

SOBRE UM CASO DE LEPRA NERVOSA

OSWALDO FREITAS JULIÃO

**3.º Assistente da Clínica Neurológica da
Faculdade de Medicina da Universidade
de São Paulo.**

O caso que constitue objeto desta comunicação é clinicamente interessante, sob dois aspectos :

1.º — Pela sintomatologia atípica que apresenta, quanto as manifestações do Sistema Nervoso;

2.º — Pela inexistência de lesões cutâneas suspeitas de M. H., e constante negatividade da pesquisa do *Mycobacterium leprae*.

E' a seguinte a observação do caso em estudo:

OBSERVAÇÃO

M.M., 41 anos, brasileira, branca, solteira, internada no Hospital de Guapira em fevereiro de 1928. Atualmente é doente do Sanatório Pe. Bento. Data deste exame: agosto de 1938.

História da moléstia atual: A doença iniciou-se, há mais de 20 anos, com dores reumatoides nos membros superiores e inferiores; localizavam-se sobre-tudo nas mãos, sendo às vêzes, intensas. Notou, pouco tempo depois de iniciada a moléstia, diminuição da força muscular das mãos. Refere que, nessa época, tendo consultado um médico, foi feito o diagnóstico de "Atrofia muscular" (sic). As amiotrofias, com o tempo, acentuaram-se; internou-se, há 10 anos, no Hospital de Guapira. Depois da internação, surgiu mal perfurante plantar, à E.

Interrogatório: Refere "repuxamento" involuntário dos membros inferiores (quando acamada). Não tem perturbações esfíntéricas; ligeira prisão de ventre. Durante muitos anos, cefaléias, çue se irradiavam, às vêzes, para a hemi-face E e ouvido. Nega febre, surtos eruptivos, epistaxes.

Antecedentes pessoais: Sarampo, coqueluche, parotidite epidêmica, varicela, na infância. Em 1928, litíase biliar. Submeteu-se, há 10 anos, à alcoolização do gânglio de Gasser por sofrer de nevralgia facial. Menarca aos 13 anos; catamênios regulares.

Antecedentes familiares: Pai falecido aos 68 anos de idade (artério-esclerose). Mãe forte. Cinco irmãos falecidos, um dos quais sofria de mal de Hansen. Oito irmãos vivos, estando um internado no Asilo Colônia Santo Ângelo (forma lepromatosa).

Inquérito epidemiológico: Nasceu e sempre residiu em Santa Bárbara (E.S.P.). A sua doença apareceu 11 anos depois da morte de um irmão, que era doente de lepra e com o qual convivera na mesma casa durante 10

anos. Quasi na mesma ocasião, foi também notada a doença de outro irmão, atualmente internado em Sto. Angelo.

Exame Geral: Mulher de estatura mediana, tipo hipostênico. No tegumento, não se observam lesões suspeitas de M.H.; duas máculas, discrômicas, no dorso. Cicatriz operatória no hipocôndrio D. Gânglios inguino-crurais e epitrocleares de volume normal. À inspeção geral destaca-se o aspecto das mãos: garra do auricular, bilateral: garra, menos acentuada, dos anulares; êsses dedos apresentam-se em abdução (fig. 1). Amiotrofia das regiões tenar, hipotenar e primeiro interósseo dorsal, de ambos os lados. Atrofia, discreta, da musculatura do ante-braço (têrço inf.). Ausência de contrações fibrilares. Pé esquerdo: apresenta-se consideravelmente deformado (figs. 2 e 3), metatarso irregular e mais curto que a, D. Artelhos deformados, fletidos, em garra. Distrofias ungueais. Na região plantar, cicatriz ao nível do 1.º metatarsiano (porção distal), dependente de mal perfurante. Cianose.

Pé direito: flexão dos quatro últimos artelhos.

Aparelhos digestivo, respiratório, circulatório: nada a assinalar.

SISTEMA NERVOSO

Motricidade voluntária: Os movimentos voluntários apresentam-se prejudicados em ambos os pés. A flexão dorsal do pé E é praticamente nula; a do D, apenas diminuída em amplitude. A extensão dos pés realiza-se normalmente. Ausentes os movimentos ativos dos artelhos, à E. Nos membros superiores, os movimentos dependentes da inervação cubital apresentam-se prejudicados, de ambos os lados; positivas as provas de Levy-Valensi, de Froment.

São normalmente executadas as provas correspondentes aos nervos mediano e radial.

Fôrça muscular: Diminuída a dos flexores dorsais do pé D, e abolida a do E; normal a dos extensores dos pés. Nitidamente diminuída a F. M. dos flexores das pernas, principalmente E. Também nas mãos a fôrça muscular apresenta-se consideravelmente diminuída, sobretudo na E.

