

Sala 5
Gab. —
Est. 56
Tab. 7
N.º 25



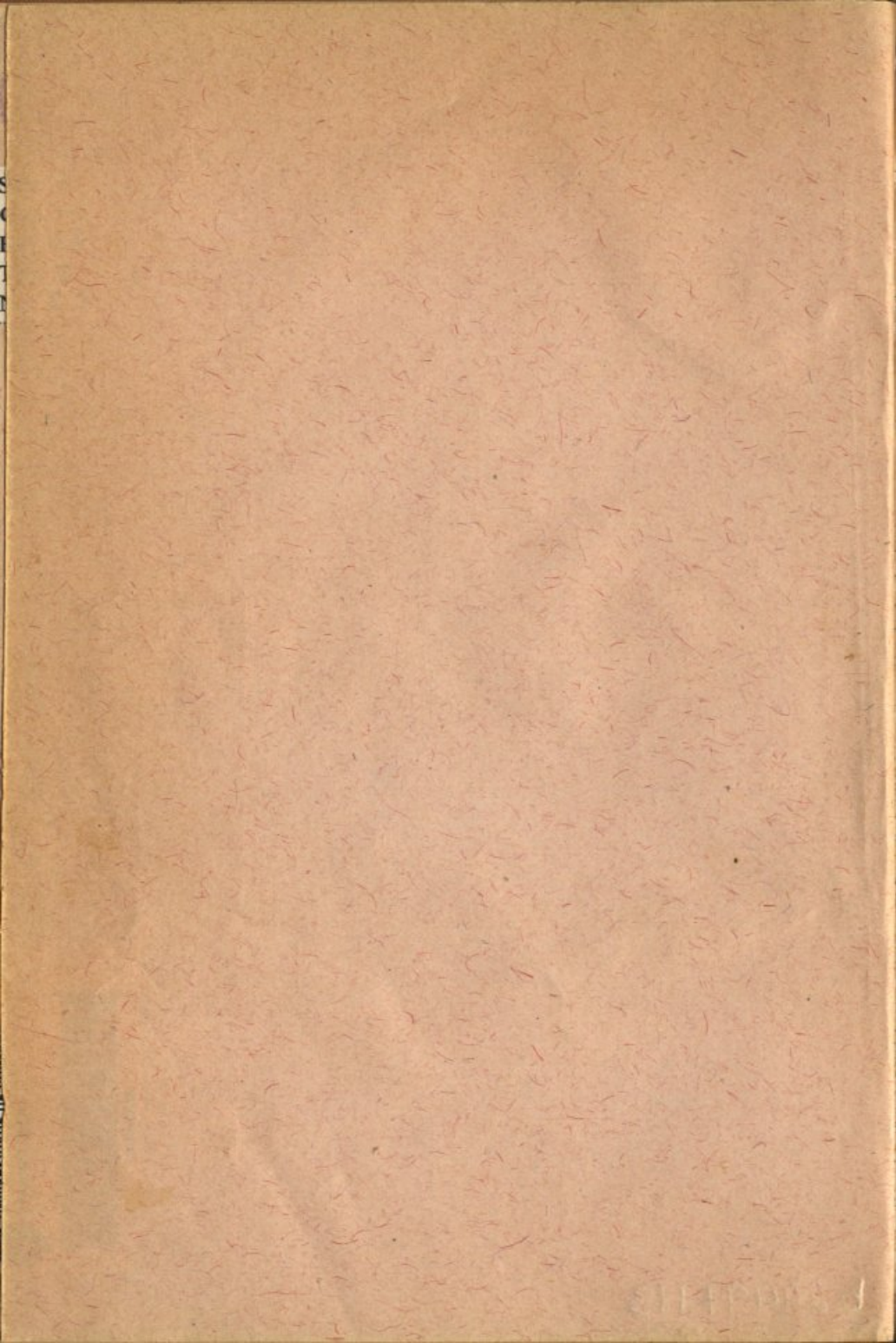
Sala 5
Gab. —
Est. 56
Tab. 7
N.º 25

UNIVERSIDADE DE COIMBRA
Biblioteca Geral



1301500388

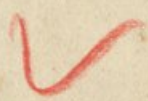
624497113



Coimbra

ESTUDO

SOBRE



A ATAXIA

LOCOMOTORA PROGRESSIVA

POR

João Jacintho da Silva Corrêa

CANDIDATO AO LOGAR DE LENTE SUBSTITUTO DA FACULDADE
DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA



20 MAI. 14

COIMBRA

Imprensa da Universidade
1871

Coimbra

ESTADO

A T A X I A

LIBRERIA FROBESNI

STREET

1000



D

1871

1871



SUAS IRMÃS

D.

O auctor.

2



D.

O. 1810.

PROLOGO

O estudo das molestias do systema nervoso foi sempre considerado um dos assumptos mais difficeis e importantes da pathologia.

A sua frequencia, as suas numerosas variedades, algumas vezes mesmo a singularidade e aspecto anomalo, que apresentam, a obscuridade da sua pathogenia, e os fracos recursos fornecidos pela therapeutica, deviam constantemente attrahir a attenção dos observadores e infundir no animo das successivas gerações o firme proposito de dissipar as trevas, que por toda a parte as rodeavam.

Possuidos da convicção invariavel de que por premio dos seus esforços obteriam o allivio de grandes males, os cultores da medicina jámais tem deixado de proseguir n'aquelle intento, e, se ainda

não foi possível derribar, de todo, o dédalo intrincavel, que as envolve, talvez já desaparecesse, em parte, o profundo cáhos, que inutilmente absorveu a meditação e o estudo de grandes genios durante o decurso d'alguns seculos.

A marcha tem sido lenta e tortuosa, porque o estudo da anatomia e da physiologia, base essencial para a boa apreciação de qualquer phenomeno morbido, tambem atravessou imperfeito e vagaroso as discussões subtís e chymericas de muitas das principaes escholas, até ao despontar do dia em que, despresando-se essas theorias abstractas e estereis, a medicina entrou n'um caminho positivo e practico, sob o auspicio do methodo experimental e dos valiosos recursos, que as sciencias naturaes lhe facilitam.

E quem duvidará de que aquelles dois ramos de conhecimentos humanos, por tal modo subsidiados, tenham partilhado dos numerosos elementos de progresso com que, a cada passo, está medrando a magestosa arvore da sciencia?

Se percorressemos as paginas da historia, facilmente notaríamos as idéas assaz extravagantes, que, em epochas mais ou menos remotas, eram professadas pelos medicos de maior celebridade; mas bastará citar as palavras d'um escriptor illustre para tornar bem patente a sensível distancia,

que separa o saber dos nossos dias do muito menos, que então se possuía.

No dizer de Gall «Hippocrates considerava o cerebro como uma esponja, que attrahia a si a humidade do corpo; Aristoteles julgava-o uma substancia desprovida de sangue, humida e destinada a moderar a temperatura do coração; Praxagoras, Plistonico, Philotino e a maior parte dos escriptores d'aquelle tempo sustentavam, que o cerebro não era mais do que uma excrescencia da espinhal-medulla, que nada contribuia para a elaboração das sensações; Misticelli denominava-o massa irregular e inorganica; e para Astruc não era mais que uma substancia esponjosa. Muitos outros consideravam-o como prolongamento dos vasos sanguineos, etc.»¹

Em presença de taes conhecimentos, escusado é narrar o atrazo em que jazia o estudo da pathologia nervosa, sobretudo no tocante á sua pathogenia.

Mas, o que se havia de esperar de intelligencias, embora fecundas, quando os elementos indispensaveis para um proveitoso estudo nosologico apenas existiam na infancia?

Em epochas em que os nervos, confundidos com

¹ Gall, tom. II, pag. 5; fonctions du cerveau.

orgãos de mui diversa natureza, se consideravam meios de ligação mechanica, e em que a acção nervosa, uma das grandes alavancas de todo o movimento biologico, era inteiramente desconhecida, mal poderia a pathologia tomar grande incremento, e a maior parte das tentativas, que então se effectuassem, haviam de necessariamente tornar-se infructuosas.

D'ahi resultou, que, por longo prazo, pouco ou nada se caminhou ávante; e só no fim do seculo passado, e sobretudo no seculo actual, é que a physiologia do systema nervoso, entrando n'uma phase verdadeiramente progressiva, lhe pôde servir de valioso auxilio.

Aproveitando os trabalhos de seus antecessores, auxiliados pelos poderosos recursos fornecidos pela physica e pela chimica, e por numerosos instrumentos modernamente construidos, Charles Bell, Stilling, Ludwig, Türk, Legallois, Serres, Magendie, Flourens, Cl. Bernard, Tiedemann, Carus e tantos outros deram amplo desenvolvimento ao methodo experimental, e por tal forma esclareceram alguns pontos obscuros da sciencia da vida, que as descobertas, filhas dos seus esforços, hão de marcar uma epocha notavel nos annaes da medicina.

Ao passo que o horisonte da physiologia se apre-

sentava menos tenebroso, a pathologia ia partilhando do clarão, que o allumiava.

Mas não foi esta unicamente a fonte donde irradiou a luz.

Dissipado o horror, e terminada a prohibição, que altamente difficultavam a abertura dos cadáveres, poderam as idéas de Beneveni e de Morgagni encontrar solido esteio, e a anatomia pathologica, uma vez creada, continuou a ter um impulso não interrompido e a prestar á medicina importantissimos serviços.

Todos estes elementos de progresso se reflectiram pois na pathologia, a ponto de n'ella operarem uma perfeita revolução. Muitas molestias, que até alli se reputavam verdadeiras individualidades morbidas, passaram a representar o papel subsidiario de symptomas; outras, que existiam desapercibidas, por se acharem barulhadas entre os typos já conhecidos, foram d'elles separadas e principia-ram a occupar logar distincto entre os elementos componentes dos quadros nosographicos.

É a este progresso, communicado á sciencia, que a pathologia do systema nervoso deve ainda a acquisição de importantes descobertas; e os numerosos debates, modernamente emprendidos ácerca de ataxia locomotora progressiva, são mais uma prova do que acabamos de dizer.

Apparecera em 1858 a erudita memoria de Duchenne de Bolonha, contendo a descripção d'uma especie morbida, que o auctor reputava até alli desconhecida.

A partir d'este momento, começou a despertar-se a attenção do mundo medico; mas foi, principalmente, depois que Trousseau tomou a peito a defeza de Duchenne e a exaltação das suas idéas, que a campanha tomou todo o esplendor, empenhando-se na lucta grande numero dos escriptores contemporaneos mais distinctos.

Travado o debate jámais houve escassez de discussões, e as idéas emittidas por Duchenne começaram a angariar antagonistas.

Alem das reclamações de prioridade effectuadas por alguns auctores, tratava-se de indagar, se acaso haveria razões substanciosas para reconhecer uma especie morbida ainda não descripta, ou se mais racional seria consideral-a antes como um simples symptoma susceptivel de se observar no decurso de varias enfermidades.

Mas, ainda mesmo quando a individualidade lhe não fôsse contestada, restava determinar a classe a que deveria pertencer, e isto importava comsigo nada menos do que reconhecer-lhe a natureza.

Vieram depois as theorias para explicar o mechanismo dos principaes symptomas, e d'alli surgiram

muitas duvidas, que talvez ainda se não possam inteiramente resolver.

É que o espirito humano, depois do exame de qualquer phenomeno, procura immediatamente conhecer as condições da sua existencia e o modo por que se opéra a sua genese, podendo com verdade dizer-se que a primeira theoria é coéva da primeira observação. Se d'aqui se originam, muitas vezes, hypotheses prematuras ou falsas, tambem é certo, que d'esta tendencia universal, d'este constante labutar, é que tem surgido o apuramento da verdade e o nucleo de descobertas, que assombram a intelligencia e tocam a méta da immortalidade.

Newton descobriu a lei de attracção universal, porque indagou a causa da quéda dos graves; e Harvey fixou as leis da circulação, porque buscou a razão de ser das valvulas venosas.

Animados pois pelo desejo de estudar os pontos mais obscuros da sciencia, tentaremos levar a effeito a apreciação nosologica da ataxia locomotôra progressiva, embora reconheçâmos a difficuldade da materia e os numerosos obstaculos, que nos não de entibiar os passos.

Todavia, a analyse de pontos importantes de physiologia collocados em questão, o conhecimento de lesões anatomicas recentemente descobertas, o

encontro de difficuldades novas de diagnostico e de classificaçãõ, e até de resultados inesperados em therapeutica formam, como diz Axenfeld,¹ um conjuncto de elementos, que involuntariamente atrahem a attençaõ do medico e demonstram de sobejo o valor do assumpto.

E, para que de todo não falte a ordem no que houvermos de dizer, tracemos muito em resumo o nosso plano.

A exposiçãõ succinta de noções preliminares, sobre alguns pontos mais obscuros da physiologia dos orgãos a que se possam referir os principaes phenomenos morbidos, pareceu-nos absolutamente necessaria, porque sómente se poderão avaliar com rigor quaesquer anomalias, quando houver cabal conhecimento do exercicio funcional de que ellas se tornam o desvio.

Trataremos, depois, da molestia com todo o desenvolvimento. Fallaremos, á parte, da anatomia e physiologia pathologicas por nos merecerem especial menção, e concluiremos com o resumo das principaes questões tendentes a reconhecer a sua natureza e importancia nosographica.

Que não havemos de deixar sem duvidas assumpto tão grave e complicado, de antemão já o sa-

¹ Arch. gén. de médecine, pag. 211, tom. 2.^o, 1863.

bemos: nem mais permitiria a exiguidade do saber, posta a par de intelligencia mui escassa; porém, se com este arrôjo conseguirmos despertar a attenção de quem mais possa, ficarão satisfeitas as nossas limitadas aspirações.

Coimbra, dezembro de 1870.

CAPITULO I

NOÇÕES PRELIMINARES

Entre os diversos symptommas, pelos quaes se manifesta a molestia de cujo estudo nos occupamos, é sem duvida a falta de coordenação dos movimentos aquelle que mais impressiona a attenção do observador, e por tal fórma subordina todos os outros, que d'alli deduziu Duchenne a denominação de *ataxia locomotora*, accrescentando-lhe a palavra *progressiva*, em virtude da marcha observada no decurso d'esta enfermidade.

Seguindo pois o plano, que adoptámos, começaremos pela exposição de alguns principios de physiologia concernentes á determinação das condições, que presidem á regularidade dos movimentos no estado normal, e procuraremos apreciar individualmente a importancia de cada um dos orgãos, que porventura pössam contribuir para a sua producção.

Dos movimentos em geral

Por muito tempo vogou em physiologia a doutrina de Galêno com respeito ao papel, que os musculos antagonistas deviam representar na producção dos movimentos voluntarios.

Para aquelle illustre medico esta ordem de musculos, comportando-se por um modo puramente passivo, nada contribuia para a realisação de taes phenomenos; e todo o movimento consciente apenas provinha da actividade do musculo ou grupo de musculos, que, contrahindo-se debaixo do imperio da vontade, fossem directamente destinados a imprimir a certos pontos moveis uma determinada deslocação.

Hoje, qualquer movimento se considera um acto complexo, resultante da acção combinada e harmonica de grande numero de musculos; e, embora o observador simplesmente aprecie um movimento unico, nem por isso este acto final deixa de representar a somma d'um certo numero de

movimentos parciaes, convenientemente executados por musculos diversos.¹

A faculdade de isolar a acção d'estes orgãos póde adquirir-se pelo habito, ou desenvolver-se anormalmente n'alguns estados pathologicos; porem, no estado physiologico, esta faculdade ou não existe, ou se existe não é apreciada.

Mas em que consisté a combinação e a harmonia da actividade muscular na producção dos movimentos?

Vejámos o que se passa durante o exercicio funcional.

