inteligência.

Segundo a concepção actual, resultante das investigações de Bielschowsky, este modo de ver é verdadeiro somente para a dança de *St. Guy Huntingtonii*.

No nosso caso da L. S. A. houve também no início convulsões como no caso da Maria-Luiza de Oulmont,



FIG. 40

*Athetosis duplex*. (Sindróma de Cecilia Vogt). Notar a posição dos lábios

<sup>1</sup> Dejerine, *Sémiologie des affections du système nerveux*. Paris, 1914.

<sup>2</sup> Michailowski, *Nouv. Iconograph. de la Salpêtrière*. 1892.



no de Joana de Richardière e ainda nos casos de Andersen, de Bourneville e Pilliet, de Kurella, de Dejezine e Sollier, etc.

Nos nossos doentes não observamos nunca movimentos associados que Lewandowsky considera tão característicos que chega a designar a atetose dupla: *die Krankheit der Mitbewegungen*.

Sem querer percorrer todo o quadro clínico dos



FIG. 41

*Síndrome de Cecilia Vogt.* Movimentos atetósicos da face e das extremidades.  
Riso espasmódico

nossos doentes vamos agora chamar a atenção para algumas das particularidades da hipercinesia no síndrome de Cecilia Vogt.

Jacob, Foerster, Gierlich e Wartenberg falam a propósito de alguns dos seus doentes em atitudes de acocoramento (*Hockerstellungen*), em movimentos «die mit dem Kletterakt und dem Klettersprung der Affen gewisse Ähnlichkeit haben»<sup>1</sup> os quais são muito evidentes no *morbus Hammondii*.

<sup>1</sup> que teem uma certa analogia com o acto de trepar e o salto trepador dos macacos.



Como interpretar estas atitudes, designadas pitecoides de Homburger?

Wartenberg <sup>1</sup>, seguindo o conceito de Jackson, exposto mais tarde por Monakow e Minkowski, e segundo o qual diversas perturbações do nevraxe não são mais do que a expressão de regressões funcionais a estados primitivos do desenvolvimento filo e ontogénico, escreve: «Man kann diese Stellungen als durch Fortfall der striären Hemmung und durch Enthemmung substriärer Zentren wieder erscheinende, phylogenetisch alteingewurzelte, substriär deponierte Bewegungs- und Haltungskomplexe und Synergien, als Reste alter Schutzrichtungen auffassen» <sup>2</sup>.

De facto, os doentes Fritz e Elsa do neurologista germânico são altamente curiosos sob êste prisma.

Em decúbito dorsal, o primeiro tomava uma atitude que lembrava muito a atitude de trepar (*Kletterstellung*) e tinha uma grande semelhança com alguns quadros (53, 117, 119) de Foerster. Este doente não podia manter, por pouco tempo que fôsse, nenhuma posição (*Stellung*) da musculatura facial como por ex.: assobiar, soprar, mostrar os dentes, alargar a bôca. «Dagegen gelingt ihm die Vorstülpung der Lippen sehr gut» <sup>3</sup>.

Esta atitude pode mantê-la durante algum tempo.

A eversão dos lábios é um movimento atetósico característico da musculatura peri-bucal. Era muito evidente também no caso de Sterlin e nas observações de Ottfried Foerster.

<sup>1</sup> *Op. cit.*

<sup>2</sup> Podemos interpretar estas atitudes como o reaparecimento pelo desaparecimento da inibição estriar e liberação dos centros subestriares, de complexos motores e de atitude, de sinergias, de radicação filogenética, depositados subestriariamente; enfim como restos dum antigo mecanismo de protecção.

<sup>3</sup> Todavia, pode muito bem fazer a eversão dos lábios.



Observamo-la nos nossos doentes M. R., M. I., Escangalhado <sup>1</sup> (fig. 40) e A. S. <sup>2</sup>.

As atitudes e os movimentos pitecoides eram muito nítidos no caso de Elsa de Wartenberg. Esta doente apresentava uma típica eversão dos lábios, movimento

que se encontra freqüentemente nas crianças e nos macacos.



FIG. 42

Chimpanzé de mau humor (segundo Wood, reproduzido por Darwin)

Darwin na sua obra, já citada, (1874) explica: « Les orangs et chimpanzés jeunes avancent les lèvres quelquefois d'une manière étonnante, dans diverses circonstances. Ils en agissent ainsi, non-seulement lorsqu'ils sont légèrement irrités, maussades ou désappointés, mais aussi quand ils sont

effrayés par un objet quelconque... et aussi lorsqu'ils sont joyeux ». (Vej. fig. 42).

Em crianças parafrénicas temos encontrado com muita freqüência êstes movimentos da musculatura peri-bucal.

Quando ria a doente Elsa do neurologista de Freiburg fazia ouvir um curioso som animalesco (bestial) em altas cadências e de longa duração.

<sup>1</sup> Este era o nome pelo qual era conhecido o doente da fig. 40 no Asilo da Mendicidade de Lisboa.

<sup>2</sup> Este doente, de 12 anos, era natural da Amieira, concelho de Nisa, distrito de Portalegre. Entrou para a enfermaria de Clinica Neurológica N. H. com o quadro da forma grave da *coreia vulgar*. *Sub finem vitae* apresentou movimentos da musculatura peri-bucal com eversão dos lábios, atitude de sucção (*Saugstellung*). Fizemos a autópsia. O exame histopatológico do cérebro será ulteriormente publicado.



Era muito característica nesta doente, em certos momentos, a atitude do membro inferior direito. De pé, apoiada sôbre o membro inferior esquerdo e amparada, posição que não pode ser mantida senão por um curto lapso de tempo, o membro inferior direito tomava (fig. 43) uma pronunciada atitude de trepar (*eine ausgesprochene Kletterstellung*)<sup>1</sup>.

Deitada no seu leito fazia de vez em quando estranhos movimentos de preensão: «klammert sich mit aller Gewalt an der Bettdecke, am Bettuch, als ob sie sich daran festhalten und heben wollte, kratzt an der Wand. Schlafend liegt sie oft beide Hände in die Bettdecke eingekrallt»<sup>2</sup>.

Se o médico tocava a sua mão com o martelo dos reflexos, ela agarrava o cabo e fixava-o (sinal de Janichewski?). Muitas vezes foi encontrada no seu



FIG. 43

Atitude de trepar (*Kletterstellung*) do membro inferior direito por *Athetosis duplex* (Wartenberg)

<sup>1</sup> O membro inferior direito flete-se na articulação do quadril, e o pé está em extrema adução, plantarmente fletido e supinado. O músculo *tiabilis anticus* é o mais tenso.

<sup>2</sup> agarra-se com todas as suas forças à coberta, ao lençol como para se segurar ou se levantar, agadonha a parede. Quando está a dormir, tem muitas vezes as duas mãos agarradas à coberta.



leito numa atitude que lembrava a atitude de preensão e a atitude de trepar dos macacos (*Greif-und Kletterstellung der Affen*).

Como mostram as figuras 44 e 45 ela agarrava-se com toda a fôrça à barra do leito com os pés e as mãos.

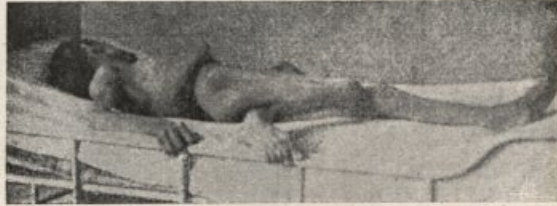


FIG. 44

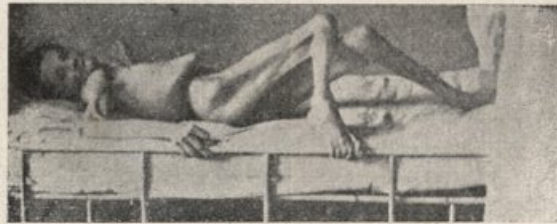


FIG. 45

*Athetosis duplex*. Posição espontânea. Atitude de preensão (*Klammerstellung*) dos dedos da mão e dos dedos do pé direito (Wartenberg)

Se lhe perguntavam porque realiza tais movimentos não sabia responder.

Nesta doente era sobretudo característica a atitude de trepar (*Kletterhaltung*) como se vê nas figuras.

Se compararmos agora o quadro clínico dos nossos atetósicos com a fenomenologia destes doentes e ponderarmos estas palavras de Darwin: — «Sous l'influence d'une colère un peu plus intense, les orangs et les chimpanzés avancent fortement les lèvres et émettent un aboiement rauque. Un jeune chimpanzé femelle a



offert, dans un accès de violente colère, une ressemblance curieuse avec un enfant dans la même situation d'esprit. Il poussait des cris retentissants, la bouche largement ouverte, les lèvres rétractées et les dents complètement découvertes. *Il lançait ses bras de tous côtés, et les réunissait quelquefois au-dessus de sa tête* — encontramos a explicação da estranha fenomenologia motora por nós observada, sobretudo a do M. R. no qual são tão características as atitudes simiescas. Interpretamos também como tais o lançamento dos braços para trás da cabeça (veja figs. 35 e 36). Esta atitude motora ainda não foi descrita.

Foerster <sup>1</sup> e Wartenberg encontraram duma maneira constante nalguns dos seus doentes (atetose dupla e hemi-atetose) as sinergias motoras seguintes: o pé encontrava-se geralmente em forte flexão plantar com os dedos separados e dorsalmente flectidos; fazendo a flexão dorsal passiva do pé, observava-se nesse momento uma forte flexão de todos os dedos.

Há aqui, diz Wartenberg, uma evidente analogia com o acto de trepar (*Kletterakt*) dos macacos. A fig. 46 que extraímos de Brehm <sup>2</sup> auxilia a compreensão dêste facto.

O animal quando trepa realiza primeiramente os movimentos seguintes: flexão dorsal do pé, preensão do ramo, flexão dos dedos do pé; após a ascensão, faz a flexão plantar do pé, solta o ramo, estende e afasta os dedos.

Esta sinergia motora — flexão dorsal do pé e flexão plantar dos dedos é notável. É uma atitude prehumana, semiesca, para a qual chama também Foerster a atenção nos seus primorosos trabalhos.

<sup>1</sup> Foerster, *Zeitschrift f. Neurol.* 73. S. 143. Wartenberg, *Op. cit.*

<sup>2</sup> Brehm, *La vie des animaux*. Trad. franc. por Gerbe. Vide também: Brehm, *Tierleben, Säugetiere*. 1920, 4; S. 404.



Como explicar estas regressões funcionais?

Trata-se aqui indiscutivelmente duma lei biológica geral destinada a projectar luz nos mais complicados problemas fisio e psico-patológicos.

Normalmente, o *pallidum* está sob o domínio do *striatum*. Quando êste é lesado ou não chega ao seu completo desenvolvimento, então o primeiro fica autónomo, liberando complexos motores integrados no *engrama filítico* e que constituem atitudes arcaicas próprias dos nossos mais longínquos progenitores (*homo-heidelbergensis*, *homo-neanderthalensis* seu *primigenius*) que viveram nas mais remotas eras, na aurora da humanidade (paleo ou neogeneo (?), pleistocenio).



FIG. 46  
Chimpanzé (Brehm)

Compreende-se que determinados sinergismos motores, não tendo importância alguma para o *homo*

*erectus*, tenham desempenhado um papel primacial, como mecanismos de protecção e de defesa, numa série de mamíferos superiores que na árvore geneológica dos seres conduz do pitecantropo ao homem. Se refletirmos, que o desenvolvimento da via piramidal levou a efectuar-se 7 a 8 milhões de anos e que do pitecantropo não nos separam senão aproximadamente 300.000 compreende-se que o homem da época actual conserve ainda alguns resíduos de períodos anteriores na filogénese.

O organismo, quando é desviado do âmbito da normalidade fisiológica, põe em acção estruturas ancestrais



na via do *phylum*, velhos sinergismos motores próprios dos nossos antepassados; partes menos evoluidas do sistema atingido pela patite, patose ou patia assumem actividades peculiares a estadios anteriores da vida filo e ontogénica no intuito de vicariar a função perturbada.

«Nach Zerstörung der motorischen Zentren des Neopalliums, escreve o Prof. Gierlich, treten die phylogenetisch alten subcorticalen Bewegungszentren des Palaeencephalons vikariierend ein und suchen den Bewegungsausfall zu beheben»<sup>1</sup>.

O conceito de Jackson, atrás referido, inspirado nas mais profundas noções de morfologia, não deixou estranhos os mais eminentes clínicos do mundo (Wilmers, Foerster, Freud<sup>2</sup>, Orthmann, Hasebroek, Rothmann, Monakow, Minkowski, Astwazaturoff, Pierre Klark, Martha Bardach, Claparède, Vedrani, etc.) que com Woerkom<sup>3</sup>, Storch<sup>4</sup>, Homburger<sup>5</sup> e Kretschmer<sup>6</sup>,

<sup>1</sup> Após a destruição dos centros motores do *neopallium*, escreve Gierlich, velhos centros subcorticais do palaeoencéfalo procuram compensar a falta de movimentos.

Gierlich, *Ueber die Beziehungen des Prädilektionstyps der hemiplegischen Lähmung zur phylogenetischen Entwicklung der Pyramidenbahnen*. Zeits. für die ges. Neurol. u. Psych., 1920.

Gierlich, *Ueber die Pathogenese des Babinskischen Phänomens und seine Beziehung zum Fluchtrelex des menschlichen Rückenmarks*. Zeits. für die ges. Neurol. u. Psych., 1924.

<sup>2</sup> Freud estuda o pensamento arcaico no *complexo narcisista* (esquisofrenia).

<sup>3</sup> Trabalho do serviço do Prof. Wincker e do laboratório de Anatomia do Prof. Bolk (Folia neurobiológica).

<sup>4</sup> Alfred Storch, *Ueber das archaische Denken in der Schizophrenie*. Zeits. für die ges. Neurol. und Psych., 1922

<sup>5</sup> August Homburger, *Ueber die Entwicklung der menschlichen Motorik und ihre Beziehung zu den Bewegungsstörungen der Schizophrenen*. Zeits. f. d. ges. Neurol. und Psych., 1922.

<sup>6</sup> Ernest Kretschmer. Apud Vedrani, *Note sull' Isteria*. Rivista de psicologia, n.ºs Julho-Dezembro de 1923, Abril e Junho de 1924.



em interessantes investigações de neuropatologia e de psicopatologia, chamam a atenção para a importância da anatomia comparada e da embriologia no domínio da patologia e da clínica.

A interpretação das alterações anatomo e histopatológicas, segundo os conceitos da filo e da ontogenia, não só lhe confere um carácter mais altamente biológico mas torna muito mais amplos os limites e as possibilidades da diagnose anatomo-patológica, pois que a variedade morfológica considerada até agora como simples curiosidade bibliográfica dos anatomistas adquire a importância de verdadeiro *substratum* anatomo-patológico da doença (Prof. Guglielmo Scala).