Manobras deficitárias: Manobra de Barré: observam-se logo oscilações, seguidas de queda da perna E; a perna D inclina-se mais vagorosamente. Colocadas em semi-flexão sobre as côxas, as pernas entram em ângulo réto.

M. de Mingazzini: Notam-se oscilações e inclinação das pernas, sobre-tudo da E; não há, entretanto, queda completa da perna D. Pequena modificação do ângulo bacia-côxa.

M. de Raimiste: Negativa.

Coordenação dos movimentos: Não apurámos a existência de ataxias, do tipo sensitivo ou cerebelar. Prejudicada a pesquisa do S. de Romberg, pela deformação dos pés, (estando a paciente com os olhos abertos já se notam pequenas oscilações, que aumentam com a oclusão palpebral).

Movimentação Passiva: Tonicidade muscular normal nos membros superiores. Os membros inferiores oferecem resistência à movimentação passiva; a musculatura apresenta-se, nas pernas, endurecida; consistência lenhosa. Não se consegue executar à E a flexão dorsal do pé; à D, êsse movimento realiza-se parcialmente e com dificuldade. Os movimentos passivos das pernas e côxas realizam-se com alguma dificuldade.

Motricidade involuntária: Não há movimentos involuntários espontâneos.

Reflexos: Patelares muito exaltados, pçlicineticos, principalmente o D. Aquileus vivos. Médio-plantar também vivo; a sua pesquisa determina adução das côxas. Muito nítidos os reflexos tíbio-femural posterior e perônio femural posterior, de ambos os lados. Exaltados os cõndilo-femurais. Maleo-

lar externo e peroneiro vivos; a percussão desses reflexos determina também adução das coxas. Muito nítida a resposta do reflexo contro-lateral de Pierre-Marie. Médio-público: resposta inferior exagerada, superior fraca. A percussão da espinha iliaca ântero-superior (principalmente à D) e da crista iliaca determina adução das coxas, sendo bem nítida a resposta também do lado oposto. Espôndilo-crural muito vivo de T 10 em diante; espândilo-braquial presente, bem nítido depois de T 4. Bastante exaltados de ambos os lados os reflexos estilo-radial, cúbito-pronador, bicipital e tricípital. Olecrânicos vivíssimos, mascarando, à E, o tricípital. Mentoneiro e oro-orbeicular vivos. Normal o naso-palpebral.

Reflexo cutâneo-plantar: A deformação do pé E prejudica a interpretação do reflexo cutâneo-plantar desse lado. À direita, obtem-se, geralmente, pela excitação cutâneo-plantar, extensão mais ou menos rápida do grande artelho dando a impressão de existência do sinal de Babinski. A somação de excitações sobre o dorso do pé D determina também a extensão do grande artelho e, às vezes, ligeira flexão da perna (automatismo). A percussão da zona dorsal do pé deflagra muito mais fácil e intensamente esta resposta que a percussão da região plantar. A excitação cutâneo-plantar determina, algumas vezes, esbôço do sinal do leque. Negativas as manobras de Gordon, Scheffer e Oppenheim. Ausentes os sinais de Rossolimo e de Bechterew—Mendel.

Reflexos cutâneo-abdominais: Superiores enfraquecidos, médios também bastante enfraquecidos, inferiores ausentes (cicatriz operatória à direita) .

Clonus das rótulas.

Automatismo: Positiva a manobra de Babinski, indicadora de automatismo. Já referida a extensão do grande artelho e flexão da perna pela excitação cutâneo-plantar e percussão do dorso do pé.

Negativa a manobra de Pierre-Marie-Foix.

Motricidade automática: Marcha claudicante, em virtude da deformação do pé E e da espasmodicidade dos membros inferiores. Refere sentir as pernas "presas" e sem firmeza. Ao andar, apoia-se principalmente sobre o pé D.

Palavra normal.

Sensibilidade — *S. Subjetiva:* "Adormecimento" das mãos e pés. Dôres de caráter radicular, nos membros e dôres constritivas abdominais.

Objetiva: Superficial — perturbações das sensibilidades tátil, dolorosa e térmica nos ante-braços e mãos, pernas e pés. Distribuição neurítica desses distúrbios (V. esquema — Fig. 4).

Profunda — Sensibilidades segmentar, visceral, óssea, barestésica e este-reognóstica normais.

Troncos nervosos: Os nervos cubital e ciático-poplíteo-externo apresentam, nas regiões onde são palpáveis, volume normal e são indolores à pressão.

Exame neuro-ocular: (novembro 1939).

Exame externo: Pterígio em O. E. Ligeiros abalos nistagmiformes no olhar extremo lateral.

Ligeiro enoftalmo à E, com estreitamento da fenda e ligeira queda da pálpebra superior.

Não há alteração da motilidade voluntária, bem como da sensibilidade córneo-conjuntival. Pupilas iguais, com os reflexos normais.