Quando qualquer musculo ou grupo de musculos se contraem, jámais este phenomeno se effectua sem que os musculos vizinhos sejam igualmente impellidos a exercer a sua acção; uns para moderar o effeito dos primeiros, outros para lhes imprimir uma direcção final. Na flexão dos dedos, por exemplo, entram simultaneamente em contracção os musculos flexores communs, superficial e profundo, bem como os flexores do polex; ao mesmo tempo os extensores relaxam-se gradualmente, e os outros musculos da região posterior do antebraço e da mão tomam uma posição appropriada, para moderar e regularisar a acção dos primeiros.

¹ Trousseau, Dict. de méd. e de chirurg. tom. 3.º, pag. 765, Paris 1865; Duchenne, Ach. gén. de méd. tom. 1.º, pag. 38, 1859.

Este subsidio, prestado sobretudo pelos musculos antagonistas, é absolutamente necessario, aliás os movimentos seriam demasiadamente precipitados e pouco regulares.¹

Não basta porém a acção das duas ordens de musculos, que enumerámos, para haver perfeita harmonia na producção dos movimentos.

Afóra estes requisitos é mister ainda, que os centros motores, excitando convenientemente os musculos synergicos, determinem um perfeito acôrdo na distribuição da actividade, que cada um deve exercer; requer-se alem d'isso, que os grupos musculares, destinados a produzir outros effeitos, não intervenham intempestivamente, tornando-se elementos perturbadores; necessita-se por ultimo, que haja perfeita continuidade de acção muscular, e por conseguinte de innervação motora, da qual ella se acha em perfeita dependencia.² E, posto que a importancia individual de cada um d'estes requisitos não tenha o mesmo valor, é todavia certo, que a ausencia de qualquer d'elles transtorna a regularidade normal e origina a falta de coordenação motora.

Fixemos pois estas idéas, embora renunciemos

¹ Duchenne, loc. cit., pag. 40.

² Axenfeld, Dict. encyclop. des scic. médic. tom. 7.º, pag. 63, 1867.

á exposição das razões, que em seu abono são fornecidas pela pathologia e pela physiologia experimental, attendendo a que a estreiteza do logar não nos permite maiores desenvolvimentos.

Admittindo, porem, que qualquer movimento se deva considerar como o producto de varios factores, resta saber, se todos elles serão da mesma natureza, ou se porventura existirão caracteres differenciaes, que os possam distinguir uns dos outros.

A contracção de qualquer musculo ou grupo de musculos, dissemos nós, importa comsigo o exercicio da actividade dos musculos visinhos: mas como se effectua este phenomeno? Analysemos ainda o que se passa n'um movimento simples.

Quando pretendemos executar a extensão dos dedos, a influencia da vontade é o primeiro elemento que se manifesta; debaixo de sua acção o influxo nervoso é transmittido pelos nervos de motilidade aos musculos extensores; mas, apenas estes musculos se contraem, suscitam, *ipso facto*, nos musculos antagonistas uma sensação, que, sendo transmittida pelos nervos sensitivos, distribuidos na sua massa, até á espinal-medulla, vae despertar n'este orgão uma excitação motora; esta excitação é transmittida a seu turno pelos nervos de motilidade aos musculos flexores; e estes ultimos, exer-

cendo a sua actividade, vão moderar e harmonisar o effeito dos primeiros; resultando da somma de todos os movimentos parciaes o acto final, que constitue o movimento de extensão.

Como vemos, o cerebro dictou n'este acto o movimento inicial, e a espinal-medulla harmonisou as differentes acções musculares, sem o que aquelle movimento seria exagerado e repentino.

Nos movimentos compostos o processo physiologico é inteiramente similhante; podendo-se concluir d'um modo geral, que em todo o acto muscular ha duas ordens de movimentos susceptiveis de se combinar em proporções diversas: *movimentos voluntarios ou conscientes*, que reconhecem como origem a acção do cerebro; outros *involuntarios, inconscientes ou reflexos*, comprehendendo os movimentos de associação e de antagonismo, que se acham debaixo da dependencia da espinal-medulla.

Para a producção normal dos primeiros exige-se: 1.º que a integridade da innervação encephalica não seja alterada; 2.º que não haja interrupção no tracto das impressões motoras; 3.º que as propriedades physiologicas dos musculos não se achem perturbadas.

Para a boa execução dos segundos, alem d'este ultimo requisito, é necessario ainda: 1.º que haja integridade de innervação espinal; 2.º que as rai-

zes motoras e sensitivas não se achem alteradas ;
 3.º que o trajecto da sensibilidade reflexa não seja
 interrompido nem modificado.

Do que deixamos dicto poder-se-ha já concluir
 que a coordenação motora, embora nos pareça um
 facto unico e indivisivel, procede todavia de duas
 operações distinctas: a *coordenação voluntaria ou*
encephalica e a *coordenação mechanica ou spinal*; ¹
 como porem esta questão physiologica é uma das
 mais controversas, que até hoje se tem apresen-
 tado, dedicaremos algumas linhas ao seu estudo,
 aindaque bastante resumido.

¹ Jaccoud, Traité de pathologie interne, pag. 332, Paris 1870.

II

Coordenação dos movimentos

A verdadeira séde da coordenação motora tem sido procurada pela maior parte dos physiologistas mais distinctos; e póde talvez dizer-se que o numero de opiniões, até hoje registadas, é egual ao numero de auctores, que d'este assumpto se têm occupado.

Magendie admittia a existencia d'uma força interior, localisada no cerebéllo, que determinava a marcha para deante, e suppunha que nos corpos estriados existia outra destinada a provocar movimentos em sentido contrario. No estado physiologico estas duas forças contrabalançavam-se, ficando todavia sujeitas ao imperio da vontade.

Florens proclamava em 1822 a existencia d'uma propriedade nova do systema nervoso, tendo por séde o cerebéllo. Esta propriedade, que denominou *coordenação*, tinha por fim regularisar os movimentos tanto voluntarios como involuntarios.

Serres pensava, que nos tuberculos quadrigem-

meos é que se devia procurar a verdadeira origem da associação regular dos movimentos conscientes.

Bouillaud, negando que o cerebéllo fôsse o órgão destinado a coordenar todos os movimentos voluntarios, admittia que o cerebro tinha a seu cargo um certo numero d'elles.

Redolpho Wagner segue a idéa de que o cerebéllo é o órgão exclusivamente encarregado de regularisar os movimentos de todos os grupos musculares de vida animal, e talvez mesmo de vida organica.

Para Brown Sequard a protuberancia annular é a verdadeira séde da coordenação dos movimentos.

Türk, Todd, Schroder van-der-Kolk e muitos outros escriptores allemães, pondo de parte o cerebéllo, julgam que a espinal-medulla é que está encarregada da regularisação motora, etc.

Proseguindo n'esta singela exposição poderiamos ir mais longe; na impossibilidade porem de enumerar as opiniões de todos os physiologistas e de descer á analyse de cada uma d'ellas, trataremos apenas de apresentar as idéas, que na actualidade nos parecem mais sensatas.

A coordenação normal dos movimentos está subordinada e duas influencias distinctas: uma de origem encephalica ou voluntaria, outra de origem espinal ou mechanica.

É isto o que, ha pouco, dissemos e o que muito em resumo pretendemos demonstrar.

Com effeito, se todo o movimento é um acto complexo, resultante da acção combinada d'um certo numero de musculos,¹ tambem não resta duvida de que a vontade é inteiramente estranha a essa combinação, aliás indispensavel para a coordenação physiologica.

A innervação cerebral só poderá determinar a impulsão primitiva, que dá origem ao movimento, ou regular as qualidades d'esse movimento, que se achem dependentes da determinação intencional; porem a intervenção harmonica de todos os musculos, que pela sua acção directa ou indirecta concorrem para a realisação do acto, não reconhece por certo a mesma causa.

Com isto queremos dizer, que a vontade póde dictar o movimento e modificar-lhe a força, a extensão, a rapidez e direcção, porque é da sua alçada regular a energia da incitação motora inicial, a persistencia variavel d'esta incitação, a successão mais ou menos rapida de impulsões voluntarias e a sua localisação em certos grupos musculares; mas a associação funcional dos diversos elementos d'estes grupos é sempre a mesma, e a acção do en-

¹ Vid. pag. 2 e seguintes.

cephalo não póde alterar o modo por que ella se realisa.

Nas condições normaes, não ha dois modos diversos de executar a flexão e a rotação simples dos membros; apenas o acto é ordenado, são sempre os mesmos musculos, que funcçionam, concorrendo cada um pelo seu movimento proprio para a resultante final, que é o movimento desejado, e isto independentemente da influencia da vontade.

Nos movimentos compostos as cousas passam-se por uma forma similhante. Se, por exemplo, queremos marchar, podemos executar a locomoção com maior ou menor velocidade, n'um ou n'outro sentido, etc.; porem o mechanismo essencial da marcha, proveniente da combinação harmonica dos diversos movimentos simples, que a compõem, effectua-se sempre do mesmo modo. Se pretendemos levantar um objecto com os membros superiores, a força desenvolvida para este fim variará com o peso d'esse objecto, a direcção do movimento poderá egualmente ser modificada pela innervação encephalica; porem o mechanismo muscular da apprehensão é immutavel etc.

Em geral, a vontade não póde desassociar os musculos, que simultaneamente intervêm na producção dos movimentos, e as excepções, que porventura sejam adduzidas, realisando-se apenas n'al-

gum estado anormal do organismo, ou á custa d'um habito difficilmente adquirido, longe de invalidarem antes corroboram a doutrina, que expendemos.

Das considerações expostas resulta immediatamente, que o papel representado pela innervação encephalica na coordenação dos movimentos, comquanto tenha importancia, é todavia insufficiente para a sua realisação, tornando-se necessario o auxilio d'um outro orgão, a quem esteja encarregado o complemento d'aquelle phenomeno. Este orgão é a espinal-medulla.

Encerrando as condições anatomicas ¹ para se

¹ Não fizemos preceder estas noções physiologicas d'um breve estudo sobre a estructura e textura da espinal-medulla, baseado nos ultimos trabalhos microscopicos dos principaes histologistas, porque, alem do pouco espaço de que dispunhamos, desejámos evitar uma descripção arida e fastidiosa.

Todavia, para melhor intelligencia do que temos a dizer, convem notar que, como verdadeiros sectarios da escola de Dorpat, admittimos as idéas de Bidder e Kupffer, relativamente á existencia do tecido conjunctivo na estructura da medulla, formando um verdadeiro trama intersticial (*nevroglia*), que se acha em communicação com as cellulas epitheliaes do canal central e com o envolvero peripherico d'aquelle orgão.

Em conformidade com as observações de Schilling, Wagner e Schroder vand-der-Kolk, admittimos egualmente que as grandes cellulas nervosas dos cornos anteriores (*cellulas motoras de Kolk*) communicando entre si por diversos prolongamentos, se anastomosam e reúnem de maneira a formar grupos separados, e que de cada

poder effectuar a união funcional e indissolúvel dos diversos grupos musculares, a medulla dissemina a incitação cerebral primitiva por todas as raizes motoras nascidas d'um mesmo territorio cellular, e a excitação simultanea por ellas recebida importa consigo não só a contracção de todos os fasciculos d'um mesmo musculo, mas de todos os musculos d'um mesmo grupo.