Falemos agora do *status marmoratus*.

Em março de 1911 Cecilia e Oskar Vogt descreveram sob o nome de *estado marmóreo* uma modificação do corpo estriado que, segundo as suas próprias palavras, consistia no aparecimento de fibras de mielínicas nos lugares onde deviam encontrar-se células ganglionares <sup>1</sup>. Cecilia Vogt considera o *status marmoratus* uma *anomalia morfológica* cujo ponto de partida seria uma distrofia das células do *striatum*. A' medida que as células desapareciam, cilindros-eixos normalmente nus transformar-se-iam em fibras de mielina (hipermielinização).

---

<sup>1</sup> O *estado marmóreo* é sempre acompanhado por uma diminuição de *volume* do *striatum*. Mesmo tendo em conta este facto, o número de fibras mielínicas no *status marmoratus* ultrapassa o número normal destas fibras.



Por outro lado, não fornecendo as observações clínicas os elementos necessários para a determinação da causa do *état marbré*, Cecilia e Oskar Vogt explicaram o conjunto das formas dêste por uma *patoclise geral específica*, isto é, «por uma especialidade do *striatum* de reagir a diferentes *noxes* pela mesma mutação patoarquitectural».

Além disso, como a primeira observação de que Cecilia Vogt fez o exame anatomo-patológico era um caso hereditário e como encontrou diversos casos familiares concluiu que esta *patoclise geral específica* era muitas vezes uma *patoclise genética*, isto é, «que um *gene* ou vários *genes* que determinam o desenvolvimento do *striatum* eram muito acessíveis a certos *noxes* e que daí resultava a *anomalia morfológica* que constitui o *estado marmóreo*».

Corroboram a opinião de Vogt os nossos casos de M. R. e irmãos, o de L. S. A. e o de M. I. êstes últimos congénitos, entendendo por carácter congénito dum *estado mórbido*, segundo O. Crouzon, «tudo o que depende da organização tal qual é no momento do nascimento».

W. Scholz <sup>1</sup> não aceitou a opinião de C. e O. Vogt sôbre a origem fetal do *estado marmóreo*. Aquele autor explica o desenvolvimento dêste estado pela destruição das células e das fibras nervosas nas ilhotas que apresentam ulteriormente um número exagerado de fibras de mielina e o desenvolvimento destas por uma certa regeneração das fibras.

O feltro de fibras mielínicas que caracterizam o *substratum* anatómico do *síndrome* de C. Vogt seria, segundo êste modo de ver, o resultado duma proliferação nevróglia que se efectuaría como fenómeno de

---

<sup>1</sup> *Op. cit.*



regeneração nervosa, fenómeno raro mas descrito por Pfeifer, Schroebe, Bielschowsky, etc.

Esta opinião foi a consequência do exame histopatológico dum caso cujo sindroma clínico se desenvolveu na vida post-fetal e no *striatum* do qual Scholz encontrou um aumento considerável das células da nevrógia, dos vasos sanguíneos e uma rede muito densa de fibras nevróglia.

O autor cometeu o grave erro de generalizar o que encontrou neste caso, admitindo para todos os outros publicados uma génese idêntica e chegando a negar o desenvolvimento embrionário do *status marmoratus*, termo que julga poder substituir pelo de *esclerose parcial infantil do striatum* (C. Vogt).

Não há dúvida que há um *estado marmóreo* que se desenvolve já durante a vida fetal. Alicerçam esta afirmação não só três observações de Vogt mas ainda as nossas doentes L. S. A. e M. I.

Se nas duas irmãs estudadas por Scholz houve um factor exogeno (infecção num caso e traumatismo nou- tro) tanto nos três casos de Vogt referidos como nas nossas observações esse facto não existiu.

Considerando, com W. Scholz, que a nevrógia não prolifera no curso dos processos fetais, não podemos deixar de admitir que existe um *estado marmóreo* de origem fetal.

Isto significa que nem sempre há proliferação nevróglia nestes casos.

C. e O. Vogt não encontraram em diversos casos da sua observação pessoal nem aumento do número das células da nevrógia nem aumento dos vasos sanguíneos (nas ilhotas do *estado marmóreo*)<sup>1</sup> que tanto impres-

---

<sup>1</sup> Estas ilhotas correspondem às *placas fibro-mielinicas* descritas por C. Vogt no córtex. É muito interessante sob este aspecto o caso de Freund.



sionaram Scholz que afinal os encontrou apenas num caso. A expressão *esclerose infantil* não corresponde à realidade anátomo-patológica. Além disso, não faz ressaltar o facto primordial do *status marmoratus*, isto é, a *hipermielinização*. O erro de Scholz consistiu em generalizar o que encontrou apenas numa observação (C. Vogt). Bielschowsky, de facto, observou um caso de histopatologia idêntica.

Segundo este autor, no *estado marmóreo* a modificação da substância nevróglia fundamental é o fenómeno primário.

Nos processos regressivos haveria produção de fibras nevróglia finas, nas displasias fetais paragem do desenvolvimento dos espongioblastos. Tanto num como noutro caso haveria alteração no equilíbrio da estrutura nervosa que seria compensada pela hiperprodução de mielina que iria envolver as neurofibrilas normalmente nuas.

Concluimos com C. e O. Vogt:

Se é incontestável que existe uma forma de *status marmoratus* adquirido, na maioria dos casos trata-se duma displasia de origem fetal, duma anomalia evolutiva, acompanhada de *hipermielinização*.

O *status marmoratus* é, pois, na generalidade dos casos, a expressão duma *patoclise* genética e pertence assim à categoria das anomalias morfológicas <sup>1</sup>.

---

<sup>1</sup> Há quem atribua uma origem asfíxica ao *status marmoratus* baseando-se na frequência do nascimento em estado de morte aparente dos indivíduos atingidos pelo síndrome de Cecilia Vogt e ainda na afinidade do óxido de carbono para as estruturas do *extrapyramidium*. C. e O. Vogt combatem esta opinião, pois o estado de anoxemia encontrado no recém-nascido, nestes casos, é secundário à hipertonia, causa das perturbações respiratórias.



\*

\*

\*

Ao primeiro grupo pertencem, em seguida, os casos da IV categoria de Vogt que anatomo-patologicamente são designados sob o nome de *status dysmyelinisatus (Fälle von Etat dysmyelinique)* e clinicamente sob o nome de *rigidez progressiva pura* <sup>1</sup>.

Este síndrome, cuja etiologia é desconhecida e que difere do síndrome de Cecilia Vogt pela sua evolução, pelo seu aspecto clínico, pela sua localização lesional (síndrome palaeoestriar) e pela natureza do seu processo anatomo-patológico é muito raro.

São poucos, de facto, os exemplos desta forma mórbida relatados na literatura. Encontrámos descritos apenas os casos de Vogt, o de Fischer, o de Rothmann, o de Bielschowsky, os de Hallerworden e Spatz, os de Urechia e Malescu.

Este síndrome inicia-se nos primeiros meses da vida (algumas vezes também mais tarde); tem uma evolução progressiva e é caracterizado por uma rigidez localizada aos membros inferiores, ou generalizada, de progressão lenta até ao estado de contractura; por movimentos córeo-atetósicos — por isso C. e O. Vogt empregaram para o caracterizar a designação de *rigidez geral progressiva com atetose terminal* — por perturbações respiratórias (apneia no caso de Fischer <sup>2</sup>), da fala e da deglutição e, finalmente, por perturbações de ordem

<sup>1</sup> Segundo Urechia e Malescu, da România, a rigidez progressiva pura identifica-se com a *rigidez palidal congenita* de Foerster.

<sup>2</sup> No caso de Urechia e Malescu estas perturbações respiratórias eram absolutamente idênticas às que, habitualmente, se encontram na encefalite epidémica. Neste caso havia também mioclónias. A doente tinha 16 anos, não podia falar, era idiota e tinha acessos de epilepsia.



psíquica mais ou menos acentuadas e progressivas. Estas estariam em relação com as lesões do *cortex cerebri* (III camada de Brodmann ou *lamina pyramidalis*).

A lesão essencial desta categoria anatomo-patológica é a destruição progressiva das fibras mielínicas (*status dysmyelinisatus*) do *striatum* e do *pallidum*, especialmente dêste último, e das fibras *palido-talamicas*, *palido-hipotalamicas* e *estrio-palidais*.

Há a acrescentar que nos 4 casos que serviram de base para a edificação da 4.<sup>a</sup> categoria de C. e O. Vogt (dois casos pessoais, o caso de Fischer e o caso de Rothmann) havia, além disso, atrofia dos núcleos centrais; esta era mais pronunciada no *pallidus*, sede de intensas lesões, as quais eram também, em dois casos, muito acentuadas no *corpus Luysii*.

Excepcionalmente (observações de Jacob e K. Onari) foi encontrada a associação do *status marmoratum* do *striatum* com o *status dysmyelinisatus* do *pallidum*.

\*

\*

\*

Às afecções infantís do sistema estriado pertence em terceiro lugar o estado fibroso estacionário — (*Fälle von stationärem Etat fibreux*) — do tipo Bielschowsky da hemi-atrofia cerebral.

Uma única observação serviu de base para a edificação desta categoria. O seu quadro clínico era constituído por uma hemiplegia associada a atetose (diplegia do tipo Bielschowsky) e o seu *substratum* anatómico pela necrose electiva das células ganglionares e das fibras nervosas mais finas do *striatum* com a conservação das fibras grossas o que originava um aspecto fibroso.



Segundo C. e O. Vogt, este complexo sintomático desenvolver-se-ia em indivíduos atingidos por um processo encefalítico infantil, isto é, em indivíduos cujo cérebro se encontrava ainda em via de evolução.



FIG. 47  
Coreia crónica

O *status fibrosus*, de facto, daria origem a sintomas diferentes conforme é um processo que atinge o cérebro em via de evolução (*striatum* fetal ou infantil) ou o cérebro adulto.

Nos casos infantis (fórmula de Bielschowsky) dominaria o tipo atetósico dos movimentos involuntários, ao passo que os movimentos coreicos predominam nos casos adquiridos mais tarde.

C. e O. Vogt descreveram ao lado do *estado fibroso estacionário* um quadro anatomopatológico análogo, próprio de coreia crónica — o *status fibrosus progressivus* (*Fälle von progressivem Etat fibreux*) — cu-

jos casos constituem a III categoria de Vogt com as sub-divisões seguintes:

a) *Estado fibroso isolado ou puro do striatum.*

Sob o ponto de vista clínico o *status fibrosus*, quando é localizado ao *striatum*, produz o quadro de *coreia bilateral lentamente progressiva* sem *perturbações psíquicas*.

Pertencem a esta sub-divisão as coreias crónicas, não hereditárias, nem familiares, iniciadas em qualquer idade, e não acompanhadas de perturbações psíquicas. Um caso clínico típico desta variedade de coreia foi por nós observado no Asilo de Mendicidade de Lisboa (fig. 47).



Nos casos de coreia crónica sem perturbações mentais o córtex cerebral, que é sempre lesado na coreia de Huntington, está intacto, como evidenciaram as investigações histo-patológicas de Bielschowsky.

*b) Estado fibroso progressivo do striatum ligado a uma doença típica do cérebro (morbus Huntingtonii)*

Em 1871, o médico americano Huntington descreveu uma forma de coreia crónica hereditária e progressiva, caracterizada: anatómicamente, por uma dupla lesão cortical e estriada (*Degenerescência cortico-estriada de Marie e Lhermitte*); clinicamente, por movimentos involuntários vizinhos dos da *chorea Sancti Viti* (*Veitstanz*) e por perturbações intelectuais progressivas e incuráveis.

Uma história-clínica pôr-nos há mais facilmente em contacto com êste complexo sintomático.

Obs. — A. S. R., de 48 anos de idade, viúvo, natural de Avanca, concelho de Estarreja.

Relativamente à ascendência há a salientar que a avó materna e a mãe sofriam da mesma doença (hereditariedade similar ou ancestral). Do lado paterno eram todos saudáveis. Tem uma irmã sábia. A mulher morreu com uma pneumonia. Teve 12 partos a termo e 2 abortos. Dos 12 filhos nascidos a termo, 8 morreram em pequeninos; já nasceram débeis. Actualmente A. S. R. tem, pois, quatro filhos, duas raparigas e dois rapazes

Estes foram para o Brasil. A filha mais velha tem 23 anos. E' casada. Não tem filhos. A mais nova tem 18 anos. E' tuberculosa.

A doença actual iniciou-se há 10 anos por movimentos involuntários da parte superior do corpo, especialmente da face (muscultura peri-bucal) e da língua. A mãe principiou a sofrer muito mais tarde do que êle. Tinha aproximadamente 50 anos. E' regra, de facto, nesta afecção o início fazer-se numa idade progressivamente mais precoce, nas sucessivas gerações (*Binswanger e Siemerling*).

*Status* — Actualmente o doente (fig. 48) apresenta movimentos involuntários desordenados, análogos aos de coreia vulgar, mas mais lentos, recordando até algumas vezes pela sua lentidão e dureza os movimentos atetósicos, sobretudo nos dedos dos pés.



Estes movimentos limitados primeiro à face e aos membros superiores acabaram por se generalizar a toda a musculatura voluntária.

São muito freqüentes e muito nítidos na face, no pescoço, nos ombros e nas extremidades superiores.

Os lábios e a musculatura facial encontraram-se em constante movimento durante a nossa observação, produzindo as mais variadas mutações fisionómicas. A testa enrugava-se e desenrugava-se, os ombros ora se elevavam ou abaixavam e os movimentos do pescoço faziam voltar a cabeça alternadamente em todos os sentidos.



FIG. 48

*Morbus Huntingtonii*

O tronco do doente realiza grotescas contorsões. Nos membros inferiores os movimentos coreicos são mais raros e não são tão pronunciados. Quando caminha dá a impressão, a quem o não conhece, dum homem embriagado; dá alguns passos com rapidez, pára brusca-mente, parte de novo gesticulando; acontece-lhe algumas vezes perder o equilíbrio em virtude da flexão brusca duma perna ou da projecção para o lado dum membro inferior. A sua grotesca gesticulação aumenta com as emoções. Quando dorme está socegado. Parece uma pessoa com saúde perfeita, diz sua irmã. Os movimentos coreicos cessam, pois,

durante o sono. Atenuam-se no repouso e na execução dos movimentos voluntários.

A força muscular é normal. Os reflexos tendinosos são vivos mas iguais. Não há Babinski, nem Mendel-Bechterew, etc.; não há perturbações esfinctéricas. Orgãos dos sentidos normais. A pupila reage bem à luz e à acomodação. Orgãos internos normais. Como elemento essencial do quadro clínico há a salientar a decadência intelectual do doente que se tem efectuado muito lentamente e que se iniciou muito tempo depois do aparecimento dos primeiros fenómenos de ordem motora. O doente tornou-se irritável, egoísta e perdeu o seu vigor intelectual.