Meios transparentes, fundos e visão normais". (Dr. MENDONÇA DE BARROS).

NOTA: O ligeiro enoftalmo verificado à E é consequência, provavelmente, da alcoolização do gânglio de Gasser, realizada há 10 anos.

Exame radiológico: Pé esquerdo: Halux valgus, com artrite e subluxação. Calcificação das partes moles do primeiro espaço inter-ósseo. Osteólise da extremidade distal do 5.º metatarsiano. (DR. PAULO A. TOLEDO)

Exame elétrico: A excitabilidade galvânica no ponto nervoso do cubital (no cotovelo e punho) mostra apenas resposta do abdutor do polegar. Os inter-ósseos dorsais e palmares não reagem, dando irradiação. Em suma, lesão grave do território muscular dependente do nervo cubital, de ambos os lados. (DR. CARLOS VIRGÍLIO SAVOY).

Exame de sangue: Reações de Wassermann, Kahn (original e comum), M.K.R. 11 e Chediack : negativas. (DR. HUMBERTO CERRUTI)

Exame de Fezes: Ovos de Ancilóstoma.

Evolução: Em setembro de 38, após um período de dores localizadas na região inguinal E e na côxa E, em sua parte súpero-interna, a doente notou que a fraqueza dos membros inferiores acentuou-se bastante. Esteve acamada quasi 3 meses; durante esse período conservou o membro inferior E em flexão, tendo-se estabelecido fortes retrações fibro-tendinosas no oco poplíteo (principalmente à E), em virtude das quais a doente apresenta, atualmente, as pernas em flexão sobre as côxas. Os movimentos voluntários dos membros inferiores tornaram-se, em consequência, ainda mais difíceis; a extensão da perna D não se realiza completamente e a da E é de todo impossível, mesmo à movimentação passiva. A força muscular dos flexores, como a dos extensores, apresenta-se nitidamente diminuída à E. A marcha realiza-se com grande dificuldade; a doente caminha à custa do membro inferior E, colocando cuidadosamente o pé E no solo, arrastando depois o membro inferior D. Passos curtos; pernas em flexão; tronco inclinado para frente. Os *reflexos* profundos continuam francamente exaltados, notando-se entretanto que a resposta do patelar E, em virtude das pronunciadas retrações tendinosas do oco poplíteo, diminuiu de amplitude, embora conservando o caráter policinético (posição sentada); além da extensão da perna E obtem-se, como resposta, adução, muito nítida, da côxa direita (contro-lateral de Pierre Marie).

O patelar D apresenta-se muito exaltado, policinético.

Os *reflexos* poplíteos de Guillain são bem evidentes de ambos os lados. Reflexos das adutores da côxa exaltados, bem como o contro-lateral de Pierre-Marie. Também exaltados o aquileu e médio-plantar. Resposta inferior do médio púbico, viva e superior fraca. Estilo-radial e bicipital exaltados de ambos os lados. Cúbito-pronador: obtem-se ligeira flexão do antebraço, não se observando, entretanto, pronação da mão. Olecrânico: muito exaltado de ambos os lados, mascarando completamente o tricipital, à E; tanto a percussão da olecrana, como das partes vizinhas (epicôndilo, epitróclea, tendão do triceps) determina sempre nítida flexão do antebraço sobre o braço. A D obtém-se, algumas vezes, a resposta normal do tricipital.

Reflexos cutâneos: à D, obtem-se pela excitação cutâneo-plantar, extensão do grande artelho e flexão dos demais; às vezes, estes artelhos abrem-se esboçando o sinal do leque.

Negativas as manobras de Oppenheim, Schaeffer e Gordon. A percussão do dorso do pé (região do cuboide) produz ligeira flexão dos três últimos artelhos (S. de Mendel-Bechterew?). S. de Rossolimo ausente. À E prejudicada a pesquisa do cutâneo-plantar. Cutâneo-abdominais: enfraquecidos. Prejudicada a pesquisa do clonus das rótulas, pela posição das pernas em flexão. Não obtivemos clonus dos pés. Presente o automatismo medular. Sensibilidade: não houve alteração alguma digna de registo. Troficidade: o mal perfurante plantar à E, que se reabriu, cicatrizou-se após tratamento pela acetilcolina e Insulina.

COMENTÁRIOS

Os sinais neurológicos observados podem ser agrupados da seguinte maneira:

1) *Sinais próprios da lepra nervosa:*

a) *neurite bilateral do cubital* (determinando as amiotrofias, garra, etc.)

b) *perturbações da sensibilidade*, caracterizadas pela *dissociação periférica* (comprometimento da S. Superficial, conservação da S. profunda) e *pela distribuição neurítica*, acometendo a extremidade dos quatro membros;

c) *perturbações tróficas* (mal perfurante, osteólise da extremidade distal do 5.º metatarsiano, etc....).