Por outro lado, o que a anatomia nos deixa presentir está de perfeito accôrdo com os resul-

~~~~~  
 um d'estes territorios cellulares nascem as raizes motoras de todos os musculos d'um mesmo grupo, isto é, de todos os musculos que naturalmente estão associados para desempenhar a execução d'um determinado movimento; alem d'isto, convem ainda notar que cada um dos territorios cellulares, a que nos referimos, está ligado ao encephalo por um ou mais prolongamentos (sempre pouco numerosos), que formam pela sua reunião os cordões brancos antero-lateraes.

A existencia de fibras radicaes, fibras encephalicas, fibras commissuraes e fibras reflexas entre os elementos anatomicos da espinal-medulla, será tambem por nós considerada como um facto histologico demonstrado.

Finalmente, visto que o volume da parte superior da espinal-medulla não pôde egualar o volume total das raizes nervosas, que neste orgão encontram a sua origem, é forçoso admittir que as fibras proprias do eixo rachidiano são inferiores em numero ás fibras radiculares, e que, portanto, a communicação do encephalo com todas as raizes nervosas sómente se poderá effectuar por intermedio d'algunha outra condição anatomica existente na medulla: esta condição é representada pelos territorios cellulares em que fallamos, d'onde partem as raizes motoras de todos os musculos d'um mesmo grupo.

tados obtidos á luz da physiologia experimental, porque os movimentos produzidos pelos animaes decapitados apresentam regularidade e harmonia, que claramente nos revellam a persistencia da associação funcional dos grupos musculares.

Estes movimentos são apenas espinaes, e portanto os seus attributos e caracteres estão debaixo da dependencia exclusiva do eixo rachidiano, porque, em tal caso, não existe cerebro nem ha vontade para associar os musculos, que hão de entrar em contracção.

A rã decapitada, por exemplo, executa movimentos perfeitamente regulares, sobretudo quando se recorre ao emprego do estimulo mechanico ou electrico; e a realidade d'este facto, referido por quasi todos os physiologistas contemporaneos, foi por nós verificada no gabinete de physiologia da faculdade de medicina, onde o nosso respeitavel professor o sr. Dr. Costa Simões de bom grado nos permittiu que executassemos o pequeno trabalho experimental de que careciamos.

Admittida, portanto, a necessidade das influencias encephalica e spinal para que a coordenação motora se possa effectuar, resta-nos simplesmente determinar os meios por que cada uma d'ellas intervem.

Para que a coordenação voluntaria tenha logar,



é mister que o sensorio obtenha noções exactas sobre as qualidades do movimento produzido. Estas noções adquire-as o encephalo: 1.º por meio da vista, e isto constitue o methodo directo; 2.º pelo sentido d'actividade muscular e pela sensibilidade tactil e profunda, e d'aqui provem o methodo indirecto <sup>1</sup>.

Pelo que toca á influencia espinal admittiremos ainda a opinião de Jaccoud, reduzindo os meios d'intervenção: 1.º ás irradiações espinaes <sup>2</sup>; 2.º aos movimentos reflexos.

Sem querermos entrar na apreciação da actividade especial de cada uma das partes componentes da espinal-medulla, diremos de passagem, que o eixo cinzento e o systema anterior têm uma acção directa na coordenação dos movimentos, como vias de transmissão centrifuga da innervação encephalica, e como agentes de disseminação nervosa; e que o systema posterior influe indirectamente, mas por um modo importante, na manifestação d'aquelle phenomeno, attendendo ao

<sup>1</sup> Jaccoud, *Les paraplegies e l'ataxie du mouvement*, pag. 599.

<sup>2</sup> Para Jaccoud o phenomeno das irradiações espinaes consiste: «na propagação da incitação motora cerebral aos elementos nervosos, que a não recebem directamente; esta propagação involuntaria tem por agentes as cellulas de substancia cinzenta da medulla, e os prolongamentos pelos quaes estas cellulas se acham ligadas entre si e com as raizes motoras».

papel que representa na transmissão da sensibilidade de que se acha dependente a motilidade reflexa, e como via de conductibilidade centripeta das impressões periphericas derigidias ao sensorio.

Todas estas questões se prestavam a grande desenvolvimento, que n'este logar seria mal cabido, a não querermos ultrapassar os limites de noções preliminares; entretanto, como a influencia dos cordões posteriores na coordenação dos movimentos tem sido negada por alguns physiologistas, e a existencia do sentido d'actividade muscular é posta em duvida por outros, exporemos em poucas palavras as idéas, que a tal respeito professamos.

### III

#### **Influencia dos cordões posteriores da espinal-medulla na coordenação dos movimentos**

É principio assente em physiologia, que as raizes espinaes posteriores estão encarregadas de transmittir aos centros nervosos as impressões recebidas pelos nervos periphericos. Esta doutrina de Charles Bell, apesar das aggressões de que se tornou alvo, continúa a ter o fôro de verdade incontestavel.

A influencia da sensibilidade sobre a motilidade, tão habilmente demonstrada por Panizza, constitue hoje uma asserção assaz evidente, que não carece de demonstração.

As relações anatomicas entre as raizes espinaes e os cordões correspondentes são por tal modo intimas, e as relações physiologicas das suas propriedades immediatas apresentam, finalmente, tal colligação, que se tornaria banal qualquer insistencia com o fim de directamente o comprovar.

Bastariam as simples considerações, que dei-

xamos expostas, para tornar sensível o papel, que os cordões posteriores devem representar na produção regular dos movimentos; mas, para que não reste duvida a tal respeito, vejâmos o que nos diz a physiologia experimental.

Ha um resultado obtido por Schiff no decurso das suas experiencias, e posteriormente verificado por outros experimentadores, que demonstra claramente a influencia indirecta d'este departamento da medulla, como via de transmissão da sensibilidade tactil.

O physiologista de Berne, tendo effectuado a secção dos fasciculos anteriores e lateraes bem como de toda a substancia cinzenta, de maneira que apenas ficassem intactos os fasciculos posteriores, notou que os animaes sacrificados ainda n'este caso percebiam as impressões despertadas pelo toque.

Philippeaux e Yulpian, tendo practicado, em cães, uma secção transversal dos cordões posteriores não obtiveram effeito notavel na alteração dos movimentos; mas effectuando, posteriormente, uma segunda secção, quatro centimetros acima da primeira, logo os animaes perderam a faculdade de se conservar em pé.

Topinard, repetindo as experiencias de Philippeaux, com a differença de multiplicar e affastar

mais, umas das outras, as secções dos cordões posteriores, notou, que os animaes executavam alguns movimentos, porem sem regularidade nem harmonia.

Poderíamos ainda citar os trabalhos de Cl. Bernard; mas, em vista dos resultados obtidos por tão habéis experimentadores, julgamos poder concluir que, seja qual fôr o mechanismo pelo qual os fasciculos posteriores influam na coordenação dos movimentos, é forçoso admittir essa influencia, sob pena de postergar a logica dos factos.

Com isto não queremos dizer que os cordões posteriores sejam a unica via de transmissão centripeta da sensibilidade, nem tão pouco que se devam considerar como a parte do systema nervoso central essencialmente encarregada da coordenação motora: bem sabemos que existem divergencias entre os trabalhos experimentaes de physiologistas respeitaveis; mas esta falta d'accôrdo, quando não dependa da diversidade de circumstancias em que aquelles trabalhos fossem executados, apenas serve para nos deixar d'atalaia contra a admissão d'actividades funcçionaes, exclusivamente localizadas n'alguns departamentos da medulla.

A decussação fibrillar intimamente effectuada entre os cordões medulares e o eixo cinzento, como attestam as observações mais minuciosas da actua-

lidade, obriga-nos antes a suspeitar da existencia d'uma certa solidariedade na acção simultanea de muitos d'elles, com respeito á producção d'alguns phenomenos physiologicos.

## IV

**Sentido muscular**

Ainda que Darwin e Yellowy anteriormente tivessem suspeitado da existencia d'uma sensibilidade especial do systema muscular, foi todavia Charles Bell o primeiro que, baseando-se em considerações anatomicas e em factos obtidos á luz da observação clinica, annunciou a descoberta do sentido muscular, que, mais tarde, Gerdy denominou sentido d'actividade muscular.

D'então para cá, o assumpto tem sido largamente discutido, e continuará por certo a occupar o campo do debate, emquanto a physiologia se não desembaraçar das trevas, que, em muitos pontos, ainda a obscurecem. Abstrahindo, porem, da parte historica do assumpto, vejamos em que consiste o sentido muscular, e entremos n'uma succinta exposição das razões, que lhe possam servir de fundamento.

Apesar de reconhecermos que nos musculos não existe apparelho algum d'impressão, suscepti-

vel de se comparar aosapparelhos dos sentidos, admittimos, no entanto, que estes orgãos são dotados d'uma sensibilidade especial, por meio da qual o sensorio é advertido da existencia, energia e duração da contracção muscular. Esta sensibilidade especial dos musculos, que se não encontra nos outros orgãos dotados de sensibilidade geral (superficial ou profunda), é o que para nós constitue o sentido muscular.

Quando esta propriedade deixa d'existir os individuos conservam, em toda a sua plenitude, a faculdade de se mover; mas, sem o auxilio da vista, não podem ter consciencia de qualquer deslocação, que os membros experimentem; os movimentos, em tal caso, são irregulares e descomedidos, não ha conhecimento da sua duração, nem é possivel apreciar o pezo de qualquer objecto, etc. Landry observou um doente a quem uma bala de canhão parecia tão leve como uma bola de madeira de igual volume; Bellion conhecia um individuo que, durante o passeio, deixava cahir frequentes vezes a bengala sem ter consciencia d'este acto, e sendo apenas advertido do que se passava pela bulha produzida pelo choque do objecto contra o pavimento; Charles Bell encontrou uma mulher, que sómente podia amamentar o filho, quando fixava a vista no braço, que o segurava, e por este modo



conhecia a posição occupada pelo membro; finalmente, Aran tractou d'um enfermo, que, todas as vezes que escrevia, embora quizesse empregar letras pequenas, necessariamente traçava caracteres com dimensões consideraveis.

Poder-se-hão, porem, explicar estes e outros phenomenos semelhantes unica e simplesmente pela anesthesia superficial ou profunda, devida á perda da sensibilidade geral?

Trousseau<sup>1</sup>, combatendo a existencia do sentido muscular, estabelece uma distincção capital entre a consciencia do movimento executado e a consciencia da contracção muscular, que executa o movimento.

No primeiro caso o sensorio adquire a noção do movimento: 1.º em virtude d'uma impressão local recebida e transmittida pelos nervos de sensibilidade geral; 2.º em consequencia d'um acto puramente psychico, que não é mais do que a convicção anticipada da realidade do movimento, porisso que a observação quotidiana nos demonstra que a deslocação dos membros está subordinada ao imperio da vontade. No segundo caso não ha meio algum que transmitta a noção d'acti-

---

<sup>1</sup> Trousseau, Dict. de méd. e de chirurg. practiques, tom. 3.º, pag. 777, Paris 1865; Trousseau, Clin. médic. de Hotel Dieu, tom. 2.º, pag. 523, Paris 1865.

vidade muscular, e o sensorio não póde, portanto, ter conhecimento da sua existencia; como prova d'esta asserção diz o auctor: «se interrogarmos uma pessoa bastante intelligente, mas completamente estranha a quaesquer noções anatomo-physiologicas, ácerca da séde do movimento de flexão ou de extensão dos dedos, collocal-o-ha exclusivamente na mão e não no antebraço.»

Embora tenhamos de confessar que Trousseau discute magistralmente esta questão, pondo em relevo os dotes da sua elevada intelligencia, ainda assim não concordamos plenamente com a doutrina por elle apresentada.

Comprehendendo a importancia das sensações extrinsecas aos musculos, como meio de revellar ao sensorio a producção do movimento e a appreciação indirecta da actividade muscular, julgamos todavia que os effeitos da sensibilidade geral não dispensam a intervenção da sensibilidade especial attribuida áquelles orgãos.

Com effeito, se a sensibilidade geral é que adverte o sensorio do gráo de contracção muscular e do momento em que esta contracção termina, (o que é absolutamente indispensavel para que se realise a coordenação locomotora) deveria succeder que, privando os animaes do envolvero cutaneo onde é recebida a maior parte das impressões,

imediatamente se manifestasse uma alteração apreciavel na regularidade dos movimentos.

Nada d'isto, porem, observou Cl. Bernard nas suas experiencias feitas em rãs.<sup>1</sup>

Emquanto á sensibilidade geral dos musculos, que n'este caso ficaria intacta, cumpre-nos dizer que, sendo demasiadamente fraca no estado physiologico, como confessa o proprio Trousseau, não seria bastante para, por si só, conservar a integridade do phenomeno.

E demais, a pathologia egualmente nos indica que a sensibilidade tactil e profunda podem, ás vezes, desaparecer quasi na totalidade, sem que a consciencia da actividade muscular e a coordenação dos movimentos soffram alteração. Sirva de exemplo o caso, citado por Niemeyer, relativamente a um individuo affectado d'uma tal anes-thesia da pelle e dos musculos, que não sentia as feridas mais extensas, nem differenciava pela temperatura a agua fria da agua quente; de noite,

---

<sup>1</sup> Com o fim de verificar os resultados obtidos por Cl. Bernard, executámos no gabinete de physiologia algumas experiencias, e, entre outros phenomenos, observámos que uma rã, inteiramente desprovida de pelle, executou com toda a regularidade os movimentos de natação, durante certo espaço de tempo: só mais tarde é que os membros se entorpeceram, em consequencia do tecido muscular se haver embebido no liquido, em que o animal estava mergulhado.

quando se estabelecia a relaxação muscular, percebia tão pouco o contacto da cama, que, faltando-lhe a luz, julgava-se suspenso no ar; e todavia este doente tinha consciencia da actividade dos musculos durante os movimentos, e não apresentava desarranjo algum na coordenação motora.

Por outro lado, entre os diversos actos functionaes existem alguns, que difficilmente se poderiam explicar sem o auxilio do sentido muscular; e, como exemplo, citaremos o canto, em que se torna necessario adaptar a tensão dos musculos da larinx á altura do som; em tal caso «é o sentimento d'esta tensão muscular, que fornece ao cantor as noções necessarias para dispôr a larinx do modo mais conveniente á producção dos diversos sons da escala diatonica.»<sup>1</sup>

Finalmente, pelo facto de qualquer pessoa intelligente, mas inteiramente alheia ás mais simples noções anatomo-physiologicas, collocar a séde do movimento de extensão ou de flexão dos dedos exclusivamente n'estes orgãos sem o referir ao antebraço, não se segue que nos musculos deixe de existir uma sensibilidade especial, encarregada de communicar ao encephalo a sua actividade.

O sensorio nem sempre refere a sensação ao lo-

---

<sup>1</sup> Jaccoud, Les paraplegies e l'ataxie du mouvement, pag. 693.

gar onde se effectuou a impressão; pois, todas as vezes que um som pouco forte nos impressiona o nervo acustico, ou um raio de luz de mediana intensidade estimula a retina, não referimos geralmente estas impressões ao olho nem ao ouvido, mas sim ao logar onde nos parece que tiveram a sua origem; do mesmo modo, quando um nervo se torna a séde d'alguma contusão ou dilaceração, é na extremidade terminal que a dôr se manifesta, e não no logar onde a lesão anatomica se effectuou.

Em vista das razões, que deixamos expostas, parece-nos pouco prudente negar, por um modo absoluto, a existencia do sentido muscular.



## CAPITULO II

### ATAXIA LOCOMOTORA PROGRESSIVA

#### I

#### Esboço historico

A historia da molestia, designada por Duchenne com o nome de ataxia locomotora progressiva, remonta para alem da epocha, em que este auctor publicou a sua memoria.

A averiguação imparcial do que anteriormente se escrevera, revela-nos que já em 1822 Bell e Nasse tinham descripto com admiravel clareza as perturbações da motilidade, que caracterisavam a ataxia, mas apenas as referiam á perda do sentido muscular.

Em 1827, W. Horn, fallando da *tabes dorsalis*,<sup>1</sup>

---

<sup>1</sup> Esta expressão é velha na sciencia; e, havendo já sido empregada por Hippocrates, pareceria, á primeira vista, que a origem do conhecimento da ataxia locomotora progressiva poderia encon-