Bate nas filhas sem razão. A-pesar-de viverem com relativa dificuldade faz exigências que não fazia antes da doença. Exige, por exemplo, doces e cigarros, do estabelecimento. Nos últimos tempos, governando ainda a sua casa, fez alguns contratos ruinosos.



A família chama a nossa atenção sobretudo para as tendências eróticas do doente.

Há 2 anos, estando de cama com uma doença infecciosa agravava-se às filhas e à irmã que puxava para a cama, sendo preciso lutar para se verem livres d'ele. Além disso procura mulheres com insistência.

Há um certo grau de aprosexia. O que é principalmente característico neste doente é a decadência intelectual progressiva, embora lenta, a qual aumentará com o progresso da doença até atingir os graus mais avançados (demência coreica).

As recentes investigações de Vogt, de Lewy, de Kiesselbach, de Stern e de Jakob mostraram que o *morbis Huntingtonii* é, como dissemos, uma afecção de lesão córtico-estriada. No *striatum* é principalmente atingido o sistema *parvicelular*. No *cortex cerebri* (sobretudo córtex fronto-rolândico) são atingidas de preferência as pequenas células piramidais; as células de Betz, ficam mais ou menos intactas como no caso de Pfeiffer.

As primeiras explicariam as perturbações de ordem psíquica e as segundas movimentos involuntários (Marie e Lhermitte).

Não deve supor-se, porém, que as lesões ficam estritamente localizadas ao *cortex-pallii* e ao *striatum*. São mais intensas nestes territórios mas encontram-se, também, muitas vezes, no *globus pallidus*, no *regio subthalamico*, no *nucleus dentatus*, na *pons Varolii*, na *oblongata*.

As lesões consistem principalmente em processos degenerativos e atróficos das células e das fibras nervosas mais finas, acompanhadas de proliferação da glia e de fenómenos de peri e endovascularite crônica.

O *morbis Huntingtonii* é, pois, uma afecção crônica cujas lesões se localizam sobretudo nas regiões do cérebro, cujo aparecimento é mais recente no transcurso do desenvolvimento filo e ontogénico.



Como medida profilática aos indivíduos pertencentes a famílias de coreicos dêste tipo devia ser proibido o matrimónio; a hereditariedade tem incontestavelmente neste caso o carácter *dominante*, deduzido segundo as leis de Mendel, o que leva à extinção da família.



FIG. 49

Coreia de Sydenham

Na coreia de Huntington há uma lenta mas progressiva decadência psico-somática que conduz implacavelmente à morte.

Na enfermaria e na consulta externa da clínica neurológica fizemos a história de muitos doentes com *chorea minor (ballismus)* (fig. 49) cuja etiologia é, como sabemos, infecciosa, em regra, reumatismal, luética, nevraxítica, desempenhando o papel de causas predisponentes a idade (segunda infância), o sexo (feminino) e o temperamento (nevropático).

Publicaremos apenas uma história do arquivo de Clínica Neurológica.

Obs. — M. L. C. Rapariga de 13 anos, natural de Coimbra, internada em 15 de Fevereiro de 1928 na enfermaria de Pediatria.

Da análise dos seus antecedentes resulta que a mãe teve dois abortos e que um filho nascido a termo morreu pouco depois.



Nos antecedentes pessoais houve o sarampo, a varíola e uma febre intestinal (segundo ela diz).

Aos 8 anos, após um tratamento anti-rábico, no Instituto Câmara Pestana, os pais notaram que ela andava muito mexida, irrequieta, caprichosa, desatenta. Deixava caír tudo das mãos e à mesa entornava os copos. Só a certa altura reconheceram que se tratava duma doença.

Os movimentos iniciaram-se pela face e pelos membros superiores, depois generalizaram-se, sendo muito nítidos na parede abdominal. Trincava constantemente os lábios, não podia estar quêda, queria coser roupa e não conseguia. Foi tratada pelo nosso amigo e colega Dr. Correia Soares que então ocupava o nosso lugar. Melhorou consideravelmente primeiro e, em seguida, os movimentos desapareceram. Teve alta.

Em 15 de Janeiro de 1928 novamente deu entrada para a enfermaria de Pediatria, cuja assistência estava nessa altura a nosso cargo.

Eis o resultado do exame neurológico de então: movimentos bruscos, involuntários, desordenados, sem fim, repetindo-se quási incessantemente sobretudo nos membros do lado direito e mais especialmente nas extremidades. Na face eram mais interessados os músculos peri-orais e frontais.

Nalguns dos nossos doentes os lábios eram algumas vezes projectados para a frente, outras vezes afastados; algumas vezes o lábio inferior revirava-se para fóra; os cantos da bôca estiravam-se ora para cima, ora para fóra, ora para baixo. A fronte enrugava-se e desenrugava-se por vezes. Nesta doente estes movimentos não eram muito nítidos, embora existissem em esbôço.

Nalguns dos coreicos por nós observados a atitude erecta e a deambulação eram difíceis e noutros mesmo impossíveis.

Alguns dêstes doentes, durante a marcha, lembravam, na feliz expressão de Rûfz, um fantoche movido por fios.

Os movimentos voluntários e as emoções exacerbam a hiper-cinesia coreica que, pelo contrário, cessa no sono. Nem sempre assim é nesta afecção (*chorea nocturna* de Oppenheim). Na nossa doente não havia fenómenos de paralisia. A força muscular estava intacta. Os reflexos tendinosos eram vivos mas iguais: reflexo cutâneo plantar-normal. Há casos de coreia, porém, em que a motricidade voluntária se encontra abolida (*chorea mollis*, s. *chorea paralytica*).

Na doente M. L. C. o trofismo muscular era normal. A sensibilidade estava intacta.

Os fenómenos oculares descritos por Rosenthal, Hasse e Ziemssen (extrema dilatação pupilar; reacção preguiçosa ou abolida à luz



e à convergência), por Cruchet (*hippus*), por Gowers, Babonneix e Bernard, Carpentier e Schlesinger (nevríte óptica), por Mendel (atrofia dos nervos ópticos), por Sterling (atrofia dos nervos ópticos e cegueira), por Herman de Varsovia (edema da papila) nunca foram observados nos nossos doentes a-pesar-das pesquisas feitas nesse sentido.

Na doente M. L. C. as pupilas eram iguais e apresentavam uma reacção normal à luz e à convergência. *Fundus oculi* — normal.

*Liquor* — albumina 0,22‰; citose 1,7 por mm.<sup>3</sup> (contém sangue). Pandy negativa; Wassermann negativa.

Havia ausência de perturbações psíquicas. Estas, nalguns casos são, como sabemos, muito intensas (*chorea insaniens*).

A doente teve alta três meses depois após um tratamento que consistiu principalmente na clinoterapia, Licor de Fowler, antipirina e 914, tendo saído bem, como da primeira vez. Esta doente fez possivelmente uma recidiva. De facto, esta observa-se em 25‰ dos casos de *chorea Sydehnamii*.

As lesões nesta afecção do tipo mesodermal, são difusas (*cortex, thalamus, parathalamus, pons Varolii, etc.*). Todavia, as *recentes investigações* de C. e O. Vogt, de Jacob, de P. Marie, de Tetriakoff mostraram que o processo prevalece no *striatum*.

c) *Estado fibroso do striatum, consequência dum processo paralítico progressivo.*

Trata-se, neste caso, de formas da doença de Bayle acompanhadas de sintomas de lesão do *extrapyramidium*.

Na paralisia geral pode, de facto, observar-se, como frisa Kalnin <sup>1</sup>, não só a hiperkinesia (coreia, atetose e tremor) mas também a hipokinesia e a rigidez.

Os casos de C. e O. Vogt e Bielschowsky são demonstrativos. Clinicamente apresentavam uma hiper-tonia do tipo extra-piramidal; o processo paralítico atingia de preferência o *neostriatum*, produzindo uma

<sup>1</sup> Kalnin, *Der paralytische Prozess in den Zentren des extrapyramidal-motorischen Systems*. Zeit. f. d. ges. Neurol. u. Psych., 1924.



alteração arquitectónica idêntica àquela que constitui o *substratum* anatómico do *morbus Huntingtonii* (*status fibrosus* de Vogt).

Já Spatz tinha encontrado, como vimos, típicas lesões paralíticas no *striatum*, absolutamente semelhantes às do *cortex cerebri*, facto que lhe serviu para afirmar o parentesco desses dois domínios.

Há 25 anos Alzheimer <sup>1</sup> no seu notável trabalho sobre a histopatologia paralítica afirmava já que o *corpus striatum* na P. G. é lesado simultaneamente com o *pallium cerebri* embora o processo o atinja menos intensamente. As lesões encontradas consistem principalmente em infiltrações das bainhas de Virchow-Robin por *plasmazellen* e linfócitos, em proliferações gliais e, finalmente, em fenómenos degenerativos das células ganglionares.

Estabelecidos estes factos, não pode surpreender-nos que a fenomenologia extra-piramidal possa fazer parte de determinados quadros paralíticos.

Nos casos de Golgi, de Brissaud e Gy, de Simon e Mendel e de Schuchardt houve no início da P. G. fenómenos coreicos, os quais existiam também nos quatro paralíticos de Draeseke, no de Fischer, no de Lissauer e no de C. e O. Vogt. Eugière e Pezet <sup>2</sup>, opinam que a coreia pode existir concomitantemente ou complicar a paralisia geral.

Combinações ou associações das duas doenças foram descritas por Major e Difendorf; em regra, porém, a coreia constitui uma complicação que aparece no decurso da demência paralítica ou da *lues cerebri*. Nesta hipótese ou o processo paralítico atinge o *neostriatum* duma

<sup>1</sup> Alzheimer, *Histologische u. histopathologische Arbeiten*. Bd. 1, pág. 132. Jena. 1904.

<sup>2</sup> Apud. Babonneix, *Les chorées*, Paris, 1924.



forma particular ou a hiperkinesia é a consequência dum icto epileptiforme (caso de Euzière) ou apoplectiforme.

Há casos de P. G. em que os fenómenos coreicos predominam. É justamente nesta hipótese que a diagnose diferencial com o *morbus Huntingtonii* poderia comportar dificuldades porquanto, a paralisia geral, nas suas formas clássicas, como sabemos, possui um complexo sintomático que permite o seu nítido isolamento na nosografia.

Sífilis na anamnese, aortite crónica, sinais pupilares (pupilas deformadas, pupilas desiguais, pupilas rígidas, sinal de Argyl-Robertson, reacção paradoxal, etc.); tremor fibrilar ou vermicular da língua, dos lábios e dos músculos faciais, disartria, disfagia, ictos epileptiformes ou apoplectiformes, etc.; alterações típicas do líquido céfalo-raquídeo: pressão elevada, quantidade aumentada, linfocitose, albumina total elevada, globulina muito aumentada. Pandy: + + + +. Fase I (*Nonne Apelt-Schumm*): + + +. Braun-Husler: +. Benjoim coloidal de Guillain e ouro coloidal de Lange: curvas típicas ou curvas paralíticas. Colesterina: aumentada. Índice lipolítico (Lenk e Pollack): aumentado. Reacção de Abderhalden negativa. Reacção de Wassermann positiva no *liquor* e no sangue (Eskuchen).

E se a estes elementos juntarmos a fenomenologia psíquica desde a que revela a transformação operada na personalidade intelectual e moral do indivíduo até à que exprime a decadência demencial da sua mentalidade encontra-se realmente um agregado sintomático flagrantemente discrepante do que caracteriza a doença de Huntington e que impõe o diagnóstico de P. G. Este quadro sintomático da P. G. tão carregado nas suas formas típicas e inconfundíveis pode, ao contrário do que acontece na coreia de Huntington, esbater-se e dissipar-se mediante a nosoterapia. Foi o que, por exemplo, tivemos ensejo de observar o ano passado num



doente da clínica particular do Prof. Elysio de Moura, A. M. F. de 33 anos, natural da Póvoa de Varzim, em que toda esta sintomatologia somato-psíquica era exuberante. Feita a *malariaoterapia* houve uma remissão completa de toda a sintomatologia; essa remissão mantém-se há dez meses.

Se em presença dos sintomas referidos a diagnose diferencial, em regra, é relativamente fácil, há casos em que poderia causar algum embaraço, por exemplo, em casos de coreia crónica de Huntington sífilítica.

Ninguém duvida de que a coreia, possa ter uma etiologia luética. Resta saber se a sífilis pode ser a causa do *morbis Huntingtonii*.

Urechia e Rusdea<sup>1</sup> descreveram, de facto, um caso que, na sua opinião, teria tido tal etio-patogenia, como se depreende destas palavras: «la syphilis a reproduit fidèlement le tableau de la chorée de Huntington».

Trata-se dum caso de coreia que apareceu na idade de 56 anos num indivíduo sífilítico *filho dum coreico crónico*. Os sinais pupilares (desigualdade, abolição à esquerda e forte diminuição à direita dos reflexos foto-motores), as perturbações psíquicas (memória de fixação e de evocação enfraquecida; desorientação no tempo; calculo elementar impossível, hipobulia, indiferença da sua situação, atenção espontânea reduzida, diminuição do sentimento do pudor, retardo da equação pessoal), e finalmente, os elementos fornecidos pela análise do sangue (Wassermann positiva) e pela análise do líquido céfalo-raquídeo (Pandy positiva, linfocitose, reacção de Guillain e de Lange positivas, Wassermann positiva) levam a diagnose duma sífilis cerebral evolutiva. Babonneix, que se refere longamente a este caso, pergunta se não se trata de paralisia geral de forma coreica.

<sup>1</sup> Urechia e Rusdea, *Rev. Neurol.*, n. 5, 1922.



Na nossa opinião, a-pesar-de não conhecermos o exame anatomo-patológico do caso, o doente de Urechia e Rusdea é um coreico de Huntington, que, além disso, apresenta uma sífilis cerebral evolutiva.

Pela descrição feita se vê que o *status fibrosus* abrange estados mórbidos inteiramente diferentes, sob o ponto de vista etiológico <sup>1</sup>.

\*

A v categoria de Vogt (*Fälle von Totalnekrose des Striatum*) tem por base uma única observação, o célebre caso de Thomalla, publicado em 1918 <sup>2</sup> e cuja história vamos resumir:

Obs. — Este caso diz respeito a um rapaz de 14 anos (Alfredo L.), de origem judio-polaca, no qual se desenvolveu progressivamente uma hipertonia que atingiu primeiro o braço e a perna do lado direito e que depois se generalizou a toda a musculatura esquelética. No período terminal o doente estava completamente rígido não podendo efectuar movimento algum. O quadro clínico exacerbava-se por acessos. No princípio destes, abalos clónicos invadiam a face e a cabeça era convulsivamente inclinada para trás; o membro superior direito efectuava movimentos involuntários de torsão; estirava-se para cima e para trás até ao ponto extremo, deslocado na articulação humeral,

<sup>1</sup> O quadro anatómico do estado fibroso tem, nestes diferentes casos, uma característica comum, que consiste no facto de, correspondentemente à destruição necrobiótica das células ganglionares, se efectuar uma intensa proliferação nevróglia substitutiva, ficando conservadas e cerradas umas contra as outras, as fibras de mielina, o que dá a impressão duma maior riqueza de fibras e origina um aspecto fibroso.