2) *Sinais que destoam do quadro habitual da lepra nervosa*, constituindo a sua presença o ponto mais curioso da observação. Nesta serie, podemos classificar os seguintes sinais:

a) a pronunciada *hiperreflexia profunda*;

b) a alteração dos *reflexos cutâneos* (enfraquecimento dos abdominais, cutâneo-plantar em extensão, à D)

c) *clonus*;

d) *automatismo medular*;

e) alterações verificadas à, pesquisa das *Manobras deficitárias* de Barré e Mingazzini;

f) o exame do *Líquido Céfalo-Raquiano*, que forneceu os seguintes resultados:

1.º EXAME, EM 7-2-38 (DR. O. LANGE):

Punção lombar, pos. sentada.
Líquor límpido e incolor.
Citologia: 8,8 por mm³.
Albumina: 0,40 por It.
Cloretos: 7,20.
R. Pandý: opalescência.
R. Nonne: opalescência.
R. Benjoim: 00000.12210.00000.0.
R. Takata-Ara: negativa.
R. de Wassermann: negativa.
R. de Meinicke: negativa.
R. de Deyke: negativa.

2.º EXAME, EM 1-11-39 (DR. O. LANGE) :

Punção lombar, deitada. Pressão inicial: 15.

Stookey normal.

Liquor límpido e incolor.

Citologia: 3,5 por mm³.

Albumina: 0,30 grs. por litro.

R. Pandy: opalescência.

R. de Benjoim: 00000.12210.00000.0.

R. de Wassermann: negativa.

R. de Deyke: negativa.

Prestam-se os fenômenos desta última série a interpretações diversas. A primeira questão que surge é saber se estão ou não relacionados à Lepra Nervosa.

* * *

Além das alterações liquóricas, a notável hiper-reilexia profunda observada, acompanhada de clonus, de modificações dos reflexos cutâneos (extensão do grande artelho à excitação cutâneo-plantar), de automatismo medular e alterações das manobras deficitárias, são elementos que *levantam a suspeita* de comprometimento central, abrangendo as vias piramidais.

Sob este ponto de vista, parece-nos oportuno recordar que, relativamente às lesões centrais do Mal de Hansen, além das muito conhecidas alterações descritas por JEANSELME e PIERRE MARIE nos cordões posteriores da medula, já foi assinalada a possibilidade, bem mais rara, de comprometimento dos cordões ântero-laterais, interessando sobretudo a via piramidal. Assim, em um caso de Jeanselme, os feixes piramidal direto e piramidal cruzado do mesmo lado apresentavam-se com esclerose; num outro de PIERRE MARIE, citado por JEANSELME, foi observada esclerose dos cordões laterais; n'um caso de Woit, havia possivelmente um foco de amolecimento num cordão lateral, pequenas hemorragias recentes tendo sido verificadas microscópicamente nas raízes posteriores, cornos posteriores e cordão lateral da medula torácica superior.

Algumas observações clínicas têm, por outro lado, assinalado o aparecimento, no decurso da Lepra, dos sinais de piramidalismo. Em 1926, HUNDELO, MOUZON e DUHAMEL publicaram a observação clínica de um caso de Lepra mixta, na qual existiam tremores, hiper-reflexia tendinosa, clonus da rotula, fenômeno de Strumpell e Sinal de Babinsky intermitente, à esquerda, manifestações essas que foram atribuídas à irritação do feixe piramidal. Essa observação constituiu objeto da tese de Blin (Un cas de lepre mixte accompagnée de signes

d'irritation pyramidale) que concluiu pela existência de Lepra nervosa, central e periférica.

MONRAD-KROHN, examinando 63 doentes, observou duas vezes o sinal de Babinsky; em nenhum caso, existia automatismo medular.

JEANSELME, em alguns doentes, verificou hiper-reflexia dos patelares, acompanhada de trepidação epileptoide. BARRAQUER-ROVIRALTA, referindo-se à exaltação dos reflexos profundos na Lepra, diz: "êstes reflexos tendinosos exagerados oferecem todos os caracteres produzidos pela alteração do feixe piramidal" (*). Na tese de HESSE, lê-se: "O estado dos reflexos parece uma prova de lesões centrais na Lepra; enquanto que, na maioria das vezes, estão conservados, encontram-se, em casos que não são raros, sinais nítidos de irritação piramidal: isto se observa sobretudo nos casos antigos".