attribue-lhe como signal pathognomonic a paralysis d'uma especie particular; e, referindo-se a lesões anatomicas, cita um caso em que na autopsia do cadaver descobrira a atrophia consideravel da espinal-medulla, sobretudo na parte inferior.

Um anno depois, Hutin narrava outro caso observado na sua clinica, que tinha toda a analogia com o precedente; e Bouillaud chamava a attenção dos medicos para o exame da ataxia dos movimentos, consecutiva a algumas lesões da espinal-medulla.

Ollivier d'Angers, em 1835, expoz alguns casos de molestias do eixo rachidiano, em que a ataxia locomotora appresentava um character particular. Todavia os medicos francezes, limitando-se a referir um ou outro factu, não olhavam com espirito investigador para o alcance, que poderia ter o estudo nosologico de taes enfermidades.

○ Mas emquanto em França se prestava mediocre importancia a factos, talvez bem curiosos, redobravam na Allemanha os esforços para que, á luz d'uma observação exacta e d'um espirito analyticu,

---

trar-se em epochas ainda mais remotas. Todavia, em vista da descripção da molestia a que o pae da medicina dava aquelle nome, é facil de notar que a symptomatologia alli apresentada só poderá quadrar á myellite chronica de forma simples.

(Phtisis notias; de Morbis, lib. II e III).



continuasse a progredir o estudo anteriormente começado.

Em 1836 Hufeland descreve com admiravel clareza a *tabes dorsalis*; e, se porventura este respeitavel medico tem apresentado mais alguns pormenores sobre as irregularidades da marcha e com respeito aos casos, em que os phenomenos oculopupillares precedem as pseudo-paralysias, pouco teria deixado aos seus vindouros, que em symptomatologia podesse ter o cunho de verdadeira descoberta.

Em 1842 Jacoby refere uma observação de summo interesse, debaixo do ponto de vista anatomico-pathologico: localisando a lesão anatomica nos cordões posteriores da medulla, indica a atrophia coexistente das raizes correspondentes, e mesmo até dos nervos opticos.

Na mesma epocha Steinthal, baseando-se em observações minuciosas, declara que a *tabes dorsalis* e a *atrophia da medulla* se devem considerar como expressões synonymas, e enriquece o quadro de symptomas com particularidades ainda não descriptas.

Durante este continuo progredir na Allemanha nenhuma outra nação lhe disputou a gloria; pois mesmo a Inglaterra, onde a erudição medica então subira de ponto, pequeno cabedal pôde offere-

cer para a continuação do estudo da *atrophia medullar*.

Entre os escriptores britannicos apenas Stanley e John Webster publicaram em 1843 duas observações de *atrophia* dos fasciculos posteriores, precedida de falta de harmonia na producção dos movimentos.

As interessantes memorias de Tood e Gull ácerca da distincção entre as paraplegias por *paralysis* e as paraplegias por falta de coordenação motora, encerram, por certo, uma importancia consideravel; porem estes trabalhos de data muito mais recente foram precedidos pela erudita *monographia* d'um escriptor allemão sobre o valor nosologico da *tabes dorsalis*.

Effectivamente, Romberg, em 1851, descreveu novamente esta molestia com tal minuciosidade, que todo o estudo, ulteriormente apprehendido, quasi se limitou a substituir denominações sem nada acrescentar ao peculio de conhecimentos até alli já existente. A *monographia* de Romberg é realmente valiosa, porque, a par d'uma *symptomatologia* tão exacta, o illustre professor de Berlim traçou com grande exactidão o quadro de lesões anatomicas, que principalmente acompanham aquella enfermidade.

Alguns annos mais tarde Wunderlich apresen-

tou a descripção d'uma molestia a que dava o nome de *paralysia espinal progressiva*, mas que, em vista do cortejo de symptomas por que se revelava, nada divergia da *tabes dorsalis*, ultimamente exposta por Romberg.

Como vemos, o estudo da ataxia locomotora ligada á atrophia dos cordões da medulla havia já adquirido um consideravel desenvolvimento na Allemanha, quando em França apenas se encontrava a narração de factos dispersos, sem que alguém se occupasse em os colligir, e aquilatar convenientemente a sua importancia nosologica, procurando referil-os a alguma especie morbida conhecida, ou estabelecendo as bases d'um novo grupo d'enfermidades.

N'esta apathia se conservavam os medicos francezes, quando em 1858, Duchenne (de Bolonha), reunindo todos aquelles fragmentos, procurou estremar os symptomas principaes e invariaveis dos que se poderiam reputar accessorios e inconstantes, e com estas bases annunciou a descoberta d'uma molestia nova, que chamou *ataxia locomotora progressiva*.

A memoria, apresentada por Duchenne, encontrou écho em todos os angulos do paiz, e, dissipado o lethargo em que jaziam, appareceram os principaes escriptores da França a analysar os traba-

lhos do seu compatriota; nascendo d'aqui o nucleo do assumpto, que mais tarde se tornou alvo de renhidas discussões.

Um dos primeiros, que se apresentou na arena, foi o respeitavel vulto de Trousseau, que, vulgarisando com a sua eloquente palavra as idéas de Duchenne nas lições de clinica medica habilmente professadas no Hotel-Dieu de Paris, ao passo que significava a importancia da molestia, procurava os meios de lhe aperfeiçoar a descripção, de lhe reconhecer a natureza, e de lhe enriquecer a therapeutica. E, porque os conhecimentos anatomo-pathologicos eram diminutos e imperfeitos, Trousseau, baseando-se nos caracteres mais importantes da ataxia, foi collocar-a na classe das nevroses.

Porem as autopsias, posteriormente effectuadas, manifestando a existencia de lesões anatomicas constantes, localisadas principalmente nos cordões e raizes posteriores da espinal-medulla, fizeram apparecer a idéa de que a ataxia locomotora progressiva não era mais do que a *tabes dorsalis* dos allemães.

D'então para cá, a avidéz com que foram acolhidos os trabalhos do auctor da electrisação localisada, não tem deixado de se divisar nos numerosos escriptos modernamente publicados, com o fim d'elucidar, quanto ser possa, um dos pontos mais importantes da pathologia.

Em 1862, Bourdon enriquece a anatomia pathologica por meio de observações rigorosissimas; e Dumenil, enfileirando-se ao lado de Bourdon, augmenta o quadro de conhecimentos já existentes.

Jaccoud publica em 1864 um livro importante sobre a semiotica das paraplegias e da ataxia do movimento.

Paulo Topinard escreve no mesmo anno a sua excellente memoria sobre a ataxia do movimento em geral, e principalmente sobre a molestia denominada ataxia locomotora progressiva, que mereceu ser premiada pela academia imperial de medicina de Paris.

Marius Carre, Axenfeld, Charcot, Vulpian, Ortet, Tessier, Oulmont, Sappey, Ordonez, Edwards, Carboneil e tantos outros continuam a engrandecer a sciencia, publicando nos jornaes artigos repassados de erudição e de critica, e imprimindo extensas monographias.

Após o incremento, que obteve em França o estudo da ataxia locomotora progressiva, effectuou-se em Allemanha a publicação de novas memorias, cuja importancia escusamos de encarecer, logo que se diga que entre os seus auctores figuram os respeitaveis nomes de Friedreich, Remak, Westphall, Goltz, Rokitansky e Wirchow.

Na actualidade, de todos os lados surgem novos

observadores, que, incitados por um espirito verdadeiramente scientifico, e tendo em vista o cumprimento da sagrada missão do medico, não cessam de empregar todos os esforços para que o estudo d'esta terrivel enfermidade possa tocar o grau de perfeição, a que continuamente aspira a arte de curar.

Em conclusão diremos, que o conhecimento da molestia, a que Duchenne deu o nome de *ataxia locomotora progressiva*, não é moderno, pois já em epochas atrazadas se haviam descripto com admiravel precisão os seus principaes symptomas.

Confundida com as verdadeiras paralyrias, pouco attrahiu a attenção dos medicos durante um periodo consideravel; mas, apenas os caracteres pathognomonicos foram bem definidos, aquella molestia tornou-se mui notoria.

Pelo que toca á prioridade da descoberta, á face do que nos revella a historia, não podemos deixar de a attribuir á Allemanha; Duchenne sómente póde ter a gloria de ser o primeiro, que em França comprehendeu a importancia e traçou a physionomia caracteristica da molestia, cabendo-lhe egualmente a honra de haver forjado o incentivo para que, nos ultimos tempos, o estudo da anatomia e da physiologia pathologicas tanto tenham progredido.

## II

**Tentativas de definição**

Definir qualquer enfermidade sem faltar á precisão, clareza e concisão, que em taes casos se reclama, é tarefa difficil e arriscada, mormente quando o estado morbido, que se pretende designar ainda existe em via de estudo e de observação.

Abundam em pathologia as descripções; mas poucas vezes se encontra uma exposição bem ordenada, que possa ter o cunho de boa definição, porque a diversidade dos symptomas da maior parte das molestias e o modo differente por que n'um ou n'outro caso se succedem, mal se accommodam a uma formula concisa e invariavel.

De accôrdo com taes principios não podia deixar de haver difficuldade em definir a molestia, que estudamos, resultando d'aqui que a maior parte dos escriptores nem de tal se occupam, e aquelles que tentaram definil-a não attingiram o fim, que procuravam.

A primeira definição, apresentada por Duchenne, consiste n'uma simples enumeração d'alguns symptomas, porisso que para este medico a ataxia locomotora progressiva é «uma molestia caracterizada pela abolição gradual da coordenação dos movimentos sem perda da integridade da força muscular, precedida de dores vivas e passageiras nos musculos, e de paralysis dos nervos motores do olho e do nervo optico». Esta descripção ainda assim é incompleta, não dá idéa precisa do orgão affectado nem da natureza da affecção, e como tal a regeitamos.

Trousseau, a principio, considerou a ataxia locomotora progressiva como «uma nevrose espasmodica, caracterizada pela falta de aptidão para coordenar os movimentos voluntarios, e complicada, as mais das vezes, de perturbações na sensibilidade»; posteriormente abandonou esta definição e adoptou esta-outra: «a ataxia locomotora progressiva é uma molestia essencialmente chronica, caracterizada com especialidade pela abolição progressiva da coordenação dos movimentos voluntarios simulando uma paralysis, que contrasta com a integridade de força muscular».

Nenhuma d'estas ultimas definições, porem, está no caso de satisfazer. Contra a primeira protesta a constancia de lesões anatomicas, que na actua-



lidade se tem reconhecido; e contra a segunda, egualmente attribuida a Duchenne, existem as mesmas razões, que anteriormente apresentámos.

Para Marius Carre a ataxia locomotora progressia é: «uma molestia chronica, caracterisada, principalmente, pela falta de coordenação dos movimentos coincidindo com a conservação da força muscular; por alterações da sensibilidade, e por uma degenerescencia localisada na espinal-medulla com atrophia dos fasciculos e raizes posteriores.»

Quando a este conjuncto de palavras se podesse chamar definição, deixaria ainda de ser completa, porque omitta alguns symptomas de consideravel importancia, como são as perturbações referidas aos orgãos da visão.

Pelo que vemos, as difficuldades não cessam de existir; e, uma vez que os escriptores mais eminentes se vêem embaraçados em forjar a definição d'esta molestia, escusado é proseguir no mesmo intento, pois não temos a louca pretensão de lhes levar a palma.

## III

Synonymia <sup>1</sup>

Poucas molestias terão recebido denominações tão variadas, como a que pretendemos descrever.

Esta discordancia, nascida entre os pathologistas, difficultou sobremaneira o progresso do seu estudo, e deu azo a que se estabelecesse a confusão entre enfermidades mui diversas.

N'este cáhos de synonymia era mister escolher uma expressão adequada ao objecto, que lhe é dado designar; mas infelizmente nenhuma d'ellas

---

<sup>1</sup> Ainda que nos pareça que a synonymia de qualquer enfermidade só pôde ser convenientemente apreciada depois de se haver reconhecido a sua natureza e designado a verdadeira séde, não hesitaremos todavia em lhe conceder este logar, por nos parecer que o melhor methodo d'exposição assim o exige.

A critica, que houvermos de fazer, com certeza é baseada em conhecimentos antecipados, que só mais tarde se poderão deduzir do texto; n'isso porem não achamos inconveniente algum, uma vez que as asserções de que lançarmos mão sejam posteriormente comprovadas.

satisfaz áquelle fim, como se poderá reconhecer pela singela analyse, que vamos encetar.

Com este intuito começemos pela mais antiga.

*Tabes dorsalis*. Esta expressão, empregada ainda hoje em Allemanha, encerra inconvenientes, que a tornam pouco propria para designar uma especie morbida distincta, porisso que não só dá pouca idéa da natureza e physionomia da molestia, mas encerra ainda a desvantagem de ser applicada a estados morbidos diversos. Os escriptores allemães comprehendem, debaixo d'aquella denominação, differentes affecções da medulla, umas subagudas, outras sem serem acompanhadas de phenomenos oculo-pupillares, outras, finalmente, que não occasionam a ataxia dos movimentos; e, apesar dos esforços de Romberg, continuará a ser um termo mal definido, que por sua significação complexa póde occasionar a confusão.

Por outro lado a expressão *tabes dorsalis*, como anteriormente dissemos, era já empregada por Hippocrates, mas para designar uma affecção de diversa natureza.

A denominação adoptada na Allemanha é portanto viciosa.

*Paralysisa spinal progressiva*. Não cabe melhor sorte a este-outro titulo proposto por Wunderlich.

A molestia, de que tratamos, deve apenas considerar-se como uma pseudo-paralysis, porque, conservando-se a energia da força muscular, sómente existe desarranjo e não perda da motilidade. A verdadeira paralysis pôde apparecer como complicação, ou como um dos ultimos effeitos da ataxia locomotora progressiva; não é isto porem o que constitue a essencia da molestia.

Por estes motivos não podemos deixar de considerar a denominação, proposta por Vunderlich, como erronea.

*Paraplegia ataxica.* A associação d'estas duas palavras, indicada por Todd, é egualmente insufficiente, porque, alem de revellar apenas a presença de certos symptomas, desprezando outros de consideravel importancia, tem a desvantagem de os referir simplesmente aos membros inferiores, quando é certo que o mesmo desarranjo se pôde observar nos membros superiores.

*Atrophia cinzenta dos cordões posteriores.* Esta denominação, empregada por Leyden, tambem não satisfaz. Uma expressão anatomo-physiologica deve ser preferivel a qualquer outra puramente anatomica. Mas, alem d'isso, a expressão de Leyden é pouco rigorosa, porque, localisando as alterações pathologicas nos cordões posteriores, exclue as raizes correspondentes e os nervos opticos, que ge-

ralmente se tornam a séde d'uma lesão da mesma natureza.

*Myelophthisica ataxica*. Marius Carre propoz no congresso medico de Lyão, que este novo titulo substituisse todos os outros; porem a sua proposta foi mal accete pelos membros do congresso.

Tessier logo fez notar a falta d'euphonia, que na realidade se lhe encontra; mas, independentemente d'essa pequena pécha, a expressão, adoptada por Carre, é pouco rigorosa, porque a consumpção da espinal-medulla é um effeito, susceptivel de reconhecer diversas causas, sem que aquella expressão dê idéa da natureza intima do processo morbido, que a originou.

A atrophia dos elementos nervosos de certo departamento da medulla é n'este caso um resultado da molestia e não a molestia em si.

Demais, se a expressão proposta por Leyden não satisfaz, por limitar demasiadamente a séde das lesões anatomicas, esta encerra o inconveniente opposto, porque não restringe as partes da espinal-medulla, que se acham affectadas.

*Sclerose espinal posterior*. Alguns escriptores francezes, entre os quaes citaremos o nome de Jaccoud, dão preferencia a esta denominação. Affigura-se-nos porem, que de maneira alguma exprime a idéa, que lhe deve estar subordinada.

A palavra *sclerose*, sendo empregada em pathologia para exprimir, d'um modo geral, toda a sorte de endurecimento morbido dos tecidos, não pôde applicar-se constantemente ás alterações, que n'esta enfermidade apresenta a espinal-medulla, sem contrariar os factos, porque, em vez de endurecimento encontra-se muitas vezes um amollecimento do systema posterior.

*Molestia de Duchenne.* Trousseau, talvez com o fim de prestar homenagem a este seu compatriota, ou porque estaria convencido de que a descoberta da ataxia locomotora progressiva fôra obra sua, apresentou aquella denominação como preferivel a todas as outras já expostas; mas, n'esta parte, torna-se impossivel concordar com a proposta do sabio professor, porque, como vimos, a historia é inteiramente contraria a semelhante concessão.