<sup>2</sup> Curt Thomalla, *Ein Fall von Torsionsspasmus mit Sektionsbefund und seine Beziehungen zur Attétose double, Wilsonschen Krankheit und Pseudosklerose*. Zeit. für die ges. Neurol. und Psych., Band 71, 1918.



imóvel detrás da espádua, ligeiramente dobrado na articulação húmero-cubital; os dedos da mão estavam nesse momento fortemente cerrados; todos os músculos do membro superior direito, da articulação escapulo-humeral, da nuca e do pescoço dêsse lado estavam também nêsse momento em máxima tensão. No instante supremo do acesso o membro superior direito, dobrando-se ligeiramente na articulação húmero-cubital contraía-se convulsivamente até que de repente cessava o espasmo, caíndo o braço para diante, podendo ser então facilmente colocado ao longo do corpo. Se durante a marcha sobrevinha um novo acesso o doente parava imediatamente, inclinava todo o corpo para a esquerda e para diante enquanto o braço se ia desviando para cima e para trás, a face e a parte correspondente do tronco giravam para a direita em torno do eixo longitudinal, torcendo-se todo o corpo em forma de espiral ao mesmo tempo que se efectuava um deslocamento pélvico para a frente. Havia perturbações da fala que era acompanhada de movimentos convulsivos de mastigação e de deglutição. Havia disfagia. Ausência de sinais da pirâmide. Sensibilidade objectiva normal. Dôres de cabeça, sobretudo na região frontal, na mão e no ante-braço direitos. Não havia Romberg, nem ataxia. As pupilas redondas e iguais apresentavam uma reacção pronta e ampla à impressão luminosa. Os movimentos dos olhos eram normais. Não havia nistagmo. Ausência de sintomatologia hepática e existência de leves perturbações psíquicas. Wassermann no sangue negativa. *Liquor* — Reacções de Wassermann e de Nonne negativas. Não havia aumento do número de células.

A doença teve uma evolução rapidamente progressiva. Óbito um ano após o início da afeecção.

O exame histo-patológico foi feito no Instituto Neuro-biológico de Berlim e no Instituto anatomo-patológico de Breslau. Esse exame revelou a existência dum fóco de amolecimento no putamen. O parênquima dêsse estava totalmente destruído. Á destruição das células ganglionares e das fibras nervosas seguiu-se uma proliferação compensadora parcial da glia, insuficiente para substituir o parênquima destruído.

Havia alguns astrocitos, formando fibras, não tendo sido encontradas em parte alguma células nevróglícas polinucleadas gigantes de Alzheimer. *Lesões mesodermis* insignificantes.

Thomalla conclui: Dass wir es im vorliegenden Falle Alfred L. klinisch mit einem Torsionsspasmus zu tun haben, ist aus einer Vergleichung mit den früher



beschriebenen Fällen leicht ersichtlich, wenn auch teils fehlende teils nicht zu den gewöhnlichen passende Symptome das Bild unklarer erscheinen lassen <sup>1</sup>.

É conveniente lembrar, com Thomalla, Hall, Thévenard, embora sinteticamente, qual foi a génese do conceito de espasmo de torsão.

Schwalbe, aluno de Ziehen, publicou, em 1908, as histórias clínicas de três irmãos como exemplos de «uma nova e singular fôrma de espasmos tónicos com sintomas histéricos».

Ziehen, tendo observado depois dois casos semelhantes, apresentou, em 1910, um dêstes à Sociedade de Psiquiatria de Berlim sob a rubrica de *Tonische torsionsneurose*.

A fenomenologia dêstes 5 doentes, de origem judio-russa, era essencialmente constituída por uma forma especial de espasmos tónicos que apareciam sobretudo durante a marcha, dando lugar a uma forte torsão com inclinação da cabeça para trás e a fortes torsões e rotações da coluna vertebral cuja região lombar seria sede duma pronunciada lordose.

Além dêstes espasmos, Ziehen refere movimentos do tipo dos tics e do tipo córeo-atetósico.

Ziehen, a-pesar-de não ter encontrado lesões, pensa que os casos referidos não são de natureza histérica. Todavia, considera-os como «uma nevrose degenerativa de contractura» dando-lhe o nome de *nevrose de torsão*, pois considera característica a torsão da coluna vertebral e dos membros.

Oppenheim, em 1911, sob o título de *Disbasia lor-*

---

<sup>1</sup> Comparando o caso Alfredo L. com os casos anteriormente descritos, compreende-se fácilmente que, clinicamente, se trata dum espasmo de torsão, ainda quando o quadro não se apresente com inteira clareza por faltarem alguns sintomas e existirem outros que não parecem caber bem no conjunto.



*dotica progressiva* ou *Distonia musculorum deformans*, publicou 4 observações, dizendo respeito a crianças de origem russo-israelita cuja sintomatologia diferia muito dos casos de Schwalbe e de Ziehen. O ilustre neurologista que não concorda com a denominação de *nevrose de torsão*, pois não acredita na origem nevrótica do síndrome, considera este como uma forma particular de *astasia-abasia*.

Eis a principal fenomenologia dos seus 4 doentes:

Consecutivamente a alguns fenómenos espasmódicos do tipo da contractura intencional das extremidades superiores, em 2 casos, e das extremidades inferiores, nos outros 2, observou uma acentuada lordose com saliência das nádegas e projecção do ventre para a frente, a qual era muito pronunciada na atitude erecta e na marcha (marcha de dromedário) e desaparecia no decúbito ventral ou dorsal<sup>1</sup>.

Segundo o autor tedesco, o fenómeno primacial do quadro mórbido era lordose condicionada, na sua opinião, por uma modificação do *tonus* dos músculos esqueléticos, por um *spasmus mobilis* ou *rigor mobilis de Bostroem*.

O autor relacionou os casos de Ziehen com a *athetosis duplex*.

Finalmente, Flatau e Sterling publicavam 2 casos sob o nome de *Progressiver Torsionsspasmus*.

Em seguida, foram publicadas as observações de Bregmann, de Bonhoeffer e Haenisch, de Abrahamson (New-York, 1913), de Mann, de Maas, etc. A-pesar-de

---

<sup>1</sup> Oppenheim mostrou que havia diferenças essenciais entre os seus casos e os de Ziehen, principalmente a existência de hipotonia no repouso ou ligeira hipertonia localizada e variável e a ausência de movimentos córeo-atetósicos. No que diz respeito a movimentos anormais apenas observou um leve tremor e breves abalos clónicos dos músculos da côxa.



serem designados, por vezes, com nomes diferentes e de terem sido encontrados alguns fenómenos discordantes vê-se que em todos estes casos se tratava duma afecção distónica especial cujas observações se encontravam ligadas entre si por alguns sintomas que existiam concomitantemente em diversos déles. Por isso Hall <sup>1</sup> escreveu :

«Pôsto que haja algumas diferenças entre as descrições de Ziehen e Oppenheim não é duvidoso que nestes casos se trata da mesma forma patológica» — doença de Ziehen-Oppenheim.

Ulteriormente vemos que a idea de histeria é abandonada, admitindo-se, pelo contrário, a existência de alterações cerebrais, embora ignoradas. De facto, o caso de Thomalla referido, teria sido o primeiro em que se fez o exame histo-patológico.

No início atribuiu-se também a máxima importância ao factor étnico em virtude dos primeiros casos terem sido encontrados em israelitas russos ou polacos.

Esta opinião dissipou-se, porque esta cérebropatia orgânica foi encontrada depois em indivíduos de nacionalidades diversas. Thévenard, Cornil e Targowla encontram-na em franceses; Kurt Mendel, em alemães; J. Fraenkel, em americanos; Austregesilo e Aluizio, em brasileiros, etc.

Trata-se duma afecção que se inicia na puberdade (entre os 8 e 18 anos) essencialmente caracterizada por modificações do *tonus* (*distonia*) e por espasmos, em regra, tónicos, interessando de preferência os músculos pélvicos (*tortipelvis*) e do tronco (*torsionâdistonia*), arrastando como consequência uma alteração acentuada da estática do tronco; esta perturbação estática consiste essencialmente numa *lordose* ou numa *cifoescoliose*

---

<sup>1</sup> *Op. cit.*



que, desaparecendo completamente no decúbito dorsal, é muito nítida na atitude erecta mas principalmente na marcha; concomitantemente com as perturbações de ordem tónica podem existir, embora duma maneira inconstante e variável, movimentos involuntários do tipo do tremor, do tipo córeo-atetósico e do tipo mio-clónico. A descrição dêste quadro clínico completa-se não só com a história do nosso caso Ibraina M., atrás referido, mas ainda com a história clínica duma cliente do nosso amigo e distinto colega Dr. Correia Soares, que nos permitiu o seu estudo e que passamos a relatar:

Obs. — D. M. T. A. S. Rapariga de 23 anos, solteira, natural da Figueira da Foz. Pai muito nervoso. Sofre de vez em quando de crises de excitação que o impossibilitam de escrever durante muitas horas, por ficar muito trémulo. Mãe saudável, áparte ligeiras dôres, erráticas, pouco demoradas, algumas vezes acompanhadas de ligeiros edemas periarticulares. Teve um aborto, sem causa apreciável; um filho de 7 meses, muito nervoso e sonâmbulo. Uma tia paterna com crises de perda súbita de consciência, precedidas de alucinações olfactivas. Algumas vezes essas crises eram nocturnas.

A doente foi saudável até aos 12 anos, tendo tido até então apenas sarampo e ligeiras constipações. Foi dessa idade menstruada pela 1.<sup>a</sup> vez, a princípio regularmente e depois, durante cerca de 9 meses, com irregularidade.

Por essa ocasião começou a sofrer de crises nervosas que se traduziam por agitação, falando muito, gesticulando desmedidamente, chorando e rindo com facilidade e sem motivo, praticando inconveniências em casa ou na escola, com estranheza da professora que antes do aparecimento dêste fenómeno a achava dócil e bem comportada. Diz a doente que pressentia essas crises que não sobrevinham ou eram menos intensas e demoradas se lhe déssem água a beber; duraram cerca de 1 ano. Algum tempo depois do seu desaparecimento teve uma bronquite, com muita tosse, acompanhada de vômitos, fenómenos que se dissiparam em poucos dias com uso de brometos. Refere a doente que essa tosse tinha características especiais e diferentes da tosse de outras ocasiões — *tossia para dentro*. Pela mesma ocasião teve violentas dôres de cabeça que duraram algumas semanas e desapareceram por completo. Aos 16 anos, pouco mais ou menos, começou a família a notar que não caminhava como





FIG. 50

*Espasmo de torsão*

anteriormente de uma forma normal. O corpo inteiriçava-se quando avançava a perna esquerda, como se não tivesse movimentos articulares da bacia e braço direito e fazia depois, ao avançar a perna direita, uma extensão forçada do tronco com pronunciada lordose (fig. 50) e deslocamento da bacia para diante.

O braço direito conservava-se sempre vertical, hirtito, não alternando automaticamente os movimentos com o esquerdo.

Estes fenómenos da marcha foram, pouco a pouco, esbatendo-se e 6 meses depois tinham quasi por completo desaparecido. Apenas o braço direito continuava a não alternar com o esquerdo os seus movimentos automáticos, ao mesmo tempo que ia perdendo a força muscular, a ponto de, pouco depois, não poder servir-se d'ele sem auxílio do esquerdo. Cerca de 4 meses depois, a marcha começou de novo a modificar-se e a reproduzir as mesmas características de princípio. Os pés e as pernas arrefeciam-lhe muito e tinha por vezes a sensação de que o pé direito lhe crescia (parestesia pseudomélica), o que a obrigava a parar, se isso lhe acontecia caminhando, para que essa sensação desaparecesse.



Veiu à consulta tempos depois.

*Status* — Marcha anormal com as características referidas; contudo, subindo ou descendo escadas, correndo, ou caminhando curvada para a frente, a distonia de atitude corrige-se consideravelmente. Em decúbito dorsal ou ventral o tronco não apresenta nenhuma particularidade digna de menção.

Reflexos tendinosos exagerados à direita. Ausência de Babinski. Atrofia muscular escápulo-humeral direita e dorso-lombar esquerda. Ao levantar-se da posição resupina, reproduzia as fases características dos movimentos dos myopáticos. A atrofia muscular é digna de nota porque é rara nas doenças extra-piramidais<sup>1</sup>. Sensibilidade normal. Órgãos dos sentidos normais. As pupilas são

<sup>1</sup> As atrofias musculares tem, de facto, sido raramente observadas nas afecções do *extrapyramidium*. Dissémos que este tem funções vaso-motoras, secretoras e tróficas. Numa rapariga de 16 anos que apresentava um síndrome de hipotonia braquial e hipertrofia mamária—Galligaris (Rev. Neurol., T. II, n.º 4, 1923) encontrou perturbações secretórias (hiperhidrose palmar e axilar), vaso-motoras (palidez da mão e da face), térmicas (mão mais quente), e tróficas (diminuição de volume dos músculos do braço, hipertrofia mamária e agenesia pilar do ante-braço direito). A lesão que condicionava este síndrome encontrar-se-ia no sub-córtex (região estrio-talamo-hipo-talamica).

Negro, na sua monografia (1928), falando das perturbações vaso-motoras, secretoras e tróficas dos parkinsonianos descreve nestes atrofias musculares generalizadas ou localizadas a certos grupos musculares e hemiatrofia da língua; esta não seria rara. Lembra também os 3 casos de Mourlon, Colin e Lhermitte em que a atrofia era localizada aos músculos mastigadores, e o caso de Roasende em que ela interessava os músculos da face, da língua, da faringe e da laringe. Casos análogos de atrofias musculares em síndromas extra-piramidais foram observados por Babonneix e Peignaux (atrofia global dos músculos dos membros, num síndrome palidal post-encefalítico em que havia outras perturbações tróficas), por Higier (atrofia muscular num caso de hemi-paralisia-agitante juvenil post-encefalítica), por Fiore (hipotrofia dos membros num caso de hemi-coreia) e por nós não só nesta doente mas também na doente M. S. da consulta externa da Clínica Neurológica que apresentava um síndrome parkinsoniano post-encefalítico com pronunciada amiotrofia da mão esquerda. Seja permitido lembrar que alguns autores descreveram escaras sagradas e dos pés em parkinsonianos.



iguais com reacção pronta à luz. Não há anel pericorneano de Kayser Fleischer. *Fundus oculi* — normal.