São citadas, nesse trabalho, as observações de dois doentes de GOUGEROT, em que um minucioso exame da refletividade foi praticado; assim, na primeira observação, de um doente lepromatoso, os reflexos profundos apresentavam-se nitidamente exaltados: patelares policinéticos, de área reflexogênica aumentada e difundindo-se. Tibio-femural posterior e perônio-femural posterior vivos, acompanhando-se o tibio-femural de adução das duas côxas. Aquileu D. vivo e E. exagerado. Exaltado o médio-plantar e vivo o médio-púbico. Também vivos os ósteo-tendinosos dos membros superiores, principalmente à direita; neste lado, difusão das respostas dos reflexos tricipital, bicipital e periósteo-radial. Masseterico e naso-palpebral normais. Cutâneo-plantar ausente; cremastéricos conservados e cutâneo-abdominais vivos. Trepidação epileptoide da rótula. Clonus do pé, à E.

Na segunda observação de GOUGEROT, também referente a doente de forma lepromatosa, os reflexos ósteo-tendinosos dos membros superiores respondiam vivamente; no membro inferior esquerdo, patelar exagerado, policinético; tibio-femural posterior exaltado; però, neo-femural posterior, aquileu, médio-plantar vivos. Reflexos tendinosos do membro inferior direito apenas vivos. Trepidação epileptoide da rótula.

HESSE, baseando-se principalmente nas duas observações de Gougerot, assinala que, "nos casos antigos, a tendência à espasmodicidade parece incontestável". Também, segundo o PROF. ROGER, citado por

(*) Sobre o mesmo assunto, encontra-se, no Tratado de Barraquer — GISBERT-CASTAÑER, o seguinte (capítulo referente ao diagnóstico diferencial entre Siringomielia e Lepra Nervosa) : "Levar-se-á primeiramente em consideração a frequente existência dos sinais de irritação piramidal na Siringomielia. Existem, entretanto, observações evidentes de Lepra em que há exaltação de reflexos, fato já notado por JEANSELME, ZAMBACO, BALZ e BARRAQUER-ROVIRALTA e que já tivemos ocasião de observar mais de uma vez".

Boudouresques, "a conservação ou o exagêro dos reflexos deve ter sua explicação na participação medular. A neurite ascendente acompanhar-se-ia no fim de um tempo maior ou menor do comprometimento dos cordões da medula e esta participação medular explicaria as modificações dos reflexos no sentido da hiper-refletividade". As lesões -medulares são consideradas pelo PROF. ROGER como constantes e acompanhando sempre a neurite, pelo menos em determinados periodos da evolução; o exagêro dos reflexos profundos estaria de acôrdo com essa hipótese.

De maior interêsse que os casos puramente clínicos, é a observação anátomo-clínica de um doente de Jeanselme, na qual existia exaltação dos reflexos patelares e ligeira trepitação epileptoide ;à autópsia, como já referimos, verificou-se esclerose do cordão ânterolateral da medula, comprometendo os feixes de Turck e piramidal cruzado. O encéfalo apresentava-se normal.

* * *

Na interpretação dos fenômenos estranhos observados em nossa paciente é necessário, por outro lado, considerar até que ponto os referidos sinais podem ser tidos como indicadores de lesão piramidal. A autenticidade desses sinais é, em parte, passível de crítica, pois as pronunciadas lesões periféricas existentes, as retrações fibro-tendinosas, as perturbações tróficas, os importantes distúrbios da sensibilidade superficial constituem causas de êrro, prejudicando a interpretação do comportamento dos reflexos cutâneos e as alterações verificadas pelas manobras deficitárias. Mesmo o automatismo medular poderia ser olhado como áto de defesa, quasi consciente. Os reflexos profundos que, pelo seu exagêro, constituem o elemento de maior destaque da observação, não teriam, por sua vez, isoladamente, maior valor. São numerosos os casos de Lepra em que franca hiperreflexia profunda, desacompanhada de outros sinais significativos, temos observado. Embora as causas dessa hiper-refletividade ósteotendinosa ainda não estejam perfeitamente esclarecidas, parece-nos ter particular influência na sua produção, a reação leprótica; a exaltação dos reflexos profundos dependeria, então, de uma ação tóxica, como ocorre no envenenamento pela estricnina, no tétano, na raiva, etc.... trazendo em consequência uma hiperexcitabilidade dos centros medulares. Êsse exagero da atividade reflexa da medula dependeria, essencialmente, de uma diminuição da resistência da sinapse. A observação seguinte, resumida, de um doente por nós observado no Asilo-Colônia Santo Ângelo, constitue bom exemplo de acentuada reflexia ósteo-tendinosa, que sobreveio após forte e demorado surta de R. L.