*Assynergia muscular progressiva.* Esta expressão, indicada por Ortet, está longe de se poder julgar rigorosa, porque parece localisar nos musculos a causa da molestia, quando é certo que estes orgãos são apenas instrumentos, onde se reflectem os desarranjos da medulla.

Não é a actividade muscular, que se acha alterada, mas sim o regulador, que assiste á manifestação d'essa actividade; e portanto seria erroneo contemporisar com taes idéas.

*Ataxia locomotora progressiva.* É este o titulo apresentado por Duchenne; continuando porém a seguir o trilho da imparcialidade, não podemos deixar de lhe notar um defeito capital.

Separando os caracteres nosologicos e anatomicos da enfermidade, que descreveu, Duchenne tomou o symptoma pela molestia, e baseou a sua denominação n'uma perturbação funccional, commettendo d'este modo um erro nosologico semelhante ao que resultaria de chamar tosse chronica á tuberculose pulmonar, e tosse aguda á pneumonia.

A falta de rigor é pois bem manifesta; e a expressão proposta por Duchenne não pôde deixar de se considerar em desaccôrdo com os preceitos, que devem regular a criação da nomenclatura pathologica.

Em vista do que acabamos de dizer, parecerá pouco sensato que preferissemos esta ultima denominação; mas a quem de tal nos arguir já d'aqui lhe enviamos a resposta.

Todas as expressões até hoje apresentadas para designar a molestia, que estudamos, são bastante viciosas; não podendo porem indicar outra, que vantajosamente as substitua, fômos obrigados a adoptar algumas d'ellas.

Procurámos a que na actualidade tivesse adqui-

rido a acceitação de maior numero d'escriptores; e, como a expressão emittida por Duchenne satisfizesse a este requisito, foi por isso, e só por isso, que lhe démos a perferencia.



## IV

## Symptomatologia

## Prodromos

Demasiadamente lenta e mysteriosa no seu principio, a ataxia locomotora progressiva é d'ordinario confundida com as nevralgias ou com o rheumatismo.

Os doentes quasi sempre despresam as dores, que começam a desenvolver-se, attenta a sua volubidade e pouca presistencia; entretanto a molestia progride, e só quando já tem implantado profundas raizes na economia, é que buscam o auxilio da medicina, ignorando que, em taes circumstancias, os recursos da therapeutica são as mais das vezes infructiferos.

A séde d'estas dores é variavel; ora se localisam no nervo sciatico, ora apparecem nos nervos, que se distribuem nos musculos dos dedos. Outras vezes invadem os nervos intercostaes e ileo-lombares, e n'alguns casos parecem existir nas massas sacro-lombares, simulando um *lumbago*.

A par d'estes phenomenos encontram-se outros accidentes nervosos, taes como palpitações, lypothymias, sensações de constricção na base do thorax, etc.

Finalmente, Trousseau nas suas lições de clinica medica enuméra, entre os signaes precursores da molestia, a incontinenca nocturna da ourina, a spermatorrhéa e a anaphrodisia ou uma exaltação consideravel de actividade para a cohabitação sexual. A hypersthesia ou a perversão da sensibilidade, raras vezes se apresentam como phenomenos iniciaes.

Pelo que vemos, não existe entre os prodornos nenhum signal caracteristico, que possa revelar com segurança o começo da molestia: todavia, se cada um d'elles, considerado isoladamente, deixa de ter valor absoluto, não succede o mesmo quando simultaneamente se agrupam entre si; e o clinico jámais deve perder de vista esta consideração, pois, como diz Trousseau, «a habilidade do medico deve consistir não tanto em reconhecer a molestia depois de confirmada, como em a descobrir durante os seus prodornos.»

#### Symptomas da molestia confirmada

A symptomatologia da ataxia locomotora progressiva constitue para Duchenne tres priodos distinctos.

O primeiro é caracterizado pelo apparecimento de dôres com intensidade e duração variaveis, perturbações nos órgãos da visão e anaphrodisia; o segundo pela alteração das funcções de motilidade e de sensibilidade nos membros inferiores; o terceiro pela manifestação d'estas ultimas perturbações nos membros superiores.

Com quanto a divisão, proposta por Duchenne, facilite a exposição dos symptomas, ainda assim não a adoptaremos, porque, alem da difficuldade de reconhecer na practica o principio e o fim de cada periodo, a analyse conscienciosa das observações clinicas não nos revela, na successão dos phenomenos morbidos, o gráo de constancia em que assenta a base d'aquella divisão.

Effectivamente, Paulo Topinard notou que, em 56 observações, os phenomenos oculares tinham apparecido 29 vezes antes de se manifestar a ataxia, e 27 vezes depois da existencia d'este ultimo phenomeno; e, em 64 casos, as dôres precederam apenas 44 vezes a perturbação dos movimentos.

As estatisticas colligidas por Carre e Ortet approximam-se egualmente dos resultados obtidos por Topinard.

Emquanto á demarcação rigorosa do limite de separação dos diversos periodos não deixamos de encontrar serias difficuldades. Entre o primeiro e o

segundo, por exemplo, poucas vezes se poderá obter a linha divisoria, porque, quando a ataxia locomotora se principia a manifestar, os doentes apenas se queixam de fraqueza nos membros inferiores, difficuldade em se conservarem de pé, e d'alguma incertesa na producção dos movimentos; ora, só por estes indicios, ninguem poderá reconhecer definitivamente o começo do segundo periodo, porisso que a paralyisia incipiente, tanto motora como sensitiva, tambem apresenta o mesmo quadro de phenomenos.

Justificada por este modo a nossa recusa em aceitar a divisão proposta por Duchenne, entraremos na exposição dos symptomas da ataxia locomotora progressiva, segundo a ordem, que nos parece mais racional.

N'este proposito fallaremos primeiramente das alterações da motilidade; em seguida occupar-nos-ha a analyse das que dizem respeito ás funcções de sensibilidade; e por ultimo fallaremos, á parte, dos symptomas oculo-pupillares, em vista da importancia, que todos os pathologistas lhes consagram.

## Primeiro grupo

### Alterações da motilidade

#### *Falta de coordenação dos movimentos voluntarios.*

Este symptoma é o mais importante de todos, porque se acha revestido de caracteres, que o devem elevar á cathegoria de symptoma pathognomonic.

Bem sabemos que a perturbação locomotora se póde manifestar em estados morbidos diversos; mas, quando tratarmos do diagnostico differencial, claramente mostraremos a feição particular, que n'esta enfermidade ella apresenta.

Em todo o caso, a falta de coordenação motora revela-se pelo seguinte modo.

Os doentes começam a sentir, umas vezes fraqueza nos membros inferiores, outras vezes um pezo e uma rigidez insolita. Em seguida apparece a fadiga, ainda mesmo que o exercicio da marcha seja pouco demorado, e não tarda a haver difficuldade em evitar o encontro de quaesquer obstaculos que existam no caminho.

Posteriormente, os movimentos perdem a sua harmonia habitual; os passos ora são curtos, ora extensos; a elevação dos membros umas vezes é

pequena, outras vezes consideravel, e os doentes olham constantemente para os pés, a fim de dirigir os movimentos; mas, se n'alguns casos a vista póde corrigir a sua irregularidade, em geral este auxiliar de nada serve.

É principalmente, quando o ataxico pretende firmar o primeiro passo para mudar de direcção, ou quando necessita levantar-se ou sentar-se, que encontra maior difficuldade em regularisar os movimentos; d'ordinario cambalêa durante um certo espaço de tempo; e algumas vezes, depois de grande numero d'oscilações effectuadas em varios sentidos, perde inteiramente o equilibrio e cahe sobre o pavimento em que se acha. Todos estes phenomenos adquirem maior intensidade, logo que os doentes fecham os olhos.

Em taes circumstancias é absolutamente necessaria a companhia d'outro individuo a quem o enfermo se possa encostar, e, por ultimo, nem isto basta. Só a permanencia na posição horisontal se torna compativel com o estado de adiantamento da molestia, porque então, achando-se em repouso um grande numero de musculos, todos aquelles desarranjos principaes se acalmam por um modo consideravel, e se os membros se conservam em perfeito estado de repouso os phenomenos ataxicos deixam inteiramente de se manifestar.

É quasi sempre pelos membros inferiores que principia a ataxia locomotora; algumas vezes mesmo fica localisada ali; porem o mais frequente é invadir em épochas adiantadas os membros superiores.

Dujardin, Beaumetz e Topinard citam alguns casos, em que esta perturbação physiologica fixou e sua séde exclusivamente nos membros superiores; Romberg falla da ataxia localisada apenas em metade do corpo, constituindo o que os auctores modernos denominam forma hemiplegica; todavia exemplos de tal ordem são pouco frequentes.

O quadro de phenomenos morbidos, que acabamos de apresentar, é o que na maioria dos casos se observa; no entanto podem apparecer algumas particularidades, que não deixaremos de notar.

Marius Carre affirma que n'alguns doentes, em logar de hesitação, era a precipitação dos movimentos o que originava a ataxia, mas isto simplesmente no começo da molestia, porque mais tarde manifestaram-se todas as outras alterações de que fallámos.

Finalmente, para Tessier a ataxia não reconhece como séde exclusiva os musculos dos membros, porque os da lingua, os das faces e os dos labios podem igualmente ser affectados por um modo semelhante; e o embaraço na locução deve antes at-

tribuir-se a qualquer d'estas causas, do que ao enfraquecimento da memoria, que difficultasse o encontro da palavra adequada á expressão da idéa.

*Perturbação dos movimentos reflexos.* O estado em que se acha esta ordem de movimentos na ataxia locomotora progressiva tem sido por emquanto mal apreciado; contudo Marius Carre assevera, que nunca se executam como no estado physiologico, achando-se umas vezes exagerados, outras vezes diminuidos e n'alguns casos pervertidos ou inteiramente abolidos. Em todo o caso, quando se não possa precisar definitivamente a natureza da perturbação, admittiremos, ao menos, a sua existencia em vista da authoridade de tão respeitavel escriptor.

*Convulsões e tremor.* Estas alterações do exercicio physiologico dos movimentos poucas vezes se observam na ataxia locomotora; no entanto as convulsões clonicas dos membros inferiores têm sido já encontradas por alguns clinicos, sendo para notar, que apenas se desenvolvem quando os doentes se acham deitados. O tremor dos membros, dos musculos do pescoço e da lingua, foi tambem observado por Topinard e Bourdon em individuos sujeitos á sua observação.

*Contracturas.* Este symptoma é raro, conhecendo-se até hoje sómente quatro casos, n'um dos



quaes se achavam localizados nos dedos dos pés, e nos outros tinham a sua séde nos musculos flexores da perna.

*Pseudo-paralysis com conservação da força muscular.* Quando se observa qualquer ataxico n'uma época adiantada da molestia, sobretudo quando já não póde executar a marcha, pareceria que a força muscular deveria estar inteiramente perdida, e que uma verdadeira paralysis do movimento lhetaria invadido os membros; entretanto o estado de fraqueza muscular é apparente, porque o enfermo aperta a mão do observador com toda a energia, e estende as pernas com tal força, que difficilmente se póde obstar á execução d'aquelles movimentos. Beaumetz falla d'um individuo que, achando-se n'uma completa impossibilidade de executar a locomoção, supportava sobre os hombros o peso d'um homem vigoroso, logo que se achasse encostado a qualquer objecto; Ortet cita outro caso em que o enfermo, affectado de ataxia nos membros superiores, sustentava com o braço estendido um peso de trinta kilogrammas, etc.

Esta impossibilidade de regularisar os movimentos, coincidindo com a conservação da força muscular, constitue um phenomeno importantissimo para que desde já chamamos a attenção.

Pelo que toca á contractilidade muscular, afóra

alguns casos de complicação, conserva-se perfeitamente intacta.

*Paralysias verdadeiras.* A perda completa do movimento por falta de actividade muscular, alem dos casos em que se pôde apresentar como complicação, já tem sido observada como effeito da molestia que estudamos; as paralysias dos musculos do olho e das palpebras, assim como as da bexiga e do rectum, encontram-se com frequencia ora com o character permanente ora transitorio; as paraplegias são mais raras, e apenas se manifestam, quando o systema anterior da espinal-medulla é affectado.

## Segundo grupo

### Alterações da sensibilidade

*Sensibilidade tactil.* Esta especie de sensibilidade pôde achar-se augmentada, diminuida ou perversa, mas poucas vezes se encontra inteiramente abolida. Todas as perturbações da sensibilidade tactil se podem manifestar em diversos pontos do corpo; todavia é nas mãos, nos membros e nas plantas dos pés, que se tornam mais salientes.

A alteração na sensibilidade tactil do tronco é

um phenomeno mal estudado, sobre que não podemos apresentar resultados definitivos; no entanto Carre diz que encontrara um caso de anesthesia e outro de hypersthesia.

A pelle da face e as mucosas podem igualmente apresentar alterações da mesma ordem. Trousseau cita alguns casos de anesthesia da mucosa da bocca; e para outros auctores esta perturbação pôde invadir a pharinx e o esophago e occasionar a dysphagia.

Não enumeramos os diversos effeitos occasionados por estas alterações morbidas, porque facilmente se poderão comprehender sem os descrevermos.

Em conclusão notaremos que, comquanto a sensibilidade tactil possa encontrar-se perturbada na ataxia locomotora progressiva, não deve isto considerar-se como um symptoma constante, porque muitas vezes deixa de existir.

Marius Carre, em 39 observações, apenas encontrou 28 vezes alterações d'aquella ordem, manifestando-se pelo seguinte modo:

|                                       |    |       |
|---------------------------------------|----|-------|
| Sensibilidade obtusa ou diminuida . . | 20 | vezes |
| » exaltada . . . . .                  | 3  | »     |
| » pervertida . . . . .                | 3  | »     |
| » abolida . . . . .                   | 2  | »     |

Todas as outras estatisticas, até hoje colligidas,

dão resultados semelhantes, o que nos obriga a considerar a anesthesia como o symptoma mais frequente.

*Sensibilidade de temperatura.* Acontece muitas vezes achar-se perturbada a sensibilidade tactil sem que os doentes se achem privados de apreciar rigorosamente a temperatura dos objectos: esta especie de sensibilidade é a que persiste por mais tempo; comtudo tambem está sujeita ás mesmas alterações, que a precedente.

Charcot e Vulpian encontraram a hypersthesia da sensibilidade de temperatura em varios casos da sua clinica; e Beaumetz notou um enfraquecimento consideravel em sete ataxicos d'entre os muitos, que observou.

*Sensibilidade á dôr.* Quando expozémos os prodromos da molestia, já fallámos na existencia de dores com intensidade e duração variaveis, accusadas pelos enfermos; agora só diremos, que podem ter um character agudo e ephemero (*douleurs fulgurantes*), ou apresentarem mais fixidez e assemelharem-se á sensação de dilaceração produzida pelas garras d'uma pinça (*douleurs terribles*).

Mas, além dos phenomenos dolorosos despertados pela propria enfermidade, póde encontrar-se na pelle uma perturbação, mais ou menos intensa,

emquanto ao modo por que é percebida a dôr occasionada pelos agentes exteriores: nas 28 observações, que ultimamente citámos, as alterações d'esta ordem de sensibilidade achavam-se distribuidas do seguinte modo:

|                                   |         |
|-----------------------------------|---------|
| Sensibilidade diminuida . . . . . | 6 vezes |
| » abolida . . . . .               | 4 »     |
| » augmentada . . . . .            | 4 »     |

Este symptoma tem portanto um certo gráu de frequencia, que não devemos esquecer.

*Sensibilidade muscular.* Na maior parte das observações a sensibilidade geral dos musculos achava-se intacta; comtudo alguns casos têm apparecido em que havia uma consideravel diminuição.

A difficuldade de avaliar as alterações d'esta ordem de sensibilidade impede, muitas vezes, que se possa reconhecer o seu verdadeiro estado; mas ainda assim não resta duvida de que pôde achar-se perturbada.

*Sensibilidade profunda.* Esta especie de sensibilidade, admittida por quasi todos os physiologistas e altamente proclamada por Axenfeld, tem a sua séde não só nas superficies osseas das articulações e no periosteo que as reveste, mas tambem nos planos fibrosos que se acham circumvisinhos. Mas, se o estado da sensibilidade muscular não é facil d'appreciar, maior é ainda a dif-

ficuldade de reconhecer as alterações da sensibilidade profunda; todavia asseguram alguns observadores, que em certos casos parecia estar inteiramente abolida.