*Liquor* — Albumina 0,22 % — Exame citológico-normal — R. W. negativa — Tensão-normal — Urina (conclusões do boletim: hypozotúria e hyperchlorúria). Não acusou elementos anormais. Aparelho cárdio-pulmonar-normal. Aparelho digestivo-normal. O seu tratamento consistiu no seguinte: colete engessado amovível; tónicos; galvano-faradização; escopolamina e hioscina. Cêrca de 2 anos depois a atrofia escápulo-humeral tinha desaparecido por completo, mantendo-se ainda, mas atenuada, a dorso-lombar. A marcha mantém-se com as mesmas características, excepto cêrca de 1 hora depois da injecção de escopolamina e de manhã ao levantar em que caminha durante alguns quartos de hora quasi normalmente. Tem tido um desenvolvimento físico e psíquico normal. Todos os seus órgãos internos funcionam normalmente. Dorme bem.

Intimamente conexo com o *espasmo de torsão* (*Kramppussyndrom* de Foerster) estão as *atitudes de plicatura* do tronco, descritas por Mlle. Levy, por P. Marie, por Thévenard, Guillain e Alajouanine, etc. e das quais é um exemplo o nosso caso seguinte.

Obs. — M. P. F. Rapaz de 7 anos, natural da Ribeira do Olival, Caxarias.

Da análise da ascendência averiguou-se que a mãe é saudável; só teve sezões; não teve abortos. O parto foi normal e o filho nasceu a termo. Aos 4 meses notou que a criança não se endireitava; caía para a frente; verificou também, nessa altura, que ela tinha o pescoço rijo. Supôs o facto sem importância. Aos 7 meses, porém, como tal perturbação persistisse resolveu levá-la ao médico que não ligou ao caso também importância de maior. Ficou tranquila até aos 19 meses, mas como, nessa época, a criança continuasse a caír para a frente mal tentava colocá-la com o tronco direito, levou-a de novo ao médico que lhe aconselhou a praia, preceito que executou só muito depois; tinha o pequeno 3 anos. Nesta altura notou que elle se babava. Aos 4 anos teve uma febre que os médicos classificaram de *tifosa*. Durou 3 semanas. Antes desta fébre tinha a criança principiado a andar só. Logo que ela passou, voltou a caminhar sósinho, embora mal. Desde os 4 anos, a mãe notou que o doente tinha qualquer coisa de estranho nos olhos.

*Status* — *Facies* hipomímica. Sialorreia. Rigidez extra-piramidal muito acentuada no pescoço e nos membros, principalmente



nos membros direitos. Em decúbito dorsal os membros tomam constantemente uma atitude em flexão. Se nesta posição se pede ao doente para fazer a extensão dos membros inferiores executa esse movimento com relativa facilidade. Consegue também abrir as mãos, cujos dedos se encontram, em regra, em flexão, mas não con-



FIG. 51

*Plicatura anterior. Riso espasmódico*

segue fazer a extensão do ante-braço sobre o braço em virtude da rigidez.

Os movimentos voluntários são lentos e difíceis, mas de vez em quando realiza-os com facilidade (kinesia paradoxal). Não caminha só. É preciso ampará-lo.

Sentado na cama há uma certa tendência do tronco a cair para a frente (fig. 51), mas é principalmente na marcha (fig. 52), apenas



possível quando o doente é amparado, que se observa uma forte inclinação do tronco para a frente (*plicatura anterior*).

Ausência de sensibilidade da coluna vertebral tanto à pressão como à percussão. Ausência de qualquer deformação raquídea.



FIG. 52

*Plicatura anterior*

Em decúbito dorsal o tronco não apresenta nenhuma particularidade digna de registo. Há disfagia e disartria.

Reflexos radiais, rotulianos e aquilianos, vivos; reflexos abdominais normais; não há clono da rótula, nem do pé; ausência de



Babinski; funcionamento esfíncterico normal; perturbações sensitivas ausentes; órgãos dos sentidos normais; pupilas de contornos regulares, iguais, reagindo bem à luz e à convergência. Riso e choro espasmódico. Inteligência intacta.

*Liquor*—albumina, 0,20‰; citose, um linfócito por mm.<sup>3</sup> Wassermann negativa.

Oppenheim propôs a substituição do nome de *espaço de torsão* pelo de *distonia*. Todavia, a alteração do *tonus* encontra-se não só na *disbasia lordótica* mas também na atetose dupla, na doença de Wilson e na pseudo-esclerose. Se quisermos, diz Thomalla, que o nome exprima ao mesmo tempo a origem da perturbação tónica obtém-se a designação de *distonia lenticular*<sup>1</sup> a qual abrangeria um grupo Lewandowsky (atetose dupla), um grupo Westphal Strümpell-Wilson (degenerescência lenticular progressiva e pseudo-esclerose) e finalmente, um grupo Ziehen-Oppenheim (espaço de torsão).

Já falámos de atetose dupla. É o momento agora de esboçar algumas noções sobre a degenerescência hepato-lenticular. Assim, poderemos estabelecer melhor as relações existentes entre os 3 grupos referidos.

No Brain de 1912, Wilson<sup>2</sup> descreveu a doença que justamente tem o seu nome e da qual De Lisi fez um profundo estudo, em 1914, a propósito dum caso de observação pessoal, seguido de autópsia<sup>3</sup>.

<sup>1</sup> Esta expressão é algumas vezes empregada como sinónimo de espaço de torsão.

<sup>2</sup> Wilson, *Progressive lenticular degeneration. A Familial Nervous Disease Associated with Cirrhosis of the Liver*. Brain., março, 1912. Este trabalho é uma parte da tese de doutoramento de Wilson defendida na Universidade de Edimburgo em 1911. Algum tempo antes tinha o neurologista inglês feito a descrição da *degenerescência lenticular progressiva* na Sociedade de Neurologia de Londres.

<sup>3</sup> Sob o título de *L'hépatite familiale juvénile à évolution rapide avec dégénérescence du corps strié; dégénération lenticulaire*



Trata-se duma afecção familiar que aparece na juventude, entre os 10 e 25 anos (especialmente em torno dos 15) e que após uma evolução progressiva (de alguns meses a cinco ou mais anos <sup>1</sup>) termina pela morte.

A sua mais característica fenomenologia é a seguinte: tremor bilateral de grandes oscilações, nítido principalmente na parte superior do tronco, acentuando-se com os movimentos voluntários, com a fadiga e com as emoções, cessando no sono e no repouso completo <sup>2</sup>; espasmos musculares tónicos intensos e generalizados; hipertonia generalizada, interessando, em regra, contemporaneamente os músculos sinérgicos e antagonistas, mas de preferência os flexores e que na fase última da doença pode transformar-se numa verdadeira con-

---

*progressive de Wilson* (La semaine médicale, 13 mars, 1912). Lhermitte, Lejonne e Egger relataram um caso de degenerescência lenticular progressiva. Este caso diz respeito a um rapaz de 11 anos que já tinha sido apresentado, em abril de 1906, à Sociedade de Neurologia de Paris por Raymond e Lejonne sob outro aspecto.

<sup>1</sup> Há casos de evolução aguda (1 mês num caso de Howard Royce) e há casos de evolução arrastada (30 anos no IV caso de Hall).

<sup>2</sup> O tremor é na degenerescência hepato-lenticular um tremor intencional e de acção. Isto quer dizer que o tremor aumenta não só nos movimentos voluntários mas também sempre que há um reforço voluntário da innervação da musculatura; êste reforço pode ser acompanhado de efeito motor (movimento) ou servir somente para a fixação estática dos segmentos corpóreos (acção muscular-estática). Este tremor é manifestamente semelhante ao da esclerose em placas que é também um tremor intencional e de acção, caracterizado, segundo Muller, não tanto pelo seu aparecimento na ocasião dos movimentos voluntários mas sim pelo seu aparecimento sempre que há um reforço voluntário da innervação da musculatura. A actividade muscular estática produz mais facilmente o tremor no caso de degenerescência hepato-lenticular (tipo Wilson e tipo pseudo-esclerose) do que no caso da *sclerosis multiplex* e esta é a diferença existente entre o tremor das duas afecções (Hall).



tractura <sup>1</sup>; estereotipia da mímica; disfagia, disartria até à anartria, riso e choro espasmódicos.

Para completar o quadro clínico vamos descrever algumas observações.

A primeira destas, é uma observação do Prof. Elyσιο de Moura, notável pela data em que foi diagnosticada.

Obs. — M. M. Mulher de 37 anos, natural de Eiras, internada na enfermaria de Clínica Neurológica, em 18 de Maio de 1914. Ausência de antecedentes hereditários nevróticos e psicopáticos. Não há alcoolismo nem síflis. Normal o seu desenvolvimento físico e psíquico. Hipertonia muscular difusa. Expressão fisionómica quasi imutável; leve tendência ao riso espasmódico. Normais os movimentos dos globos oculares. Tremor bilateral dos membros superiores mais pronunciado nas mãos; existe no repouso mas é manifestamente exagerado pela realização dos movimentos voluntários. Bradicenesia. A locomoção é difícil com antero-pulsão. A mastigação e a deglutição fazem-se lenta, arrastadamente e a custo. A palavra é monótona, entrecortada, com pausas, por vezes explosiva.

Todos estes sintomas motores, designadamente a disartria e a disfagia são duma intensidade variável de dia para dia, nas diferentes horas do dia, mas não chegam a retroceder completamente e tem uma evolução progressiva. Não há perturbações da sensibilidade superficial nem da sensibilidade profunda, não há perturbações tróficas nem vaso-motoras. Funcionamento esfinctérico normal. Não há fenómenos paralíticos. O reflexo cutâneo plantar efectua-se em flexão, mas em certas ocasiões é quasi imperceptível. O reflexo foto-motor é normal.

A atitude da doente — tronco e pescoço rígido, cabeça imóvel e inclinada para a frente, braços encostados ao tronco, em ângulo recto sobre os ante-braços, joelhos flectidos e encostados um ao outro — é a reproduzida na fig. 53 <sup>2</sup>.

*Liquor* — normal.

<sup>1</sup> Entendemos por contractura uma atitude que não pode ser modificada nem activa nem passivamente (Hall).

<sup>2</sup> Nesta gravura, ao lado, vê-se a doente N. D., observada na Clínica Neurológica de Lisboa.



O fígado é aparentemente normal. Não há aumento volumétrico, nem rede venosa-abdominal, nem ascite. Ausência de pigmentos biliares na urina e de outros elementos anormais. A doente tem emagrecido com o progredimento da doença cujo início parece remontar há proximamente 1 ano. A sua morte ocorreu no ano imediato, encontrando-se o Prof. Elysio de Moura ausente de Coimbra, motivo porque não foi feita a autópsia.

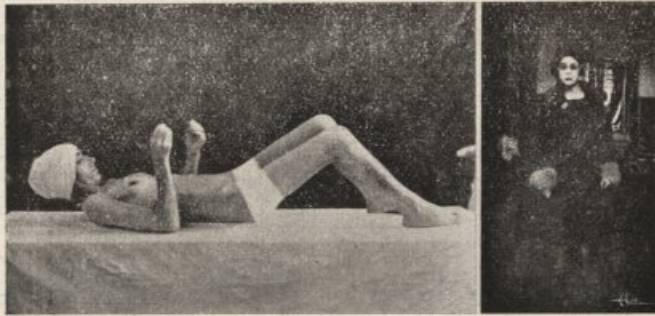


FIG. 53

*Doença de Wilson*

A figura 54 é a fotografia duma doente por nós examinada na Clínica Neurológica de Lisboa; é um caso típico de degenerescência hepato-lenticular (doença de Wilson). Eis a sua história:

Obs. — N. D. Rapariga de 17 anos, natural de Lisboa. Ausência de antecedentes hereditários nevropáticos. A mãe teve dois abortos. A doente N. D. foi saudável até aos 6 anos. Nesta idade, estando um dia a tomar banho teve um grande susto. A mãe relaciona o aparecimento da doença com este susto.

*Status — Facies* oligomímica; fala escandida, explosiva; tremor intencional e de acção, de grandes oscilações, nítido principalmente na cabeça, no tronco e nos membros superiores; nos membros inferiores é insignificante; rigidez generalizada, intensa nos membros inferiores, sobretudo na perna direita onde há o fenómeno da roda dentada; marcha espasmódica. Quando anda distraída em casa tem pequenos intervalos em que está perfeitamente bem. Nessas



ocasiões pode coser, bordar, passar a ferro, etc. Escreve sempre com dificuldade. Quando sai de casa exacerba-se o seu mal.

*Fundus oculi* — normal; pupilas iguais, com reacção normal à luz e à acomodação; ausência de anel pericorneano de Kayser-Fleischer; reflexos rotulianos exagerados; radiais, tricipitais e aquilianos normais; ausência de clono do pé e de clono da rótula; ausência de Babinski; não há perturbações tróficas nem sensitivas; palpação e percussão hepáticas normais; prova da levulose (Rausch e Schilder) positiva; urina normal; reacção de Wasserman no sangue negativa

*Liquor* — normal.

Reproduzimos também (fig. 55) o 1 caso de Hall cuja mais saliente fenomenologia era a seguinte:



FIG. 54

*Doença de Wilson*

Obs. — *Facies* amímic; tremor de acção; movimentos coreiformes e atetósicos; rigidez e lentidão dos movimentos das extremidades; rigidez da língua, por vezes encostada a uma das commissuras bucais; disartria, disfagia; demência e riso espasmódico, diminuição da matidez hepática (Hall).

Em vários casos desta afecção foram encontradas perturbações psíquicas, consistindo, na frase de Wilson, numa *restrição do horisonte psíquico*.

O puerilismo, as lacunas morais, a diminuição de auto-crítica e a eufória dão por vezes ao quadro psíquico, um colorido especial.

«Lorsque la démence accompagne la maladie de Wilson, la chorée de Huntington ou tout autre groupe



morbide apparenté, — escreveu Paul Nayrac, de Lille — le deficit intellectuel présente souvent un allure clinique assez particulière, faite de puérilité et euphorie avec quelques troubles de l'humeur. Peut-être les centres psycho-régulateurs soupçonnés par Camus dans le corps strié ne sont-ils pas étrangers aux caractères cliniques de la «démence extra-pyramidale».

O *substratum* anatomo-patológico consiste numa degenerescência bilateral, simétrica e progressiva do núcleo lenticular, principalmente do *putamen* (fig. 56) <sup>1</sup> e numa cirrose hepática atrófica que não se denuncia pelos sinais clínicos habituais.



FIG. 55  
Doença de Wilson, 1 caso de Hall

Histopatologicamente observa-se uma proliferação nevróglia, protoplasmica, com degenerescência das células ganglionares. Para Wilson a degenerescência das células nervosas seria o facto primitivo consecutivamente ao qual se efectua-

ria uma proliferação nevróglia reaccional insuficiente, o que originaria a formação dum tecido esponjoso; êste, por sua vez, manifestaria uma pronunciada tendência à rarefacção com a formação de cavidades quísticas cuja sede de predilecção seria o *neostriatum*. Bielschowsky pensa, pelo contrário, que a proliferação glial, particularmente na pseudo-esclerose, é do tipo blastomotoso

<sup>1</sup> O *globus pallidus* é atingido duma maneira menos intensa e mais tardiamente.