OBSERVAÇÃO

H. M. A.: Ha 10 anos, manchas no rosto. A seguir, erupção generalizada e nódulos avermelhados no punho direito. Durante longo tempo, teve fortíssimas reações lepróticas, que o obrigaram a manter-se acamado durante dois anos. As mãos se deformaram e os dedos se encolheram. Nos *antecedentes*, há a assinalar que o pai do paciente também sofre de Mal de Hansen. *Exame Geral*: Tubérculos nas asas do nariz. Manchas hipocrômicas, de bordos difusos, abaixo das axilas. Nódulos nas pernas. Eritema generalizado. Mãos deformadas, com retrações fibro-tendinosas. O *exame somático do sistema nervoso* revelou, digno de destaque: Reflexo aquileu E exaltado, D vivo. Patelares muito exaltados, policinéticos, com aumento da zona reflexígena. Reflexos poplíticos de Guillain exagerados de ambos os lados. Côndilo-femural exaltado, bem como o médio-púbico (respostas superior e inferior). Nitidas as respostas dos espondilicos. Muito exagerados os reflexos profundos dos membros superiores: estiló-radial, bicipital, tricípital e olecrânico. Normais o mentoneiro, oro-orbeicular e naso-palpebral. À excitação cutâneo-plantar, extensão, rápida, de todos os artelhos. Negativas as manobras de Oppenheim, Schaeffer, Gordon e ausentes os Sinais de Rossolimo e Mendel-Bechterew. Cremastericos: enfraquecidos os profundos e o superficial esquerdo; normal o superficial D. Vivos os cutâneo-abdominais, determinando a sua pesquisa, adução das côxas. Presente o clonus da rótula, mais nitidamente à E. Automatismo em abdução, pela excitação da face interna da côxa D. Manobras deficitárias negativas.

Acrescentemos a estas considerações, que tornam problemática a autenticidade dos "fenômenos piramidais" no caso em estudo, a opinião de LIE, segundo a qual "as lesões dos cordões anteriores e laterais, contrariamente à degeneração dos cordões posteriores, são tão pouco pronunciadas quanto inconstantes e sua gênese é obscura". E' também oportuno lembrar que MITSUDA e OGAWA, referindo-se às lesões por eles verificadas à autopsia de 150 doentes de Lepra, assinalam que a única modificação macroscópica observada no Sistema Nervoso Central localiza-se nos cordões posteriores da medula, principalmente na porção cervical. Essa alteração foi encontrada em 68% dos casos nervosos e em 50% dos do tipo cutâneo; nenhuma referência fazem os AA. sobre lesões do cordão lateral nos 150 casos examinados.

* * *

Outro ponto que merece consideração vem a ser a possibilidade de existir, de concomitância com a Lepra, outra afecção lesando o Sistema Nervoso, a qual seria responsável pelas manifestações atípicas. Em nosso caso, as hipóteses de Compressão Medular e Aracnoidite foram facilmente excluídas em virtude da negatividade das provas de Stookey (V. resultado do exame liquórico) e do Lipiodol (a descida do óleo pelo canal raquiano, observada em radioscopia, processou-se de maneira absolutamente normal). A Esclerose em pla-

cas poderia ser lembrada : existem a hiper-reflexia profunda, o enfraquecimento dos cutâneo-abdominais, abalos nistagmiformes, as modificações liquóricas. Faltam, entretanto, sinais evidentes do comprometimento cerebelar: dismetria, asinergia, ataxia, adiadococinesia, tremor, etc.... argumentos, aliás, não suficientemente fortes para afastar de vez a Esclerose em placas.

Outras hipóteses, no caso presente, são menos prováveis, dada a sintomatologia existente.

A Siringomielia (que poderia ser lembrada como diagnóstico único, em virtude da presença de amiotrofias, distúrbios da sensibilidade superficial, perturbações tróficas, fenômenos do tipo piramidal e ainda pela ausência de lesões cutâneas e de apreciável espessamento dos troncos nervosos) é facilmente excluída: 1.º) pela distribuição neurítica, periférica, das alterações da sensibilidade; 2.º) pela exaltação dos reflexos profundos dos membros superiores, ausência de cifo-escoliose, etc.... 3.º) pela existência de casos declarados de Lepra na família da paciente.

Afastada a Siringomielia e nenhum argumento sério permitindo sustentar a associação de outra afecção do Sistema nervoso à Lepra, a interpretação dos fenômenos que observámos em nossa paciente torna-se particularmente delicada.

Desconhece-se ainda o verdadeiro significado das lesões centrais na Lepra. As dúvidas existem mesmo para as alterações dos cordões posteriores, divergindo os autores quanto às manifestações clínicas de tais lesões. Recordaremos apenas a abalizada opinião de Krohn, segundo o qual, na maioria das vezes, o exame clínico não pode descobrir sinais de lesões medulares, pois estas são, em geral, completamente mascaradas pelos sintomas e sinais das lesões neuríticas periféricas. Opõe-se tal opinião à de NONNE, que considera a Lepra nervosa como uma Neuro-mielite, apresentando uma mistura de sinais centrais e periféricos. As observações anátomo-clínicas existentes, por serem em pequeno número e incompletas, não permitiram ainda o esclarecimento da questão, que está, assim, a pedir a atenção e o concurso dos clínicos e anátomo-patologistas.