*Sensibilidade visceral.* Raras vezes se tem observado phenomenos d'esta ultima cathegoria; mas é possível encontrar a gastralgia, a enteralgia, ou a hepatalgia constituindo crises dolorosas, que se tornam difficeis de supportar. O sentimento de pressão e de constrictão, que se nota no annus e na bexiga, encontra-se, ás vezes, completamente abolido e por esta forma contribue para o estado de paralysisia d'estes órgãos.

*Sentidos.* Alem dos phenomenos morbidos referidos aos órgãos da visão, que descreveremos em separado, pouco mais ha a notar.

Os sentidos do gosto e do olfacto nunca se encontraram compromettidos. Emquanto ao sentido do ouvido, Charcot e Vulpian observaram duas vezes a surdez consecutiva; e Eisemann, em 68 observações, notou 6 vezes esta alteração.

### Tercero grupo

#### Phenomenos oculares e oculo-pupillares

*Diplopia.* Este symptoma tem apparecido em metade dos casos até hoje observados, mas com um caracter benigno e transitorio. D'ordinario reaparece varias vezes; comtudo póde desapparecer inteiramente, embora a ataxia locomotora progressiva, longe de retroceder, continue pelo contrario a agravar-se.

*Strabismo.* Este phenomeno encontra-se bastantes vezes postoque sujeito a algumas variantes. O strabismo póde ser simples ou duplo, interno ou externo, conforme a paralyisia do nervo ocular que o produz.

*Nystagmus, presbytia, myopia.* O primeiro d'estes symptomas foi observado tres vezes, o segundo e o terceiro duas. Carre encontrou um doente singular, que era myope do olho direito e presbyto do esquerdo.

*Amblyopia, amaurose.* Estes symptomas apparecem com frequencia, embora em gráus diversos. Topinard observou vinte e quatro vezes o primeiro, e dezoito o segundo; e nós tambem já tivemos occasião de notar uma vez este ultimo.

*Phenomenos oculo-pupillares.* Com esta denominação designou Duchenne certos phenomenos, que têm a sua séde na iris e no systema vascular do olho e que geralmente se observam no decurso da ataxia locomotora progressiva.

Estes phenomenos são:

- 1.º Uma contracção permanente da pupilla (myosis).
- 2.º Uma dilatação temporaria d'este diaphragma durante as crises dolorosas da molestia.
- 3.º Um augmento de calorificação e de vascularisação do olho.

Todos estes symptomas, descriptos desde 1840 por Romberg, manifestam-se, as mais das vezes, no começo da enfermidade; no entanto a época do seu apparecimento é variavel, e não é raro observal-os, quando a ataxia locomotora progressiva claramente se tem patenteado por todo o outro cortejo de symptomas.

Temos concluido a exposição dos principaes phenomenos morbidos, e se alguns omittimos foi porque, em vista do seu pouco valor, não achámos utilidade em os referir. Em conclusão diremos apenas, que nas funcções organicas raras vezes apparecem perturbações, e esta circumstancia é importante para quando tractarmos de avaliar a natureza da molestia.



## V

**Fórmas e complicações da molestia**

*Fórmias.* Não estão d'accôrdo os diversos escriptores com respeito ao numero de fórmias, que a ataxia locomotora progressiva pode apresentar; todavia, segundo a opinião mais geralmente seguida, esta enfermidade reveste quatro formas distinctas, que, affectando muitas vezes um estado transitorio, são susceptiveis de se transformar umas nas outras.

1.<sup>a</sup> *Fórma, lombar, ou dorso-lombar.* Esta fórma comprehende os casos d'ataxia locomotora progressiva, em que a falta de coordenação dos movimentos tão sómente se torna manifesta nos membros inferiores.

2.<sup>a</sup> *Fórma dorso-cervical.* A este typo pertencem os poucos casos, em que os desarranjos da actividade muscular se acham exclusivamente localisados nos membros superiores.

3.<sup>a</sup> *Fórma generalisada.* Quando a ataxia dos movimentos, começando n'um ou n'outro grupo de

musculos, posteriormente invade a maior parte d'estes órgãos, tanto nos membros superiores como nos inferiores.

4.<sup>a</sup> *Fôrma hemiplegica.* Comprehendendo os casos, em que a falta de regularidade nos movimentos invade unicamente metade do corpo.

N'estas divisões, como dissemos, ha muita arbitrariedade, e a clinica pouco interessa com a sua admissão.

*Complicações.* A ataxia locomotora progressiva apparece, muitas vezes, complicada com a perda do sentido d'actividade muscular, e esta união pôde obscurecer, em parte, a sua symptomatologia. Entretanto existem caracteres por meio dos quaes facilmente se pode estabelecer a separação, e de que adiante fallaremos, quando tractarmos do diagnostico differencial.

As paralyrias de motilidade ou de sensibilidade podem desenvolver-se no decurso da molestia, como individualidades distinctas e perfeitamente desligadas de padecimento principal; e o mesmo diremos a respeito do amolecimento, hemorrhagia e outras molestias do encephalo.

Foucart observou a atrophia muscular gordurosa; e Baillarger dá conta de paralyria geral dos alienados, entre as complicações da ataxia locomotora progressiva.

Finalmente, a alienação mental, ainda que raras vezes, póde tambem encorporar-se ao lado d'aquella molestia, apresentando os enfermos, em taes casos, em perfeito desarranjo de todas as funcções da vida animal.

## VI

**Marcha, duração, terminação**

A *marcha* da ataxia locomotora progressiva está sujeita a numerosas irregularidades, que dificultam sobremaneira a formação d'um quadro nosológico, onde se ache indicada a manifestação successiva dos diversos symptomas que a revestem.

Ordinariamente a molestia principia por um modo insidioso, apparecendo durante dois ou tres annos algumas dores que, pelo facto de serem mais ou menos ambulantes e de coincidirem, ás vezes, com as variações atmosphericas, são qualificadas pelos doentes de rheumatismas.

Em época posterior nota-se a diplopia intermitente, o strabismo temporario, o prolapso da palpebra superior, a amblyopia progressiva ou de curta duração e a anaphrodisia.

Por ultimo desenvolvem-se todos os outros symptomas provenientes das alterações da sensibilidade; devendo notar-se que a ataxia quasi sempre se observa primeiro nos musculos de pé, depois

invade pouco a pouco os da perna e da coxa, seguindo de preferencia o lado esquerdo, para d'ahi passar ao lado opposto. Só mais tarde é que se observa nos membros superiores, nos musculos da nuca, da larinx, da face, etc.

Esta é a marcha regular da enfermidade; mas, como já dissemos, encontram-se na practica numerosas variantes. Alguns auctores têm asseverado, que a successão dos symptomas póde effectuar-se, umas vezes por um modo continuo e progressivo, outras vezes notando-se algumas remissões, e n'alguns casos desapparecendo todos os symptomas, durante certos intervallos mais ou menos duradoiros: d'aqui provem a admissão dos tres typos *continuo*, *remittente* e *intermittente*; mas este estudo ainda se acha muito incompleto.

Emquanto á *duração* nada ha tambem de constante.

Duchenne, nos diversos casos sujeitos á sua observação, notou que a molestia podia durar de 6 a 24 annos; em contraposição, Trousseau teve conhecimento d'um individuo, em quem a ataxia locomotora se generalisou no espaço de seis mezes, succumbindo pouco depois.

Paulo Topinard, talvez entre os escriptores modernos o que melhor tem estudado este assumpto,

resume no seguinte quadro o resultado de 109 observações.

|            |             |             |
|------------|-------------|-------------|
| Duração de | 2 a 3 annos | — 27 casos. |
| »          | 4 a 7 »     | 47 »        |
| »          | 8 a 14 »    | 17 »        |
| »          | 15 a 30 »   | 18 »        |

Em vista dos trabalhos de Topinard, podemos concluir que a ataxia locomotora progressiva tem uma duração media de sete annos.

A *terminação* natural d'esta enfermidade seria occasionada por um estado de marasmo e de falta de vitalidade, que se tornasse incompativel com a conservação da existencia; mas, geralmente, os individuos affectados são victimas de padecimentos intercorrentes, que, umas vezes, têm relação directa com a molestia principal, e n'este caso estão o catarrho vesical, a cystite aguda, a congestão cerebral, etc.; outras vezes, não apresentam ligação alguma com a ataxia locomotora, como são, por exemplo, os tuberculos pulmonares, a diarrhéa, a hemorragia intestinal, a ruptura d'um aneurysma, e muitos outros.

## VII

## Etiologia

O estudo da etiologia de qualquer enfermidade deve constantemente attrahir a attenção dos observadores, e tal é a sua importancia, que apenas se poderá emittir um prognostico consciencioso e instituir uma therapeutica racional, quando houver cabal conhecimento das verdadeiras causas, que originam a molestia e lhe entretêm a conservação.

Infelizmente, a pathologia está bem longe de attingir este resultado a respeito de grande numero de padecimentos, e a ataxia locomotora progressiva acha-se encorporada n'este numero. Contudo, indaguemos, quanto ser pôssa, as causas da molestia, á face dos dados estatisticos que na actualidade se possuem.

## Causas predisponentes

*Edade.* É entre os 35 e 40 annos, que a molestia se observa com mais frequencia. Na infancia ainda não foi encontrada, e na puberdade raras vezes se

desenvolve; a velhice tambem não é das edades mais proprias, apesar de Trousseau ter citado um caso d'ataxia desenvolvido aos 80 annos.

Não é facil encontrar estatisticas, que possam indicar precisamente a idade em que a molestia começou, porque no principio raras vezes os doentes buscam o auxilio da medicina; entretanto em seguida apresentamos a estatistica de Topinard, por ser a mais completa que até hoje existe.

Em 104 casos notou o auctor:

De 26 a 30 annos inclusivamente— 13 casos.

» 30 a 35 » » 11 »

» 35 a 40 » » 23 »

» 40 a 45 » » 20 »

» 45 a 50 » » 20 »

» 50 a 55 » » 10 »

» 55 a 60 » » 3 »

» 60 a 65 » » 3 »

» 65 a 75 » » 1 »

A depositarmos confiança na estatistica de Topinard, parece que a época da vida, que mais favorece o desenvolvimento da ataxia locomotora progressiva, é a que, a principio, indicámos.

*Sexo.* A ataxia locomotora progressiva observa-se muito mais vezes no homem que na mulher. N'este ponto estão d'accordo quasi todos os escriptores, incluindo Trousseau e Duchenne. Este ul-



timo auctor, na memoria publicada em 1858, declara ter apenas encontrado a ataxia em tres mulheres; e Topinard, entre 114 individuos affectados, notou 33 do sexo feminino e 81 do sexo masculino.

*Profissão.* As investigações, comprehendidas para averiguar a influencia d'esta causa, tem sido pouco numerosas; no entanto, parece que todas as profissões, que facilmente expõem os individuos á acção do frio, da humidade e das fadigas, predispõem, de preferencia, o organismo para ser invadido pela ataxia locomotora.

*Temperamentos.* A difficuldade de reconhecer e até mesmo de comprehender os diversos temperamentos, embaraça, por um modo consideravel, a apreciação da verdadeira importancia, que elles possam ter na etiologia d'esta molestia.

Todos os pathologistas são pouco explicitos na enumeração de casos, em que o temperamento do enfermo se tomasse em linha de conta; alguns pretendem, que o temperamento sanguineo seja o que mais deva figurar como causa predisponente; outros dão preferencia ao temperamento nervoso; mas contra esta opinião reage a pouca frequencia da ataxia locomotora nos individuos do sexo feminino.

A questão dos temperamentos está ainda por

resolver, e bom será que os observadores não percam as occasiões de a poder elucidar.

*Habitação.* A permanencia em logares humidos e frios colloca o organismo nas condições mais favoraveis para ser invadido pela ataxia.

*Habitos.* O uso immoderado de tudo quanto possa impressionar fortemente o systema nervoso, tem influencia decidida como causa predisponente. Na impossibilidade de enumerar todos os elementos d'esta ordem, indicaremos apenas o abuso do absynto, das bebidas alcoolicas, do café e do tabaco.

*Hereditariedade.* Ninguem duvida da facilidade com que certas molestias se tornam hereditarias.

Esta penosa herança, legada de paes a filhos, não se nota unicamente nas affecções nervosas; as escrophulas, a phthysica pulmonar, a gotta, o rheumatismo, etc., á parte a sua frequencia, estão no mesmo caso, e a ataxia locomotora progressiva vae tambem encorporar-se no numero das enfermidades d'esta ordem.

Marius Carre teve conhecimento d'uma familia na qual a avó, a mãe e sete filhos foram todos affectados de ataxia locomotora progressiva; Friedreich observou uma irmã e um irmão com igual enfermidade; Topinard dá conta de quatro irmãos que se achavam nas mesmas circumstancias; e o nosso illustre professor, o sr. dr. Lourenço d'Al-

meida, encontrou ultimamente, na sua extensa clinica, um individuo affectado de ataxia locomotora, pertencente a uma familia, onde existem mais dois irmãos com egual enfermidade, e uma irmã, que já apresenta indicios de comêço d'affecção da espinal-medulla.

Relativamente a este ultimo facto, convem notar que na familia não ha mais irmãos, e que o pae teve syphilis em larga escala.

Em vista de resultados tão definitivos, não podemos deixar de ligar grande importancia á hereditariedade, como causa predisponente da molestia que estudamos.

*Rheumatismo e escrophulas.* O primeiro d'estes padecimentos figura muitas vezes no quadro etiológico da ataxia locomotora, e não ha escriptor nenhum que não reconheça a sua frequencia; emquanto ás escrophulas, parece que não têm influencia tão nociva sobre o organismo como causa predisponente d'esta enfermidade.

*Syphilis.* Este terrivel padecimento, pela sua manifesta tendencia a infectar toda a economia, póde invadir qualquer dos systemas organicos; e nada admira, portanto, que o systema nervoso, em presença de tal enfermidade, possa soffrer alterações, que altamente o predisponham para, posteriormente, se desenvolver a ataxia locomotora progressiva.

### Causas occasionaes

Algumas das causas, que indicámos como predisponentes, podem, em certas circumstancias, tornar-se occasionaes, e n'este caso estão, por exemplo, a syphilis e o rheumatismo; mas alem d'estas outras ha, que não deixaremos de notar.

*Abusos de voluptuosidade.* A analyse das observações clinicas demonstra positivamente, que o excesso de cohabitação sexual e o onanismo são as causas mais frequentes da ataxia locomotora progressiva.

A serie de movimentos reflexos, que em taes casos se succedem, provocam egual numero de commoções na espinal-medulla, e o abalo nervoso, que d'aqui resulta, dá muitas vezes origem ás congestões chronicas d'aquelle orgão, que, como adiante veremos, tem uma influencia capital no desenvolvimento da molestia.

*Fadigas physicas.* Esta causa, invocada desde longa data como productora da myellite simples, não póde tambem deixar de se considerar como um elemento poderoso para originar a ataxia locomotora progressiva.

Actuando por um modo semelhante ao da causa precedente, necessariamente traz comsigo analogia de resultados.

*Fadigas moraes.* As causas d'esta ordem actuum

de preferencia sobre o cerebro; no entanto alguns escriptores, no quadro etiologico da ataxia, enumeram as emoções moraes vivas e as paixões deprimentes.

*Traumatismo.* Lecoq cita um caso, em que a ataxia locomotora progressiva se desenvolveu consecutivamente a uma quéda sobre a região renal, de que resultou uma contusão consideravel; Leyden tambem refere um outro caso analogo; porem esta causa é pouco frequente.

#### Causa proxima

Debalde se têm empenhado os pathologistas para reconhecer a causa proxima da ataxia locomotora progressiva, porque as opiniões até hoje consignadas não passam de meras hypotheses, com que o espirito se não satisfaz. «A abolição d'um principio coordenador dos movimentos; a perda d'uma faculdade psychica de coordenação, ou d'uma sciencia instinctiva de combinações musculares, etc., como invocam alguns auctores, nada esclarecem as difficuldades da questão; e o menor inconveniente d'esta linguagem metaphysica, no dizer de Axenfeld, é deixar de parte o problema a resolver, fazendo acreditar que se lhe encontrou a solução <sup>1</sup>.»

---

<sup>1</sup> Axenfeld, Dict. encyclop. de scienc. médic. tom. 7.º, pag. 67.

## VIII

**Diagnostico, prognostico****Diagnostico**

O que dissémos com respeito á symptomatologia e á marcha da molestia dispensa-nos de repetir n'este logar os caracteres, que lhe são proprios; como porem o desarranjo nos movimentos constitue um symptoma commun a muitas enfermidades com que á primeira vista se poderia confundir, trataremos de estabelecer o diagnostico differencial.

As molestias, que, pelo seu aspecto, mais se podem assemelhar á ataxia locomotora progressiva, são as affecções convulsivas em geral, as paralyrias verdadeiras e principalmente a paraplegia, a paralyria hysterica, a perda do sentido d'actividade muscular, e algumas molestias do cerebello e do encephalo.