(*blastomatose Wucherung*) e não do tipo fibrilar o que afasta a idea dum fenómeno reaccional<sup>1</sup> como pretendia a concepção de Wilson.

Por outro lado não custa admitir a formação de cavidades numa neoformação glial primitiva pois que fenómenos análogos se encontram nos gliomas (Bielschowsky).

Nunca foram encontradas lesões de tipo mesodermal o que afasta também a hipótese de processo inflamatório.

Secundariamente às lesões do núcleo lenticular e do caudado, Wilson encontrou uma ligeira degenerescência do sistema de fibras eferentes (ansã lenticular, feixe de Forel, fibras estrio-talâmicas e estrio-luysianas).

Concomitantemente com as lesões cerebrais há, duma maneira constante, como vimos, uma cirrose hepática de grandes nodosidades «sem a qual, diz Wilson, não pode admitir-se nenhum caso no quadro de degenerescência lenticular progressiva.

O fígado (fig. 57), diminuído de volume e deformado, apresenta a superfície coberta de nodosidades, de tamanho variável (de um grão de pimenta ao de uma avelã). Fazendo um corte no tecido hepático, vêem-se zonas

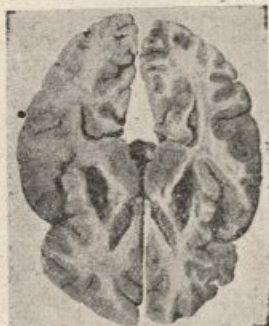


FIG. 56

Amolecimento simétrico com formação de cavidades do núcleo lenticular (Wilson)

<sup>1</sup> Tratar-se-ia aqui duma degenerescência hereditária, manifestando-se por uma dupla tendência: 1.ª) por uma lenta necrobiose das células ganglionares; 2.ª) por uma proliferação glial blastomatosa mais ou menos acentuada. Estes fenómenos seriam paralelos. A proliferação nevrógica explicar-se-ia, segundo Bielschowsky, pela existência duma faculdade innata, congénita em virtude da qual o tecido nervoso proliferaria duma maneira primitiva.



claras alternando com zonas mais carregadas; as primeiras correspondem a septos de tecido conjuntivo que isolam as segundas constituídas por ilhotas de parênquima glandular. Ao exame microscópico, Wilson observou: porções de tecido hepático conservadas, outras degeneradas, outras ainda sede dum processo de activa regeneração. Tratar-se-ia duma cirrose benigna caracterizada não só por esta faculdade de regeneração do parênquima, mas

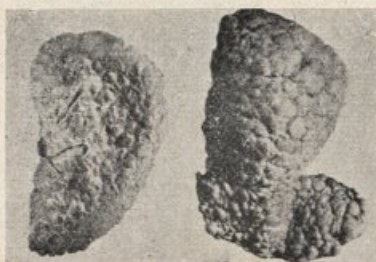


FIG. 57  
Cirrose hepática de grandes nodosidades  
(Wilson)

também pela sua rica vascularização. Kleiber, de facto, chamou a atenção para a extraordinária riqueza em vasos dos septos conjuntivos <sup>1</sup>.

A cirrose é do tipo mixto, intra e extralobular; o tecido conjuntivo que parte do espaço porto-biliar ora envolve a su-

perficie dos lóbulos ora penetra no seu interior fragmentando-os.

Vejamos agora qual é o quadro fenomenológico da pseudo-esclerose de Westphal-Strümpell; simultaneamente salientaremos os pontos de contacto existentes entre este tipo mórbido e a doença de Wilson. Concluiremos, com diversos autores (Strümpell, Maas, Bostroem e Hall), que as duas formas mórbidas referidas não constituem já uma doença distinta mas são apenas expressões sintomáticas duma mesma entidade nosológica, a *degenerescência hepato-lenticular*.

Westphal, em 1883, descreveu numa memória, já

<sup>1</sup> A regeneração hepática é acompanhada por uma regeneração vascular muito mais intensa do que a que se observa na forma ordinária da cirrose de Laennec.



referida, os dois primeiros casos de pseudo-esclerose, observados respectivamente num rapaz de 18 anos e num homem de 30, tendo concluído: «dass es eine allgemeine Neurose giebt (die man vielleicht, wenn auch nicht sehr glücklich als Pseudo-esclerose bezeichnen Koennte) welche weder in ihren Symptomen, noch in ihrem Verlaufe von dem hœufigsten vorkommenden Symptomen-Komplex der multiplen cerebro-spinalen grauen Degeneration unterschieden werden kann»<sup>1</sup>. Estas palavras mostram que o autor considerava esta afecção como uma nevrose, opinião perfilhada por Souques<sup>2</sup>, em 1891, por Babinski<sup>3</sup>, em 1895, por Pierre Marie<sup>4</sup> em 1904.

Strümpell, pelo contrário, tendo observado dois casos desta afecção em 1898 e um outro em 1899, apesar de não ter encontrado lesões de nevraxe, afirmou a natureza orgânica da pseudo-esclerose. O ilustre neu-

<sup>1</sup> Há uma nevrose comum (que podia talvez designar-se, embora não muito felizmente, pseudo-esclerose) a qual nem nos sintomas nem no seu curso, pode ser diferenciada do complexo sintomático, mais freqüentemente encontrado, da degenerescência cinzenta múltipla cérebro-espinhal.

<sup>2</sup> Souques, *Contribution à l'étude des syndromes hystériques «simulateurs» des maladies organiques de la moelle épinière*, 1891. A histeria, dizia Souques, manifesta-se freqüentemente sob o aspecto de esclerose em placas.

<sup>3</sup> Babinski, *Etude anatomique et clinique sur la sclérose en plaques*, 1895.

<sup>4</sup> Pierre Marie, *Traité de Médecine* (Charcot, Bouchard, Brissaud). Pierre Marie a propósito do diagnóstico diferencial entre a esclerose em placas e a histeria, que na sua opinião é a causa do maior número de erros de diagnóstico, escreve: «C'est encore dans l'existence de l'hystérie qu'il faut peut-être rechercher l'explication des cas observés par Westphal, et plus récemment par Strümpell (1898), dans lesquels certains auteurs disent avoir constatés les symptômes de la sclérose en plaques la plus franche alors qu'à l'autopsie il ne leur fut possible de trouver aucune lésion rappelant de près ou de loin celles qui constituent cette maladie».



rologista de Leipzig que encontrou uma cirrose hepática na última observação referida, atribui uma origem heredo-luética aos seus 3 casos, porque um deles tinha nariz em sela e os outros dois cicatrizes na laringe.

Podemos agora, após estas notas, descrever o quadro sintomatológico da pseudo-esclerose que se aproxima por alguns dos seus elementos da esclerose em placas, mas que por outros (nistagmo, lesões do nervo óptico, hipertonia do tipo piramidal, paralisias oculares, paresia, sobretudo dos membros inferiores, marcha pareto-espástico-ataxica, perturbações esfinctéricas, sinais cerebelares, ausência de pulsões, perturbações da sensibilidade fugazes, ausência de anel pericorneano, ausência de lesões hepáticas e de hipertrofia do baço, início em idade mais avançada, etc.) se afasta dela, como pôs claramente em evidência Oppenheim. Doença do sistema extra-piramidal, atinge de preferência indivíduos jovens (15, 30 anos) e aparece sem causa apreciável, por um tremor intencional, não muito rápido, de grandes oscilações. Este tremor que se exagera nos estados emotivos é principalmente nítido na cabeça, na parte superior do tronco e nos braços, enfim na parte superior do corpo, onde, por vezes, existe uma verdadeira vacilação. A êste sintoma essencial junta-se, a breve trecho, um leve grau de hipertonia; esta condiciona uma discreta amímia facial e imprime à marcha um certo carácter de espasticidade. Não existem os clássicos sintomas da pirâmide. Pelo contrário, são freqüentes os fenómenos do tipo pseudo-bulbar (disfagia, disfonia, disartria, riso e choro espasmódico) e a fala apresenta-se, por vezes, intensamente escandida, semelhante à da esclerose em placas. Observam-se, com freqüência, nesta afecção, ictos apoplectiformes e epileptiformes; na maioria dos doentes há um característico anel pigmentar do bordo externo de córnea (anel pericorneano de Kayser-Fleischer) que pode encontrar-se também, embora mais



raramente, na doença de Wilson (caso de Pollock e Sjövall-Söderberg). Perturbações psíquicas, tais como irritações, acessos de cólera, confusão mental, alucinações, são constantes e precoces.

Nos períodos avançados pode observar-se a demência (Galligaris).

A evolução da pseudo-esclerose é menos regularmente progressiva que a da doença de Wilson; remissões e exacerbações podem interromper ou tornar sinuoso o seu longo curso (20, 30 anos), embora este seja inexorável e leve à morte que sobrevém após um icto apoplectiforme ou como consequência de debilidade geral.

Obs. — J. F. Homem de 32 anos (fig. 58), pescador, natural da Carapinheira do Campo. Nada de notável na ascendência. Foi saudável até aos 19 anos

Tinha esta idade, quando lhe apareceu um tremor que o doente atribuiu ao facto de se ter lançado ao rio vestido na ocasião duma desordem.

Primeiramente interrogado sobre a existência no seu passado de qualquer sinal que nos fizesse suspeitar uma encefalite (febre, delírio, hipersonia ou insônia, diplopia, sialorreia, etc.) não acusou



FIG. 58  
*Pseudo-esclerose*



o menor sinal de tal afecção que à primeira vista se encontraria aqui em causa (síndrome parkinsoniano post-encefálico).

Aos 20 anos teve uma pneumonia e aos 23 as sezões mas estas não modificaram a doença iniciada aos 19 anos que o incomoda sobretudo pelo *tremedeiro*.

*Status* — Tremor intencional e de acção, generalizado, mas mais saliente na cabeça, na parte superior do tronco e nas extremidades superiores (fig. 59); é um tremor amplo não muito rápido

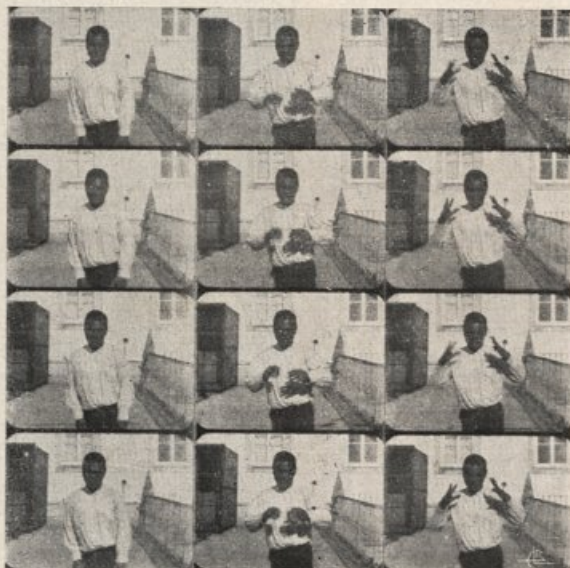


FIG. 59-

*Tremor intencional e de acção*

que aumenta com o refôrço voluntário da innervação, com as emoções, diminui no repouso e cessa no sono. Rigidez extra-piramidal mais acentuada à esquerda. Amínia, leve disfagia, leve disartria, riso espasmódico. Ausência de sinais da via piramidal. Fôrça muscular intacta. O doente é pescador e nada, mesmo agora, com muita facilidade; as suas perturbações atenuam-se na água. Durante a sua permanência na enfermaria de N. H. teve dois leves ictos. Movimentos oculares normais. Ausência de anel pericorneano de Kayser-Fleischer e da opacidade do cristalino (Oloff e Siemerling).



Do boletim oftalmológico consta: «reflexos, meios transparentes e fundos normais. Agudesa visual normal (Donders) ( $VoD=\frac{5}{5}$   $VoE=\frac{5}{5}$ ). Não há escotoma central para o vermelho nem para o verde. Campos visuais simples e cromáticos normais. Pupilas de contornos nítidos e de côr normal; não há o mais pequeno grau de descoloração da parte temporal da retina». (Dr. Júlio Machado). Sob o ponto de vista psíquico nota-se uma certa instabilidade emocional, uma certa irritabilidade.

*Liquor* — Albumina 0,40‰; citose 2,5 linfocitos por  $mm^3$ . Wassermann negativa; Pandý negativa.

O fígado não era palpável e a percussão mostrou-nos que a zona de matidez hepática estava diminuída, o que foi confirmado pelo exame radioscópico de abdomen praticado pelo malgrado e distinto radiologista dos Hospitais da Universidade — Dr. José Rodrigues. No boletim radioscópico lê-se: «Exame radioscópico do abdomen, feito de pé com incidência de trás para diante e em decúbito horizontal com incidência de baixo para cima mostrou redução da sombra do fígado como mostra o calco junto. Os contornos diafragmáticos não se deformam nas inspirações profundas». (Dr. José Rodrigues).

Não havia sintomas hepáticos: nem ictericia, nem ascite, nem rêde venosa abdominal peri-umbilical, nem perturbações gastro-intestinais, nem esplenomagalia, etc.<sup>1</sup>. Análise de urina-normal.

A palpação, a percussão e o exame radioscópico revelam a atrofia do fígado, o que nos leva a crêr na existência duma cirrose.

Como os habituais sinais duma insuficiência hepática são ausentes, torna-se necessário recorrer, nestes casos, aos meios laboratoriais para confirmar ou infirmar a existência dum estado deficiente hepático<sup>2</sup>.

<sup>1</sup> Nalguns casos de degenerescência hepato-lenticular, foram observados sintomas hepáticos isolados: ictericia (em 2 casos de Wilson); ascite (num caso de Sjövall-Söderberg e no v caso de Wilson); nalgumas observações havia dôres sob a arcada costal, noutras esplenomegalia, noutras perturbações gastro-intestinais, etc.

<sup>2</sup> A presença de urobilina na urina é, como sabemos, considerada como um elemento de valor na diagnose de insuficiência hepática. No que diz respeito aos doentes que apresentam a doença de Wilson ou a pseudo-esclerose os resultados não são concordantes e por isso o estudo da urobilinúria não é um meio rigoroso para apreciar o estado funcional do fígado, nestes casos. Este facto é corro-



Praticámos no nosso doente J. F., com o auxílio do nosso amigo e colega Dr. Miguel Ladeiro, a prova de levulose; obtivemos resultado positivo, ao contrário da prova de hemoclasia digestiva, que foi negativa.