* * *

Não existindo, pois, elementos seguros que nos permitam afirmar, ou negar, a influência da Lepra no estabelecimento da sintomatologia atípica observada em nossa doente, limitamo-nos, nesta comunicação, a assinalar a presença dos sinais referidos (interessantes pela suspeita que levantam), que não se enquadram na forma habitual, neurítica, da Neuro-leprose.

* * *

O caso em estudo é ainda interessante pela inexistência, ao menos atualmente, de lesões cutâneas suspeitas de M. H. A doente refere nunca ter tido qualquer lesão do tegumento, o que, aliás, pode ocorrer na Lepra Nervosa. A biopsia da pele (dorso do pé D) demonstrou apenas ligeira atrofia cutânea e ausência de bacilos álcool-acido-resistentes.

A pesquisa do *Mycobacterium leprae* no gânglio (punção de gânglio epitrocleano), no muco nasal, no sangue periférico, feita repetidas vezes, resultou, também, sempre negativa. A prova da histamina revelou ausência de eritema reflexo nas zonas anestesiadas. Positiva a Reação de Mitsuda (tardia). Foi ainda realizada a biopsia dos nervos cubital E. (ao nível do cotovelo) e ciático-poplítico-externo (atrás da cabeça do perônio); o exame dêsse material, procedido pelos DRS. ANTÔNIO JAMES BRANDI e A. COUCEIRO (aos quais muito agradecemos), revelou:

EXAME MICROSCÓPICO

Nervo cubital: Pela hematoxilina-eosina, nota-se, tomando quasi tãda a espessura dos cortes, forte fibrose colágena disposta em fascículos longitudinais, entre os quais pequenos e delgados feixes que lembram a estrutura do nervo. Isto é bem evidenciado pelo método de Van-Gieson, que mostra uma faixa colágena espessa, circundando um feixe de fibras nervosas dissociadas pela interposição de fibras conjuntivas colágenas.

Além disso, encontram-se, principalmente na periferia, acúmulos de células inflamatórias linfo-plasmocitárias, em cordões e arranjos perivasculares, sem caráter de especificidade.

Pelo Método de Spielmeyer, descobrem-se raras bainhas de mielina e tãdas apresentando o quadro da atrofia progressiva.

Ao Bielchowsky-Gross, vêm-se igualmente poucos cilindros-eixos, que estão bem impregnados e ligeiramente irregulares na sua espessura.

O método de Ziehl-Neelsen não revelou a presença de bacilos álcool-ácido-resistentes .

Nervo ciático-poplítico-externo: Ausência de processo inflamatório. Atrofia da bainha mielínica em algumas fibras nervosas. Pesquisa do Bacilo de Hansen: negativa" (Figs. 5 a 8) .

A inespecificidade das alterações verificadas ao exame microscópico, o resultado constantemente negativo da pesquisa do *Mycobacterium leprae*, a ausência de lesões cutâneas e de espessamento apreciável dos nervos não abalam, todavia, o diagnóstico de Lepra, visto como, além do quadro clínico corresponder ao da Neuro-leprãse, existir o antecedente: a doente conviveu, por longo tempo, com dois irmãos indiscutivelmente atacados do mal.

Trata-se, pois, de um caso que pode ser perfeitamente enquadrado na chamada Lepra Nervosa pura (nervosa "incharacteristica", de acôrdo com o resultado da biopsia), caso que realça de maneira indiscutível, o valor dos conhecimentos de ordem puramente clínica no diagnóstico da Neuro-leprôse.