Entremos pois n'esta apreciação.

*Affecções convulsivas em geral.* Existe em pathologia uma classe numerosa de molestias, que se

manifestam principalmente pelo desarranjo variavel na producção dos movimentos.

A choréa, a eclampsia, as convulsões espasmódicas etc. pertencem a esta cathegoria; porem a confusão de taes enfermidades com a ataxia locomotora progressiva é facil d'evitar, apenas se tome em consideração, que, n'este ultimo padecimento, as perturbações de motilidade tão sómente se manifestam quando o doente quer executar os movimentos, emquanto que nas outras affecções a convulsão é espontanea e persiste independentemente da vontade.

N'este ultimo caso, a posição horisontal pouco ou nada influe na producção do phenomeno, emquanto que na ataxia locomotora notam-se differenças importantes, como anteriormente consignámos.

Poderíamos augmentar o numero de caracteres differenciaes; mas o que deixamos dicto parece-nos sufficiente para servir de linha de separação.

*Paraplegia.* Esta enfermidade distingue-se da ataxia locomotora, porque as contracções voluntarias dos musculos estão inteiramente abolidas, ou, se tão sómente se acham diminuidas, executam-se com toda a regularidade, ao passo que, n'esta ultima molestia, as contracções voluntarias são sempre possiveis mas sem regularidade alguma.

Além d'isso, na paraplegia a força muscular é nulla ou muito pouca, emquanto que na ataxia locomotora permanece n'um perfeito estado de integridade.

*Paralysis hysterica.* O diagnostico differencial da paralysis hysterica funda-se em que n'esta molestia a marcha é quasi sempre rapida e irregular; os movimentos que se podem executar são perfeitamente harmonicos, mas a força muscular acha-se consideravelmente diminuida. Na ataxia locomotora progressiva, a marcha é quasi sempre lenta e mais regular, e ha perfeito antagonismo com relação aos outros symptomas.

*Paralysis geral dos alienados.* Só no primeiro periodo d'esta molestia pôde existir uma certa confusão; mas, ainda assim, é possivel estabelecer alguns caracteres differenciaes.

Na paralysis dos alienados não apparecem phenomenos oculo-pupillares nem phenomenos dolorosos; os movimentos, que, com mais ou menos difficuldade, os doentes executam, são repentinos mas regulares; apparecem vertigens e comêço de desarranjo nas faculdades intellectuaes; emquanto que na ataxia locomotora progressiva notam-se com frequencia os dois primeiros symptomas, os movimentos são irregulares e não ha alteração sensivel da parte do encephalo. Em épochas mais



adiantadas, a confusão é impossivel, porque a existencia de paralyrias verdadeiras, e a presença de demencia simples ou complicada de delirio, impedem que se desconheça aquella enfermidade.

*Perda do sentido d'actividade muscular.* Os individuos affectados d'esta molestia, quando se acham collocados na escuridade, não podem executar a marcha nem mesmo conservar-se na posição vertical; mas, intervindo os orgãos da visão, as perturbações locomotoras desaparecem.

Esta circumstancia constitue um caracter pathognomonic, que separa a perda do sentido muscular da ataxia locomotora progressiva, porque n'esta ultima molestia o auxilio prestado pela vista torna-se inefficaz.

*Molestias do cerebéllo.* Estas molestias podem algumas vezes simular a ataxia progressiva; porem a confusão desaparece, logo que se attenda a que, nas affecções cerebellosas, a posição horisontal nada modifica a falta da coordenação motora; alem d'isso quasi sempre apparece reacção febril, a hemiplegia torna-se frequente, as paralyrias de sensibilidade são raras, e os vomitos e vertigens poucas vezes deixam de se manifestar.

Na ataxia locomotora progressiva observa-se exactamente o contrario do que acabamos de dizer.

*Affecções cerebraes.* A cephalalgia intensa e as

perturbações da intelligencia, juntamente com os outros phenomenos morbidos, que acompanham as molestias do cerebello, constituem signaes sufficientes para estremar estes padecimentos da ataxia locomotora progressiva.

#### Prognostico

Apesar dos incessantes esforços comprehendidos pelos pathologistas com o fim de obter a cura da ataxia locomotora progressiva, o prognostico pouco ou nada tem perdido da gravidade, que lhe attribuíam os escriptores allemães.

Até hoje, a observação clinica apenas tem demonstrado que a molestia póde tornar-se estacionaria, sem que seja facil obter a reparação das alterações anatomicas já existentes; todavia Charcot e Vulpian asseguram ter encontrado tubos nervosos em via de regeneração, nos cordões posteriores da espinal-medulla d'um ataxico.

Dever-se-ha porem depositar plena confiança nos resultados obtidos por Charcot?

Ha poucos annos a negativa seria formal; porem hoje, que a regeneração do tecido nervoso vai adquirindo o fôro de verdade incontestavel, não achamos difficuldade em conceber que a força medicatriz da natureza, auxiliada pelos agentes the-

rapeuticos, possa reparar as alterações nervosas da medulla, uma vez que os ataxicos possuam o gráu de forças necessario para satisfazer a essa reparação. O processo genesisico seria, em taes casos, semelhante ao que se passa na regeneração do tecido osseo, effectuada no seio dos tecidos e fóra do contacto do ar á custa da exsudação do periosteo.

Concordando pois em que, na actualidade, o prognostico encerra um character pouco lisongeiro, resta-nos a esperança de que, em épochas posteriores, talvez os progressos da sciencia lhe possam diminuir a gravidade.

*Ars longa, vita brevis.* A medicina continúa a alargar os seus dominios com a aquisição de successivas descobertas, e nada admira que amanhã se tenha decifrado o que hoje está envolvido pelas trevas da ignorancia.

## IX

## Therapeutica

O tratamento da ataxia locomotora progressiva, assim como o de todas as molestias, que se tornam refractarias á acção curativa de qualquer meio therapeutico, é extremamente variado, e de dia para dia augmenta o quadro de medicamentos, que successivamente se vão ensaiando, embora, as mais das vezes, os resultados obtidos sejam pouco li-songeiros.

Entremos porem na appreciação d'estes diversos meios; e porque, no tratamento de qualquer enfermidade, o medico sempre deve ter em vista o regimen e a boa hygiene, comecemos por aqui.

## Regimen e hygiene

Um regimen tonico e analeptico é o que mais convem á maior parte dos ataxicos, não só porque o organismo necessita do grau de forças necessario para poder resistir á acção da molestia, mas

tambem porque, a tornar-se possivel a regeneração do tecido nervoso, é mister que os doentes possam satisfazer aos gastos reclamados por essa reparação.

Em geral, as funcções organicas não apresentam alteração importante, a digestão executa-se regularmente, e portanto não ha difficuldade em empregar este regimen; se porem nas vias digestivas existir algum embaraço, prescrever-se-ha uma dieta adequada ao estado do enfermo, attendendo sempre a que a excessiva debilidade do organismo agrava sobremaneira o quadro symptomatologico da ataxia.

Pelo que toca á hygiene, admittindo desde já que a séde do padecimento existe na espinal-medulla, não podêmos deixar de concordar em que o exercicio moderado é uma condição essencial para que as melhoras se succedam, ou para que, pelo menos, a molestia não progrida; e a observação já tem demonstrado sufficientemente a grande importancia d'este cuidado hygienico.

Fatigar a espinal-medulla por meio da marcha, é tão irracional como atormentar o cerebro predisposto para a aploplexia por meio de calculos laboriosos, ou o orgão visual, dotado de grande susceptibilidade para as opthalmias, por uma leitura demasiadamente prolongada.

### Tratamento externo

*Emissões sanguineas.* Este meio therapeutico apenas poderá ser empregado com vantagem no principio da molestia, quando a congestão da medulla se tornar manifesta. Fóra d'este caso reprovamos a sua applicação, porque tudo quanto possa provocar o estado anemico dos doentes se deve considerar prejudicial.

As emissões sanguineas locaes, applicadas ao longo da columna vertebral nos pontos em que houver suspeita d'existir a congestão, são preferiveis ás emissões sanguineas geraes.

*Exutorios.* Os sedenhos, os fonticulos, as móxas etc., por muitas vezes têm sido empregados sem resultado; e portanto não val a pena martyrisar os doentes com a applicação de meios tão dolorosos para um fim inteiramente inutil.

*Revulsivos.* Comquanto pareça racional a applicação dos revulsivos ao longo da columna vertebral, os resultados obtidos na practica estão longe de corresponder a esta espectativa. Topinard declara que só uma vez pôde conseguir algumas melhoras; mas, de resto, incommodaram-se os enfermos sem proveito.

Em todo o caso, quando se queira recorrer a

estes meios therapeuticos, é prudente não passar do emprego de vesicatorios volantes, a fim de não debilitar em demasia o estado dos enfermos.

*Electricidade.* O emprego d'este agente physico, tanto em correntes continuas como em correntes intermitentes, desde ha muito se tem ensaiado com o fim de combater a ataxia locomotora progressiva.

Remak declara ter obtido excellentes resultados com a applicação d'este meio; Duchenne, Tessier e Jaccoud tambem são concordes em reconhecer a sua efficacia; mas a par d'estes pathologistas outros ha, que rejeitam, por um modo formal, as suas virtudes therapeuticas, baseando-se em resultados negativos e, algumas vezes, até desfavoraveis.

Á parte as exagerações, que d'um e outro lado possa haver, parece-nos que o emprego da electricidade sómente se deve effectuar com extrema prudencia, observando a maneira por que o organismo dos doentes responde á acção exercida por este poderoso estimulo.

É possivel que, por tal meio, se consigam algumas melhoras, porém curas definitivas duvidamos muito que se obtenham.

*Banhos sulphurosos.* Em presença d'uma molestia, que frequentes vezes reconhece como causa predisponente, ou mesmo occasional, o frio e a

humidade, e que, a principio, se manifesta por dores fortes e voluveis, coincidindo algumas vezes com as variações atmosphericas e simulando uma affecção rheumatismal, nada admira que se recorresse ao uso dos banhos sulphurosos.

Os resultados, até hoje obtidos, parecem demonstrar que este meio therapeutico pôde fornecer algumas melhoras; mas não acreditamos que tenha efficacia, como agente curativo, para debellar um padecimento, que se acha ligado a lesões materiaes da espinal-medulla.

*Banhos de vapôr.* Nenhum beneficio se pôde ainda tirar do emprego de taes meios; mas, alem d'isso, parece-nos que se acham contra-indicados no tractamento da ataxia locomotora progressiva, porque a transpiração exaggerada e repetida necessariamente se torna causa d'enfraquecimento, e traz consigo desvantagens para o estado dos enfermos.

*Hydrotherapia.* Como mediação tonica, revulsiva e modificadora este methodo therapeutico tem sido indicado para combater grande numero de enfermidades.

Empregado com vantagem no tractamento d'algumas paralyisias d'origem medullar, foi tambem aconselhado como um poderoso meio de debellar a ataxia locomotora progressiva; e, postoque ainda



se não obtivesse a cura definitiva da molestia, abundam todavia os casos em que as melhoras se tornaram bem sensíveis.

Topinard assevera que este methodo therapeutico, applicado a 16 doentes, produziu allivios consideraveis em metade; e Marius Carre cita dois casos em que igualmente se tirou grande proveito do seu emprego.

#### Tratamento interno

*Calomelanos.* Jaccoud, pensando que este medicamento teria uma applicação tão racional para combater a ataxia locomotora progressiva no periodo de congestão, como para rebater qualquer outra inflammção visceral, empregou-o n'um dos seus clientes, até apparecer salivacão: o resultado porem foi infructifero; e, pela nossa parte, não julgamos prudente emprehender tentativas com tal medicamento.

*Belladonna.* Considerada por Trousseau como um dos melhores medicamentos para combater os phenomenos dolorosos (na dóse d'um centigramma por dia), este agente pharmacologico tem sido muitas vezes empregado com vantagem para se conseguir aquelle fim.

Ultimamente Brown Sequard attribue-lhe a propriedade de provocar a contracção demorada dos

capillares da medulla, e julga que por este motivo se póde tornar util para a difficultar as novas congestões d'aquelle orgão; porem as idéas d'este illustre escriptor são, por emquanto, baseadas em factos mal interpretados e em experiencias, que carecem de ser corroboradas.

O opio, o meimendro e a essencia de therebentina gozam egualmente de bons credits como sedantes da exaltação nervosa, que se manifesta na ataxia.

*Strychnina.* Este medicamento, empregado com tanta frequencia nas affecções da medulla desde que Bretonneau demonstrou a sua utilidade, tambem tem feito parte do tratamento da ataxia locomotora progressiva, mas quasi sempre com detestavel resultado.

N'um doente observado por Vernay provocou dores intensissimas e symptomas tetanicos de tal ordem, que lhe iam compromettendo a existencia, e n'outros muitos casos appareceram phenomenos semelhantes. Entretanto, Trousseau assevera que por este meio combateu inteiramente as dores a um enfermo, e depois de dez dias de tratamento reapareceu a sensibilidade, que se achava perdida.

A brucina e a veratrina egualmente têm sido empregadas pelos medicos allemães; mas todas

estas substancias se devem prescrever com extrema prudencia.

*Arsenico.* Isnard, considerando o arsenico como modificador da nutrição, empregou-o no tratamento da ataxia locomotora, e declara que, durante a acção d'este meio pharmacologico, as dores desapareceram inteiramente; não podendo avaliar os resultados posteriores, porque algumas escharas do sacrum motivaram a morte do enfermo.

É possivel que o arsenico tenha alguma influencia benefica para combater a molestia; mas a circumstancia de ser um medicamento assaz perigoso, torna-o muito pouco recommendavel.

*Cravagem de centeio.* Preconisada ha poucos annos em Inglaterra poderá, na realidade, este medicamento tornar-se efficaz para debellar a ataxia locomotora progressiva?

Charles Taylor refere um caso em que a cravagem de centeio adicionada á belladona déra resultados maravilhosos; porem as observações de Vulpian estão em desaccôrdo com os resultados obtidos por Taylor.

*Iodureto de potassio e oleo de fígados de bacalhan.* O primeiro d'estes medicamentos acha-se perfeitamente indicado e tem-se mesmo tornado util no tratamento da ataxia locomotora progressiva, nos casos em que esta molestia é influenciada pelo

virus syphilitico. O segundo tem boa applicação nas constituições escrophulosas, ou quando ha complicação de tuberculos pulmonares; e o mesmo diremos a respeito d'alguns medicamentos tonicos, taes como a quina e quassia, etc.

*O iodo, o phosphoro e o mercurio*, no estado livre, foram ensaiados sem proveito.

*Nitrato de prata.* Empregado desde ha muito para combater a choréa, a hysteria e a epilepsia, o nitrato de prata foi administrado recentemente por Wunderlich aos doentes affectados da tabes dorsalis.

No dizer d'este medico, cinco individuos encontraram sensiveis melhoras com o emprego d'aquelle medicamento, e um ficou inteiramente restabelecido (?)<sup>1</sup>

Posteriormente todos os medicos francezes e allemães o têm applicado; e na actualidade é talvez o agente pharmacologico em que se possa depositar mais confiança, senão como meio curativo, ao menos como um dos melhores palliativos.

Duchenne, Topinard, Carre, Dujardin Beaumetz, Axenfeld, Rokitansky, Stanley e Wenzel concordam na superioridade que tem sobre todos os outros medicamentos; porem Trousseau de-

---

<sup>1</sup> Haveria exactidão no diagnostico feito Wunderlich?

clara que, empregando-o em seis doentes, só obteve um resultado favoravel, emquanto que nos outros cinco appareceu uma exacerbação consideravel dos phenomenos dolorosos.

O nitrato de prata applica-se debaixo de fórma pilular, ou pelo methodo hypodermico.

No primeiro caso podem administrar-se duas pilulas por dia, contendo cada uma um centigramma de nitrato. Passados cinco ou seis dias eleva-se a dóze a tres, e n'ella se permanece durante um espaço de tempo não inferior a 40 dias, salvo se alguma complicação obrigar a suspender o medicamento.

O segundo methodo tem sido empregado por Carre, apparecendo consecutivamente resultados favoraveis.

Quando se começa a administrar o nitrato, os doentes accusam algumas sensações exquisitas e mal definidas, que os incommodam em extremo, tendo principalmente a sua séde nas partes affectadas; mas, passados oito ou dez dias, as dores desaparecem de todo, e, em seguida, começam a notar-se consideraveis melhoras na falta de coordenação motora.