Em Clínica Neurológica, ao lado da prova da levulose, tem sido aplicada no exame do funcionamento hepático a prova da galactose; administra-se *per os* 40 gr. de galactose em 500 c.c. de água de manhã em jejum. Segundo Wörner, nestas condições, somente a expulsão de 3 gr. de galactose e mais, é considerada como patológica<sup>1</sup>. Não nos foi possível applicá-la ao nosso doente.

borado pela opinião de Leyser\* que considera a urobilinúria e a crise hemoclásica de Widal simplesmente como fenómenos vago-simpáticos.

Pelo contrário, a prova de levelosúria alimentar como a empregaram Rausch e Schilder, deu resultados constantemente positivos.

Administram-se *per os* cem gramas de levulose; se encontrarmos levulina na urina 2 a 6 horas depois é provável, senão absolutamente certo, diz Wilson, que a insuficiência hepática existe.

Em conformidade com esta afirmação, Strauss observou que a prova da levelosúria alimentar era positiva em 80% dos casos de cirrose hepática. Na ictericia catarral e na sífilis seria positiva em 70% dos casos\*\*.

Esta prova, tendo sido feita pelo Prof. António Flores na doente N. D., deu resultado positivo.

<sup>1</sup> Bauer obteve 100% dos resultados positivos com a prova de galactosúria, na ictericia catarral, na ictericia infecciosa e na cirrose de Laënnec.

Falk e Saxl obtiveram resultados inconstantes. Os alemães, no entanto, dão muito valor a esta prova nas condições acima referidas. Kahler e Machod estudam não só a galactosúria mas também a galactosemia.

\* A opinião de Leyser está de acôrdo com as investigações de Karplus e Kreidl sobre os centros vegetativos do cérebro e com o papel desempenhado pelo vago-simpático na produção da albumina e do glicogénio, segundo Müller e Greving. A prova de Falta. Högler e Knoblock da urobilinúria provocada pela ingestão de 3 gr. de extrato de bilis também não tem valor algum; Brulé salientou, de facto, que a ingestão experimental da bilis, provocando uma intoxicação grave, pode originar um estado de insuficiência hepática. A prova do mel de Filinski ou de uribilinúria provocada pela ingestão de 150 gr. de mel é empregada por alguns autores (Noël Fiessinger e Henry Walter).

\*\* No entanto em indivíduos normais podia encontrar-se positiva em 10% dos casos. Hohlweg chegou a conclusões idênticas às de Strauss.



Não conseguimos, também, fazer nêle a prova da Rosa de Bengala (Kerr e Epstein)<sup>1</sup>; esta é uma boa prova para pôr em evidência a insuficiência hepática na degenerescência hepato-lenticular-facto confirmado pelo caso de Cathala e Olivier.

Não foi nosso intuito fazer nêste trabalho nem o emprêgo nem a crítica dos numerosos métodos de exploração funcional do fígado, cujo valor é altamente discutido<sup>2</sup>; quizemos sòmente referir-nos àqueles que são freqüentemente empregados pelos neurologistas. E' a única forma de confrontarmos os nossos resultados com os dêles e de chegarmos a conclusões idênticas ou opostas.

Concluimos que o nosso doente é um caso típico de degenerescência hepato-lenticular; colocamo-lo no grupo de pseudo-esclerose, a-pesar-de não haver anel pericorneano, em virtude da existência de ictos e da intensidade do tremor que domina o quadro clínico.

Sob o ponto de vista anatomo-patológico a nevraxe, na pseudo-esclerose, é normal ao exame macroscópico. Os conhecimentos actuais sôbre a histopatologia da degenerescência hepato-lenticular devem-se principalmente a Alzheimer, a Taussig, a Stoeker, a Hall, a Sarbó, a Spielmeyr, a Bielschowsky.

<sup>1</sup> Esta prova destinada, como a do azul de metilano, a do salicilato de sódio, a do *indigo-carmin*, a da *ftaleina tetracolorada*, a indicânúria experimental e glicorunúria provocada, — ao estudo da função anti-tóxica, consiste em injectar na veia còrante na proporção de 15 miligr. por cada 10 quilos de peso; 45' depois tira-se o sangue e doseia-se o còrante, comparando-o com solutos padrões.

<sup>2</sup> Este facto é posto em evidência por Geza Hetinyi (citado Noël Fiessinger e Henry Walter. *L'exploration Fonctionnelle du Foie et insuffisance hépatique*), para a hiperglicemia e a glicosuria alimentar (Prova de Colrat).

Os métodos mais freqüentemente empregados em clinica são os seguintes: função glicogénica (prova da levulose, prova da galactose); função de elaboração azotada (coeficiente azotémico, coeficiente de imperfeição ureogénica de Maillard, coeficiente amoniacal corrigido (C. A. C.), cálculo do azoto residual (sangue), prova da ureia); função anti-tóxica (prova de ftaleina tetracolorada); funções pigmentares — urina (urobilina, pigmentos biliars, sais biliars) — sangue (índice ictérico, dosagem de bilirubina).



Alzheimer, em 1911, fez um estudo anatomo-patológico completo num caso de pseudo-esclerose de Hoesslin. Não havia alterações macroscópicas. Pelo contrário, ao exame microscópico o distinto histopatologista encontrou uma proliferação nevróglia difusa, interessando a maior parte do nevraxe e acompanhada

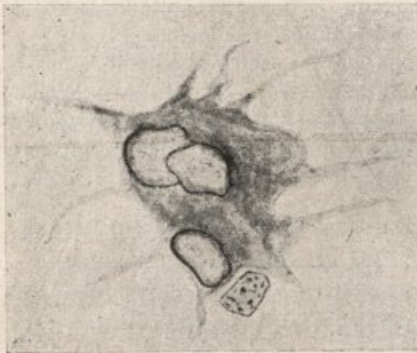


FIG. 60  
Célula polinucleada gigante de Alzheimer (Hall)

da degenerescência das células ganglionares; esta era mais intensa nas regiões onde era mais abundante a nevróglia patológica. A glia dos núcleos basais apresentava uma certa tendência à destruição ou melhor à rarefacção, mas nunca foram observados pelos autores nem amolecimentos, nem cavidades, de

modo que, ao contrário do que sucedia com a doença de Wilson, era mantida a arquitetura geral do nevraxe.

Não havia, além disso, lesões dos tecidos mesodermiais.

Para Alzheimer é essencialmente característico das lesões da pseudo-esclerose o aparecimento, na quási totalidade do nevraxe, mas principalmente no *corpus striatum*, na *pons Varolii*, no *parathalamus* e no *nucleus dentatus cerebelli*, de células polinucleadas gigantes. Estas células que hoje são conhecidas sob o nome de células polinucleadas gigantes de Alzheimer, possuem vários núcleos, longos prolongamentos e abundante citoplasma (fig. 60).

Concomitantemente com as lesões encefálicas há na pseudo-esclerose uma cirrose hepática de grandes nodo-



sidades, análoga à doença de Wilson, isto é, clinicamente latente <sup>1</sup>.

Vejamos agora as relações que existem entre a pseudo-esclerose e a doença de Wilson.

Strümpell, em 1913, na reunião neurológica de Breslau, ao discutir um caso de pseudo-esclerose, salientou já as estreitas relações existentes entre esta e o *morbus Wilsonii*, terminando por afirmar a identidade das duas doenças. Oppenheim e Maas, em 1916, expuseram uma opinião idêntica; para os autores não há uma diferença essencial, uma separação nítida entre as duas entidades nosográficas.

Corroboram estas opiniões a observação de Higier <sup>2</sup>, que encontrou numa família, ao lado de casos de pseudo-esclerose, casos de doença de Wilson.

Bostroem, em 1917, no Congresso de Neurologia e Psiquiatria de Hamburgo, afirmou-se partidário deste modo de ver.

Os elementos comuns à pseudo-esclerose e à degenerescência lenticular progressiva são, de facto, em grande número: início na juventude <sup>3</sup>, carácter familiar, evolução progressiva, cirrose hepática, predomínio das lesões no *striatum*, ausência de lesões do tipo mesodermal, formas gliais típicas.

Alguns sintomas (tremor intencional, rigidez do

---

<sup>1</sup> Como vimos, tratava-se duma cirrose atrofica de grandes nodosidades. Sob o ponto de vista histológico encontram-se faxas de esclerose anular que circunscrevem ilhotas arredondadas de parênquima com evidentes fenómenos de regeneração do tecido hepático. O tecido conjuntivo que constitui as faxas de esclerose é caracterizado também pela extraordinária abundância de vasos.

<sup>2</sup> Higier — *Zur klinik familiären Formen der wilsonschen lenticular degeneration und der Westphal — Strümpellschen Pseudosclerose*. Zeits. f. d. g. Neurol. n. Psych., 1914.

<sup>3</sup> No 3.º caso de Spiller a doença apareceu aos 41 anos.



tipo extra-piramidal, bradiartria, disfagia, perturbações psíquicas) são também comuns às duas formas mórbidas.

No entanto, há algumas diferenças, embora estas sejam, até certo ponto, explicáveis.

Hall propôs o critério da hipertonia como base diferencial da sintomatologia motora dos dois tipos clínicos.

Na degenerescência lenticular progressiva prevalece a hipertonia, ao passo que na pseudo-esclerose o sintoma mais saliente é um tremor, de grandes oscilações, rítmico e lento.

A hipertonia dos músculos fonadores quando não é muito intensa produz a bradilalia; esta, associada a um factor espasmódico, mais ou menos pronunciado, constitui a perturbação da fala característica da pseudo-esclerose. Na doença de Wilson, em que a hipertonia atinge um grau mais elevado, haverá disartria ou mesmo anartria. Explica-se, dum modo idêntico, a razão porque a disfagia é pouco acentuada na pseudo-esclerose e, pelo contrário, é muito intensa na degenerescência lenticular progressiva (Hall).

A estas diferenças há a acrescentar a maior gravidade das perturbações psíquicas, a existência de ictos apoplectiformes e epileptiformes e do anel pericorneano de Kayser-Fleischer, na pseudo-esclerose.

As investigações histopatológicas dos últimos tempos assim como as observações de formas anatomo-clínicas de transição ou passagem entre a pseudo-esclerose e a doença de Wilson, vieram, de facto, confirmar as opiniões de Strümpell, Oppenheim, Maas e Bostroem, segundo os quais elas são expressões sintomáticas da mesma entidade nosográfica, a *degeneratio hepato-lenticularis*.

Pondo em paralelo, como fez Hall, as lesões descritas por Wilson na degenerescência lenticular progressiva com as descritas por Alzheimer na pseudo-esclerose,



a um exame superficial ficamos convencidos de que há uma grande diferença de *substratum* anatomo-patológico entre elas.

Na pseudo-esclerose não há alterações macroscópicas e sob o ponto de vista histopatológico encontra-se um processo cerebral difuso que interessa uma grande extensão do encéfalo, por exemplo, o *corpus striatum*, o *hipothalamus*, a *pons*, o *nucleus dentatus* e o *cortex cerebri*; na doença de Wilson, pelo contrário, as lesões macroscópicas — amolecimentos ou cavidades — localizam-se estritamente ao núcleo lenticular. Todavia, o processo histopatológico é fundamentalmente o mesmo, visto que em ambos os casos há uma proliferação nevróglia blastomatosa (Bielschowsky) ou protoplasmica (Nayrac), não fibrilar, a qual não é acompanhada por fenómenos do tipo inflamatório.

As lesões na pseudo-esclerose localizam-se também de preferência nos núcleos da base.

A confirmar a identidade dos dois estados mórbidos estão também as observações da doença de Wilson cujas lesões não estavam exclusivamente localizadas no *nucleus lenticularis*; estas constituem, assim, sob o ponto de vista histopatológico, formas de passagem entre a degenerescência lenticular progressiva e a pseudo-esclerose.

Stoecker<sup>1</sup>, por exemplo, em 1914, descreveu um caso de *morbus Wilsonii*, cujo exame histopatológico revelou ao lado de lesões macroscópicas idênticas às de degenerescência lenticular progressiva, lesões microscópicas difusas análogas às descritas na pseudo-esclerose, não faltando inclusivamente as células polinucleadas gigantes de Alzheimer.

O 1 caso de Hall era clinicamente, como vimos, um caso de doença de Wilson. Ao exame histopatológico,

---

<sup>1</sup> Citado por Hall.



o distinto neurologista encontrou, além duma lesão em foco do *putamen*, um processo difuso de proliferação nevróglia, acompanhado de degenerescência das células ganglionares; êste processo estendia-se a quasi todo o cérebro.

Spielmeyer <sup>1</sup>, fez o estudo histopatológico de 6 casos de degenerescência hepato-lenticular <sup>2</sup>; as suas investigações, tendo demonstrado a identidade da natureza das lesões na doença de Wilson e na pseudo-esclerose, vieram confirmar a opinião dos neurologistas que consideram êstes dois estados mórbidos como variações da expressão clínica dum processo anatomo-patológico que é essencialmente o mesmo. Em três casos, de facto, as lesões consistiam numa combinação das habitualmente encontradas nos dois tipos mórbidos referidos.

Saiz de Trieste, num caso cuja diagnose clínica diferencial entre a doença de Wilson e a pseudo-esclerose era impossível, encontrou no exame microscópico um processo anatomo-patológico difuso, idêntico ao da pseudo-esclerose e que interessava o *corpus striatum*, o *cortex cerebri*, o *thalamus*, o *nucleus dentatus*, o *locus niger*, o *grisea pontis Varolii* e a *oblongata*.

Paul Nayrac <sup>3</sup> publicou na *Revue Neurologique* uma observação interessante, sob o prisma aqui analisado, pois era, tanto clínica como anatomo-patologicamente, um caso intermediário ou de passagem entre as duas expressões sintomáticas de *degeneratio hepato-lenticularis*.

As lesões na degenerescência lenticular progressiva são, na realidade, muito mais difusas do que Wilson supunha. Tschugunoff, por exemplo, num caso de

<sup>1</sup> Citado por Hall.

<sup>2</sup> Dois casos de pseudo-esclerose, três de doença de Wilson e um cujo diagnóstico foi incerto.

<sup>3</sup> Paul Nayrac — *Rev. Neurol.*, n.º 6, 1923 e n.º 2, 1924.



evolução rápida (17 meses) observou que além do *putamen* se encontravam lesados outros territórios do nevraxe: *nucleus ruber*, *nucleus dentatus*, zona prerolândica do *cortex cerebri*, etc. A conclusão lógica a tirar destes factos é que nos casos de *morbus Wilsonii* em que foram descritas apenas lesões no núcleo lenticular estas deviam existir também noutros departamentos encefálicos e se não foram descritas é porque não foram procuradas por se suporem inexistentes.

Todos estes factos teem o alcance que o nosso espirito facilmente apreende; assentam sôbre uma base anatómica indestrutível o conceito da degenerescência hepato-lenticular, tal como o esboçaram Strümpell, Oppenheim, Maas e Bostroem e definitivamente o edificaram Taussig de Praga <sup>1</sup> e o dinamarquês Hall.

Este conceito foi, de facto, sólidamente estabelecido sobretudo por este último. Na sua notável monografia (1921) o autor faz não só a análise minuciosa de 68 casos de degenerescência hepato-lenticular dispersos na literatura, incluindo 4 observações pessoais, mas estuda profundamente os problemas relativos à fisiopatologia extrapiramidal, alicerçando duma maneira indestrutível o conceito da degenerescência hepato-lenticular. Eis a razão porque há hoje a tendência para dar à doença de Wilson e à pseudo-esclerose o nome comum de *degeneratio hepato-lenticularis Hallii seu morbus Hallii*, apesar do desacôrdo da escola italiana.

Resta-nos agora falar, ainda que muito brevemente, sôbre a obscura etiogénese desta entidade mórbida.

---

<sup>1</sup> Taussig, tendo examinado, em 1920, sob o ponto de vista histopatológico, os casos de Stoecker, de Fischer, de Lhermitte, de Schulze e de Yokohama, e sob o aspecto clinico além duma observação pessoal, os casos de Stier e Söderberg, concluiu que a doença de Wilson e a pseudo-esclerose são apenas dois tipos da mesma entidade mórbida.



Segundo Wilson, inicialmente adoeceria o fígado e num segundo tempo uma toxina de origem hepática, de natureza desconhecida, iria actuar, em virtude duma electividade especial, sobre o núcleo lenticular (*teoria da precessão hepática*).

Para Bostroem tanto as lesões do fígado como as do núcleo lenticular resultariam duma intoxicação endógena de origem intestinal (*teoria enterogénea*).

Tratar-se-ia, pois, segundo estes autores, duma doença adquirida resultante duma acção tóxica de origem hepática ou intestinal, opinião perfilhada por Economo, por Sjövall-Söderberg <sup>1</sup> e por Buscaino <sup>2</sup>.

Hall e Nayrac criticaram, com razão, estas opiniões, lembrando em primeiro lugar que as lesões cerebrais na degenerescência hepato-lenticular não possuem as características próprias das encefalopatias tóxicas e, por outro lado, que as cirroses comuns nunca se fazem acompanhar dum complexo sintomático análogo ao da *degeneratio lenticularis*. No entanto, o mais sólido argumento apresentado contra a hipótese da génese hepatogénea dos quadros neurológicos em questão é, sem dúvida, o facto de terem sido encontrados, por diversos autores, complexos cérebro-hepáticos em que a análise histopatológica demonstrou que as lesões cerebrais eram primitivas.

---

<sup>1</sup> Sjövall-Söderberg escreveu: « Concebe-se que afecções intestinais de causas diversas possam produzir um veneno perfeitamente definido, mas ainda desconhecido, que determine lesões cerebrais por intermédio do fígado e do baço, ou antes que tem, desde o principio, afinidade para todos estes órgãos. » Porém, estes autores admitem a existência dum factor endógeno « consisting in a certain chemical disposition in liver (and brain) to the hypothetical intestinal poison ».

<sup>2</sup> Buscaino admite que tanto as lesões hepáticas como as lesões cerebrais são resultantes da presença na circulação de aminas anormais de génese intestinal.



Nayrac apresentou num trabalho recente <sup>1</sup> sete casos, de diversos autores, pertencentes a êste tipo <sup>2</sup>; nestas observações anatomo-clínicas as lesões cerebrais encontraram-se num estado de evolução mais adiantado do que as hepáticas.

Abandonando, pois, a teoria que considera o fígado o *primum patiens*, chegamos à *teoria da simultaneidade* segundo a qual tanto a lesão hepática como a do *nucleus lenticularis* seriam a conseqüência da perturbação do desenvolvimento, duma abiotrofia no sentido Gowers. Esta teoria, defendida primeiro por Higier e Stoecker, foi perflhada e exposta por Hall, embora com uma leve modificação, pois o ilustre neurologista admite além duma anomalia constitucional heredo-familiar, um factor exógeno (traumático, tóxico, etc.).

As lesões cerebrais e hepáticas seriam «dois processos paralelos produzidos pela mesma causa, a falta de capacidade vital dos dois órgãos»; o elemento exógeno originaria produtos anormais de intercâmbio orgânico que iriam lesar o sistema constitucionalmente débil.

Esta teoria foi discutida por Nayrac, que acha inverosímil o facto de o processo abiotrófico se situar precisa e electivamente no cérebro e no fígado, órgãos de ontogenia, funções biológicas e propriedades físico-químicas inteiramente diferentes.

Como, além disso, nalguns casos teria sido observada uma congestão hepática intensa acrescenta: «la congestion intense que nous avons notée dans le foie

---

<sup>1</sup> Um caso de doença de Hall; um caso de coreia crónica; um caso de neuropticomielite aguda; quatro casos de encefalite epidémica.

<sup>2</sup> Nayrac, *Sobre ciertas sinergias patológicas entre el hígado y el encefalo*. *Rev. Argent. de Neurol. Psych y Med. Leg.* Num. 12, 1928. Este trabalho é o complemento dos trabalhos do mesmo autor, já citados, publicados na *Revue Neurologique*.



s'accorde mal d'abord avec l'idée d'un processus d'épuisement, et ensuite, si les lésions cérébrales et hepáticas sont parallèles, avec l'absence totale de réaction vasculaire dans les centres nerveux »<sup>1</sup>.

Já Ottonelo, Di Giacomo, Runge e Hagemann tinham notado que, nestes casos, não havia paralelismo entre a gravidade do compromisso hepático e a da fenomenologia neurológica.

Alguns autores (Pelissier) consideram a degenerescência hepato-lenticular como um síndrome que, podendo ser originado por causas diversas<sup>2</sup>, teria como factor etiogénico principal a encefalite epidémica.

De facto, é conhecido o síndrome wilsoniano post-encefalítico de que são exemplos os casos de Rossi, de Westphal e Sioli, de Roger, de Bolsi, de Déchaume e Péhu, de Kleine, de Nayrac e Bataille, de Francioni, de Luzzat e Rietti, etc.

Nestes casos, a encefalite, infecção geral, actuaria simultâneamente sôbre o cérebro e o fígado.

A encefalite epidémica, cuja afinidade para o *extrapyramidium* já por nós foi posta em evidência, provocaria, com uma certa constância, lesões hepáticas, como tenderiam demonstrar as investigações de Tito Rizzo<sup>3</sup>.

Todavia, nós sabemos, e a confirmá-lo estão os trabalhos de Maggendorfer, de Pette, de Verga e Uluhogian, de D'Antona e Vegni, etc., que as lesões do fígado, nestes casos, não são constantes e quando existem, não são « características nem uniformes ».

Deve notar-se áinda que, exceptuando a observação

<sup>1</sup> Nayrac, *Op. cit.*

<sup>2</sup> Segundo Dechaume o síndrome wilsoniano teria sempre uma origem infecciosa.

<sup>3</sup> Tito Rizzo, *Lesioni istopatologiche del fegato nell'encefalite epidémica specialmente nelle forme croniche.* — *Riv. di patol. nerv. e ment.*, fasc. 1 e 2. 1924.



de Rossi, na qual havia indiscutivelmente uma cirrose hepática <sup>1</sup>, nos outros casos as lesões não seriam diferentes das causadas por certos estados infecciosos (bronco-pneumonia, pneumonia, septicemia, tuberculose, sífilis, etc.) — *hepatite infecciosa*.

O conceito de Pelissier não pode ser admitido duma maneira integral, essencialmente, porque ao lado do síndrome wilsoniano existe indiscutivelmente a doença de Wilson, protopática, criptogenética, doença familiar, cujas lesões não são infecciosas, nem tóxicas, mas ligadas a um factor constitucional de evolução anómala da glia.

Nayrac, tendo encontrado numa observação de degenerescência hepato-lenticular (doença de Hall), já referida, profundas alterações do *tuber cinereum* emite a hipótese de que a distrofia hepática wilsoniana seria a consequência da lesão daquele território do nevraxe. As investigações dos últimos tempos tendem, de facto, a demonstrar que os núcleos cinzentos infundibulares desempenham um papel culminante no metabolismo geral, particularmente no das gorduras e dos hidratos de carbono. Sendo assim, diz Nayrac, nada custa a crêr que haja íntimas relações funcionais entre esses núcleos e o fígado, agente principal daquele metabolismo.

Dêste modo, chegamos insensivelmente à *teoria de precessão cerebral de Orzechowski*, exposta também, entre outros, por L. Papadato num trabalho da clínica do Prof. Obrastzoff, de Odessa <sup>2</sup>.

Segundo esta teoria as lesões hepáticas são secundárias às lesões cerebrais.

De facto, sob a influência não só dos autores russos

<sup>1</sup> Rossi, *Cirrose epatica, tipo Wilson, in soggetto malato di sindrome cosiddetta parkinsonsimile consecutiva ad encefalite epidemica* — Atti del II Congresso della Soc. it. di Neurol. Napoli, 5-8 Novembro de 1923.

<sup>2</sup> *L'Encephale*, n.º 1, 1925.



reteridos mas também de Boenheim <sup>1</sup>, de Leyser <sup>2</sup> e de Lewy (teoria das cadeias vitais), a tendência neurológica moderna é a de considerar as lesões viscerais (hepáticas, esplénicas <sup>3</sup>, renais <sup>4</sup>, gastro-intestinais, etc.) encontradas no decurso das cerebropatias orgânicas como o resultado da alteração primitiva dos centros funcionais vegetativos do cérebro que presidem ao eutrofismo dos órgãos correspondentes. Sem dúvida que neste assunto não pudémos sair ainda do campo das hipóteses. Contudo, admite-se actualmente que nos núcleos opto-estriados, no *hypothalamus* e no *infundibulum*, há mecanismos nervosos destinados a regular a termogénese, a vasomoção, a nutrição e o trofismo em geral (Budge, Karplus, Kreidl, Schrottenbach, Boenheim, Leyser, etc.).

Em virtude desta noção, a maioria dos autores pensam que todos os órgãos da economia, incluindo os glandulares (Karl Wilmann), «teem a sua representação funcional neste grande centro difuso de coordenação de toda a vida vegetativa» (Galligaris).

Dêste modo compreendemos claramente que as lesões do fígado na doença de Wilson possam ser secundárias à lesão dum centro cerebral diencefálico (centro autónomo hepático).

Recentemente Nayrac inclina-se para uma teoria mista. Considera a cirrose hepática wilsoniana resultante de dois factores: a lesão cerebral de origem heredo-

<sup>1</sup> Boenheim, *Berücksichtigung der Beziehungen zwischen Gehirn und Leber*. Zeits. für die ges. Neurol. u. Psych. 10. 1920.

<sup>2</sup> Leyser, *Die Rolle der Leber bei Geist- und Nervenkrankheiten*. XII Jahresversammlung der Gesell. Deutsch. Nervenärzte in Halle. October 1922.

<sup>3</sup> Oppenheim, Strümpell, Söderberg, Raush e Schilder encontraram a esplenomagalia na doença de Wilson.

<sup>4</sup> Lhermitte encontrou lesões renais na doença de Wilson.



familiar provocará uma alteração do trofismo hepático; esta alteração, por sua vez, tornaria o fígado mais vulnerável à acção dos agentes tóxico-infecciosos comuns.

\*

\* \* \*

Resta-nos agora fazer ainda algumas considerações sobre o espasmo de torsão, cujo estudo neste trabalho foi interrompido.

Segundo Hall, as relações do espasmo de torsão com a doença de Wilson e a pseudo-esclerose são tão íntimas que no seu conceito de degenerescência hepato-lenticular inclui não só um tipo Wilson ou degenerescência lenticular progressiva e um tipo Westphal-Strümpell ou pseudo-esclerose, mas também um tipo Thomalla-Wimmer ou distonia lenticular<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Ramsay-Hunt, de New-York, acrescentou aos 3 tipos referidos: « La forme tremblante de la dégénérescence hépato-lenticulaire (Tremblement progressif chronique cérébello-strié associé à une cirrhose nodulaire du foie ») — *Revue Neurol*, n.º 2. 1925.

Tratar-se-ia de uma forma de degenerescência hepato-lenticular mono-sintomática e que o autor observou numa mulher de 53 anos. O quadro clínico era essencialmente constituído por um tremor generalizado com os caracteres dum tremor cerebello-estriado\*. Não havia sinais de pirâmide, nem rigidez, nem perturbações sensoriais; reflexos tendinosos e cutâneos normais; reflexo cutâneo plantar normal; ausência de anel pericorneano.

Com o progresso da doença, R. Hunt observou algumas perturbações mentais e instabilidade emocional (ora depressão ora euforia).

A autópsia foram encontradas no nevraxe lesões difusas características da pseudo-esclerose (com células polinucleadas) e no fígado uma cirrose nodular (Ramsay Hunt).

\* É uma forma combinada do tremor orgânico composto de dois elementos distintos: tremor intencional e tremor do repouso.



Hall é de opinião que estes 3 tipos diferentes pertencem à mesma entidade nosológica, em virtude dos factos seguintes: tratar-se-ia nos 3 casos de doenças familiares que aparecem na juventude e cuja fenomenologia é essencialmente constituída por alterações do *tonus* e movimentos involuntários, na ausência de qualquer sinal da pirâmide. Além disso, nalguns dos seus doentes apresentando a doença de Wilson e a pseudo-esclerose teria encontrado aquelas torsões e rotações da coluna vertebral que são tão características do espasmo de torsão.

No entanto, Hall, reconhecendo que entre a doença de Wilson e a pseudo-esclerose por um lado e o espasmo de torsão por outro pode haver importantes diferenças clínicas <sup>1</sup> escreve: o que liga as 3 formas mórbidas não é a distonia mas sim o facto de que nelas se encontram concomitantemente alterações do cérebro e do fígado (degenerescência hepato-lenticular).

O ilustre neurologista dinamarquês chegou a esta conclusão pela análise dos 2 casos de *torsionsspasmus* descritos respectivamente por Thomalla e por Wimmer.

Descrevemos o caso de Thomalla e vimos que nele tinha sido encontrado um processo anatomo-patológico cérebro-hepático idêntico ao de Wilson (*necrose total do putamen*).

Por outro lado, substituindo, como fez Thévenard, o movimento de torsão do membro superior direito por *tremor*, o doente Alfredo L. apresentaria o quadro

---

<sup>1</sup> Assim por ex.: na doença de Wilson e na pseudo-esclerose os movimentos involuntários são constituídos por um tremor intencional e de acção ao passo que na distonia de torsão são do tipo coreico ou atetósico; enquanto nas duas primeiras há hipertonía, no *torsionsspasmus* pode haver hipotonia no repouso. Na distonia de torsão os espasmos localizam-se de preferência à coluna vertebral e à cintura pélvica; nela nunca foi encontrado o anel de Kayser-Fleischer.