Alguns medicos condemnam o emprego do nitrato de prata, attribuindo-lhe a propriedade de provocar desarranjos consideraveis nas vias di-

gestivas, e originar uma côr denegrída da pelle; porem estes inconvenientes rarissimas vezes se têm manifestado.

Pela nossa parte devemos declarar, que já empregámos uma vez aquelle medicamento, melhorando consideravelmente o enfermo, e devéras desejamos que os medicos portuguezes o administrem, e publiquem os resultados que obtiverem.

Em resumo diremos, que o tratamento da ataxia locomotora progressiva deve estar subordinado ás circumstancias especiaes de cada enfermo; julgando todavia, que o nitrato de prata é um dos medicamentos de que em geral se póde tirar mais proveito para os melhorar.

Não entramos na explicação do modo de obrar d'esta substancia, porque na realidade a não podemos dar; porem os factos prestam seguro apoio á opinião, que deixamos formulada.

## CAPITULO III

### I

#### Anatomia pathologica

O estudo das alterações morbidas, que acompanham a ataxia locomotora progressiva, comquanto não seja recente, tem progredido por tal forma n'estes ultimos tempos, que talvez se possa considerar como um dos pontos mais bem estudados da anatomia pathologica.

Parte d'estas alterações é susceptivel de se reconhecer nas autopsias, com a vista desarmada; outra parte porem só com o auxilio do microscopio póde ser avaliada.

Comecemos pelas primeiras.

#### Alterações anatomo-pathologicas, observadas sem o auxilio do microscopio

*Meninges espinaves.* As membrannas rachidianas apresentam diferentes alterações.

A duramater tem-se encontrado, bastantes vezes, espessa, edemaciada e muito mais vascular do que no estado normal. Adherencias filamentosas, de formação mais ou menos recente, effectuam a sua união com os outros involucros da medulla; e n'alguns pontos é tão intima esta união, que o espaço arachnoideo acha-se obliterado.

O liquido cephalo-rachidiano é quasi sempre mais abundante que no estado physiologico; de ordinario é claro e transparente, mas pôde apresentar-se purulento. Ás vezes encontra-se accumulado na região lombar, produzindo uma fluctuação susceptivel de se perceber logo que o canal rachidiano está aberto.

A arachnoidea acha-se congestionada, mas conserva a sua transparencia; porem n'alguns casos torna-se opaca e esbranquiçada em certos pontos da sua superficie.

A piamater está adherente aos fasciculos posteriores, não sendo facil destaca-la sem arrancar alguns fragmentos de substancia nervosa.

Em geral, estas alterações dos involucros medullares não passam para alem do limite que corresponde aos cordões posteriores.

*Cordões posteriores da espinal-medulla.* Depois de descobertos estes orgãos, observa-se que a cor natural é substituida por uma côr acinzentada e algumas vezes um pouco avermelhada.



O volume acha-se consideravelmente reduzido; apresentando-se a medulla um pouco achatada no sentido austero-posterior, como observaram Friedreich, Leyden e Ollivier d'Angers.

A consistencia é variavel: umas vezes apresenta-se normal, outras vezes nota-se um amollecimento bem sensível, e n'alguns casos emfim tem-se encontrado um pouco endurecida.

*Raizes posteriores.* A alteração dos cordões posteriores póde terminar nos pontos de emergencia das raizes correspondentes dos nervos spinaes, sem que estas raizes participem da lesão; mas, de ordinario, estas partes acham-se affectadas e apresentam um aspecto inteiramente semelhante ao que já notámos n'aquelles orgãos, com a differença que a diminuição de volume e o augmento de consistencia tornam-se muito mais sensíveis.

Em 40 autopsias, practicadas por diversos pathologistas, encontraram-se as raizes posteriores 29 vezes affectadas.

Os *ganglios spinaes* só uma vez se acharam entumescidos e vascularisados, e outra vez simplesmente vascularisados.

*Cordões antero-lateraes, raizes anteriores e substancia cinzenta.* Na maioria dos casos não se encontrou lesão apreciavel n'esta parte da medulla; mas, ainda assim, alguns appareceram, em que se

observou uma alteração anatomo-pathologica com o mesmo aspecto da que reconhece por séde os cordões posteriores.

Os cordões anteriores e lateraes estão no mesmo caso; todavia, Cruveilhier e Leyden admittem que estes órgãos podem frequentes vezes ser invadidos pela degenerescencia.

A substancia cinzenta póde apresentar-se com aspecto normal e inteiramente livre de qualquer modificação d'estructura; mas n'algumas autopsias reconheceu-se que se achava consideravelmente reduzida emquanto ao seu volume, e que participava da alteração das outras partes da medulla.

Todas as lesões anatomicas, que temos descrito, se podem encontrar em diversos pontos do eixo rachydiano; é porém na região lombar que a sua séde se torna mais frequente.

*Medulla oblongada e encephalo.* Estes órgãos raras vezes se têm encontrado lesados, a não ser nos casos em que molestias d'outra ordem vêm complicar a ataxia locomotora progressiva, ou quando esta molestia já conta muito tempo d'existencia.

*Nervos craneanos.* Apesar da integridade anatomica, que d'ordinario se encontra no encephalo, não acontece o mesmo aos nervos craneanos.

Nas 40 autopsias, em que fallámos, notou-se

que estes órgãos se encontravam affectados 23 vezes, apresentando vascularisação consideravel, diminuição de consistencia e de volume, amollecimento e atrophia manifesta. Entre os nervos lesados mencionaremos, principalmente, os nervos opticos, o ocular commum, o motor externo e o pathetico.

#### Alterações observadas á luz do microscopio

As alterações anatomo-pathologicas, em que acabámos de fallar, são essencialmente caracterizadas por uma atrophia gradual e progressiva dos elementos nervosos e pelo desenvolvimento correspondente do tecido conjunctivo que forma a trama medullar, a que os auctores modernos dão o nome de *nevroglia*. Na producção d'estes dois phenomenos ha uma relação constante; isto é, quanto mais pronunciada se torna a atrophia dos elementos nervosos, tanto maior é a hyperplasia do tecido conjunctivo.

Em harmonia com o que deixamos dicto, os tubos nervosos devem passar por todas as phases regressivas, desde a simples irregularidade de fórmas até á sua completa destruição. Vejamos porem o que nos revela o microscopio.

Quando se examinam uma ou mais preparações,

nota-se que alguns tubos nervosos, em lugar de se acharem juxtapostos, como no estado normal, estão separados uns dos outros, apresentando dimensões desiguaes, irregularidade nos bordos e uma superficie mais ou menos rugosa; outros têm um aspecto varicoso: a myellina, em vez de formar uma camada uniforme em volta da *cylinder axis*, acha-se distribuida irregularmente e toma uma côr acinzentada, e o proprio *cylinder axis* apresenta-se ligeiramente flexuoso; nos tubos que experimentaram esta alteração o diametro, que no estado normal é de 10 a 15 millimetros, acha-se reduzido a 7 ou mesmo a 5. Ao lado dos tubos nervosos assim modificados encontram-se partes elementares já separadas, tornando-se sensivel principalmente o *cylinder axis*; o que nos indica que a bainha nervosa por fim é destruida e dá sahida aos elementos que continha. Finalmente, n'um ou n'outro ponto observa-se um detrito informe, que parece ser o resultado d'uma completa transformação morbida dos tubos nervosos.

A par das alterações, que se observam n'estes elementos, encontra-se um augmento consideravel de tecido conjunctivo, e tanto mais abundante quanto mais adiantada está a phase de destruição do tecido nervoso.

Entre os diversos elementos histologicos, que no

campo do microscopio se podem observar, encontram-se cellulas nucleadas, nucleos livres com 3 até 4 nucleolos, corpos granulosos, granulações gordurosas, corpos amyloides, e, algumas vezes, granulações pigmentares.

Todos estes elementos, que se obtêm pela maceiração da substancia nervosa no acido acetico diluido, são reconhecidos pelos seus caracteres habituaes.

Os vasos sanguineos são numerosos e apresentam-se dilatados. É da sua ruptura que provem, segundo a opinião de Carre, a mudança de côr dos tecidos affectados. As paredes dos vasos, que se acham vazios, amollecem e entram posteriormente em via de destruição; as dos que ainda contêm fluido sanguineo tornam-se espessas, e apresentam na sua superficie algumas granulações gordurosas e corpos granulosos.

Attendendo aos diversos estados de alteração em que se encontram os tubos nervosos, parece que o trabalho morbido, longe de se manifestar com a mesma intensidade em todos elles, pelo contrario apenas existe em graus differentes, que correspondem a phases distinctas da sua evolução.

Em harmonia com os principios expostos por alguns auctores, admittiremos, debaixo do ponto de vista anatomo-pathologico, tres periodos distinctos.

- 1.º Periodo de congestão.
- 2.º Periodo de transformação.
- 3.º Periodo de destruição.

No primeiro periodo os vasos sanguineos augmentam em comprimento e em calibre, a stase sanguinea estabelece-se, as cellulas do tecido conjunctivo augmentam de volume e animadas d'uma verdadeira irritação formadora multiplicam-se, estabelecendo-se n'este caso um verdadeiro trabalho de proliferação.

No segundo periodo, uma exsudação effectuada através das paredes dos vasos torna-se a origem de productos novos, que posteriormente experimentam varias metamorphoses regressivas de que resultam alguns dos elementos histologicos, que notámos; e os tubos nervosos, comprimidos pelo excesso de desenvolvimento do tecido conjunctivo, começam a ser modificados na fórma e a collocarem-se nas condições mais favoraveis para a sua destruição.

Por ultimo, no terceiro periodo os tubos nervosos, depois de completamente atropiados, entram em via aberta de destruição e reduzem-se a um detrito informe, onde abundam os nucleos granulosos, cellulas gordurosas e corpos amyloides.

Este processo morbido origina, as mais das ve-

zes, a induração da medulla; mas, n'alguns casos, termina pelo amollecimento ou pela suppuração.

Antes d'encerrar este artigo, notaremos que as alterações anatomo-pathologicas, a que nos temos referido, offerecem um gráu de constancia indubitavel, como phenomenos morbidos intimamente ligados á manifestação da ataxia locomotora progressiva.

Em 40 autopsias, escrupulosamente executadas por auctores diversos, sempre se observaram lesões anatomicas, tendo, principalmente, por séde os cordões e raizes posteriores; e emquanto ao aspecto e natureza d'estas alterações, todos concordam com as idéas que expozémos.

Na actualidade apenas se aponta um caso de ataxia locomotora progressiva, observado por Gubler, em que não foi possivel encontrar signal algum de lesões anatomicas.

Como deveremos porém interpretar uma observação, unica na sciencia, em contraposição com tantas outras, perfeitamente unanimes e referidas por escriptores abalisados?

Por emquanto não queremos emittir opinião definitiva; mas parece-nos que a observação de Gubler, ainda mesmo que se julgue rigorosa, não pôde invalidar uma conclusão, certamente firmada em pedestal muito mais solido.

## II

**Physiologia pathologica**

O estudo da physiologia pathologica é sempre um trabalho difficil e melindroso, que apenas poderá ser bem desempenhado, quando houver perfeito conhecimento da physiologia normal dos órgãos affectados e dos caracteres clinicos e anatomicos que caracterizam as enfermidades.

Compenetrados da verdade d'este principio tractámos d'expôr primeiramente as doutrinas, que nos podessem fornecer os elementos para levar a cabo a apreciação do mechanismo, que regula o quadro symptomatologico da ataxia locomotora progressiva; mas, porque o primeiro estudo foi imperfeito e mesquinho, necessariamente o segundo se ha de resentir do mesmo defeito.

Entretanto indaguemos, se effectivamente as lesões anatomicas, que acompanham esta enfermidade, poderão explicar satisfactoriamente os diversos phenomenos morbidos, que anteriormente enumerámos, e começemos pelo symptoma principal.



A falta de coordenação dos movimentos, é a consequencia necessaria das lesões anatomicas, que reconhecem por séde os cordões e as raizes posteriores da espinal-medulla.

Effectivamente, se a producção normal dos movimentos está subordinada a duas influencias distinctas, una d'origem encephalica ou voluntaria, outra d'origem espinal ou mechanica <sup>1</sup>, mal se comprehende que a alteração anatomica d'esta parte do eixo rachidiano deixe de perturbar consideravelmente o exercicio regular de qualquer acção dos musculos.

Como sabemos, nos cordões posteriores existem fibras reflexas e fibras directas; as primeiras, estabelecendo a união das raizes posteriores com as cellulas motoras e raizes anteriores, asseguram a influencia da sensibilidade sobre a motilidade, sem o que os movimentos reflexos, aliás indispensaveis como elementos componentes de todo o movimento regular <sup>2</sup>, não poderiam existir; as segundas, correndo no sentido longitudinal e ascendente de eixo rachidano, estão encarregadas de communicar ao encephalo as impressões recebidas pela sensibilidade tactil, contribuindo por este modo para a

---

<sup>1</sup> Vide pag. 9 e seguintes.

<sup>2</sup> Vide pag. 2 e seguintes.

coordenação voluntaria <sup>1</sup>. Ora, sendo invadidas todas estas partes da medulla pela degenerescencia, não podia deixar d'apparecer falta de regularidade nos actos da locomoção, e portanto existe perfeito accôrdo entre as alterações funcçionaes e as alterações organicas.

O facto de n'alguns ataxicos, a principio, se notar uma precipitação em vez de hesitação na execução dos movimentos, como observou Marius Carre, é devido a que, n'este caso, as propriedades normaes da espinal-medulla acham-se exaltadas, em consequencia da irritação provocada pelas congestões sanguineas; mas, posteriormente, a hyperemia cede o logar á degenerescencia, a estrutura do orgão é profundamente alterada, e, achan-do-se interrompidos os circulos diastalticos, a medulla deixa de manifestar parte das propriedades, que no estado physiologico possuia.

A circumstancia de a ataxia locomotora se observar primeiramente em certos grupos musculares para depois ir alargando, pouco a pouco, a sua séde, encontra uma explicação plausivel na invasão gradual dos diversos pontos da espinal-medulla pela degenerescencia.

A particularidade, que apresentam os ataxicos,

---

<sup>1</sup> Vide pag. 14 e seguintes.

de experimentarem uma consideravel remissão de symptomas quando tomam a posição horisontal, não só depende de que, em tal caso, se acha em descanso um grande numero de musculos, que dispensam a distribuição do influxo nervoso, mas póde tambem referir-se a que, na posição vertical, um excesso de liquido cephalo-rachidiano, accumulando-se na parte inferior do canal vertebral, exerce uma compressão mais ou menos intensa sobre a spinal-medulla, ao passo que no decubito, deixando d'existir aquella causa, egualmente deve desaparecer o seu effeito.

Emquanto á influencia da escuridão sobre a perturbação locomotora, ha mais alguma difficuldade em lhe poder encontrar explicação. Alguns auctores têm invocado, como causa, a falta d'estimulo que a acção da luz deve produzir no systema nervoso; porém esta opinião não satisfaz, porque em muitos casos os ataxicos, ainda mesmo conservando os olhos abertos, perdem facilmente o equilibrio logo que deixam de fixar a vista sôbre os membros. Se a abolição do sentido muscular fosse constante, podia mais facilmente reputar-se a causa de phenomeno; como porém esta complicação nem sempre existe, só nos resta invocar a hesitação moral dos enfermos, proveniente do receio de não poderem evitar sem o auxilio da vista os obstáculos.

los, que os rodêam, por terem a consciencia da perturbação funcçãoal de que se acham affectados.

A conservação da força muscular depende de que, na ataxia locomotora progressiva, não é a actividade dos musculos, que se acha comprometida, mas sim o regulador que assiste á manifestação d'essa actividade. A não haver alguma complicação, o tecido muscular encontra-se normal, e a integridade de condições anatomicas justifica a conservação de propriedades physiologicas.

Pelo que toca ás contracturas e paralyrias verdadeiras, facilmente se lhes descobre a causa na extensão da degenerescencia aos cordões anteriores e antero-lateraes.<sup>1</sup>

Os phenomenos morbidos, que possam depender de alterações da sensibilidade geral ou do sentido muscular, encontram uma explicação satisfactoria nas lesões anatomicas das raizes posteriores.

A incontinenca da urina e das materias fecaes póde estar ligada tanto á anesthesia das mucosas do recto e da bexiga como á paralyisia dos sphincters d'estes orgãos<sup>2</sup>.

As sensações dolorosas, que tanto atormentam

<sup>1</sup> Axenfeld, Dict. encyclop. des scien. médic. tom. 7.º, pag. 66.

<sup>2</sup> Axenfeld, Dict. encyclop. des scien. médic. tom. 7.º, pag. 70.