BIBLIOGRAFIA

- AUSTREGÉSILO, A. — Troubles nerveux et mentaux dans les maladies tropicales.
- BARRAQUER — GISPERT — CASTAÑER — Tratado de enfermedades nerviosas — Tomo I — 1936.
- BLIN — Un cas de lèpre mixte accompagnée de signes d'irritation pyramidale — Tèse de Paris, 1926.
- Bosco, I. — TAGLIAVIA, B. — Studio seriato istologico del midolo spinale in un caso di lepra nervosa deformante a vaste lesioni periferiche. La Riforma Medica, 1938, n.º 12, p. 460.
- BOUDOURESQUES, J. — Les polynévrites.
- CREMER, SILVIO DE GODOY — Contribuição ao estudo dos reflexos na Lepra. Revista Brasileira de Leprologia, março de 1939, n.º 1.
- DÉJERINE et LEOIR — Lésions nerveuses dans les gangrènes cutanées et dans la lepre. Arch. de physiol. 1881.
- ERMAKOVA — Studies on leprosy. The central, sympathetic and peripheral nervous systems. Internat. Jr. of Leprosy, 1936. Vol. 4. N.º 325.
- GOUGEROT — Névrites lépreuses. Nouvelle Pratique Dermatologique. V. III.
- GOUGEROT — Nouvelle Pratique Dermatologique — p. 872.
- HESSE, J. — Contribution a l'étude des troubles nerveux de la lépre. Tèse de Paris, 1934.
- HUDELO, MOUTON, DUHAMEL — Sur un cas de Lèpre Nerveuse avec tremblement et symptomes de la serie spasmodique (Lépre a forme mixte d'emblée) — Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, 1926, p. 971.
- ISRAEL — A propos d'un cas de lepre a forme syringomyélique — Ann. Fac. Franç. Med. Pharm. Beyrouth, 1937, n.º 2, p. 74.
- JEANSELME — Lepra — Conférenz, Berlin, 1897 — II, p. 84.
- JEANSELME et PIERRE MARIE — Sur les lesions des cordons posterieures dans la moelle des lepreux. Rev. Neurologique, 15 Nov. 1898.
- JEANSELME, E. — Des localisations de Bacille de la lépre dans les divers organes — La Presse Médicale, 8 Dez. 1900.
- JEANSELME, E. — "Les altérations médullaires dans la lépre anesthésique". V. Internationaler Dermatologen-Kongress, Berlin, 1904, II, p. 73.
- JEANSELME, E. — La Lépre, 1934.
- KLINGMULLER — Die Lepra.
- KROHN, MONRAD — Aspect neurologique de la lepre. IIIª Conferencia Internacional da Lepra.
- LESAGE et THIERCELIN — Note sur un cas de Lépre anesthésique — Bibl. Internationalis — Lepra II — 1902 — p. 118.
- LOOFT, CARL — Beitrag zur pathologischen Anatomie der Lepra anaesthetica insbendone des Ruckenmarks. — Monatshette fur praktische — 1893, v. 17, p. 140.

- MITSUDA — OGAWA — A study of one hundred and fifty autopsies on cases leprosy — *Internat. Jl. Leprosy*, v. 5, 1937, p. 53.
- NONNE — Diagnose delle manifestazioni nervose delle lepra anestetica. *La Riforma Medica*, 1904, p. 1141.
- PIANIZKY, SCHACKHNOWITCH — A clinical and neuropathologic report of a case of lepra mixta. *Arch. of Neurology and Psych.*, 1928, p. 602.
- SAUTON - *La Lépreuse*, 1901 — pg. 202 e 290.
- SOARES, BENEVENUTO PEREIRA - *Lepra Nervosa*. Têse de Doutoramento, Rio, 1919.
- TANGUY, Y. — La Reaction au benjoin colloidal dans le liquide cephalo-rachidien des lepreux. *Bull. Soc. Path. Ext.* 1939, T. 32, n.° 3, p. 278.
- TOLOSA, A. — Nevrites lepreuses — *Rev. Sud-Amer.* 1931, 1. 1, p. 555.
- WOIT, O. — Lesions de la moelle, des nerfs peripheriques et de la peau dans la lepre maculo-anesthésique. — *Ann. de Dermatologie et Syphil.*, 1901, p. 887.



FIG. 1

Amiotrofias, Garra, tipo cubital. Anular e mínimo em abdução (relativamente ao eixo da mão).



FIGS. 2 e 3
Pés: deformações. Garra dos artelhos à E.

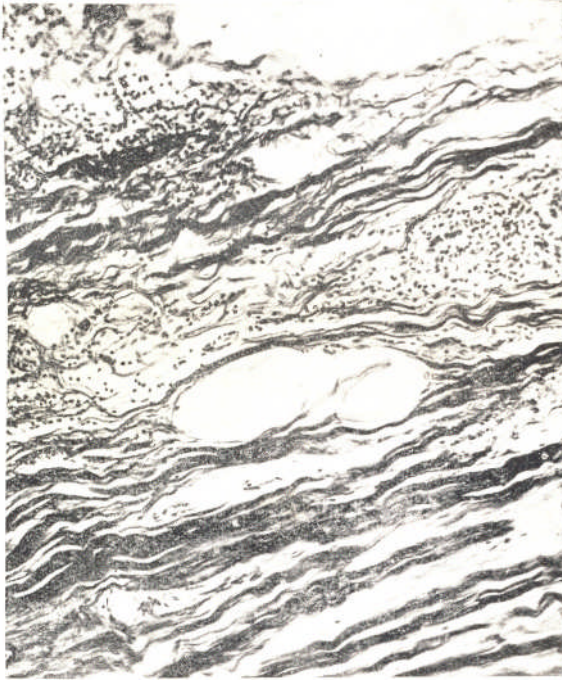


FIG. 5

Método de Van Gieson —Leita, objetiva 7, ocular 4.
Nervo cubital. Infiltrados parvi-celulares. Fibrose colágena.

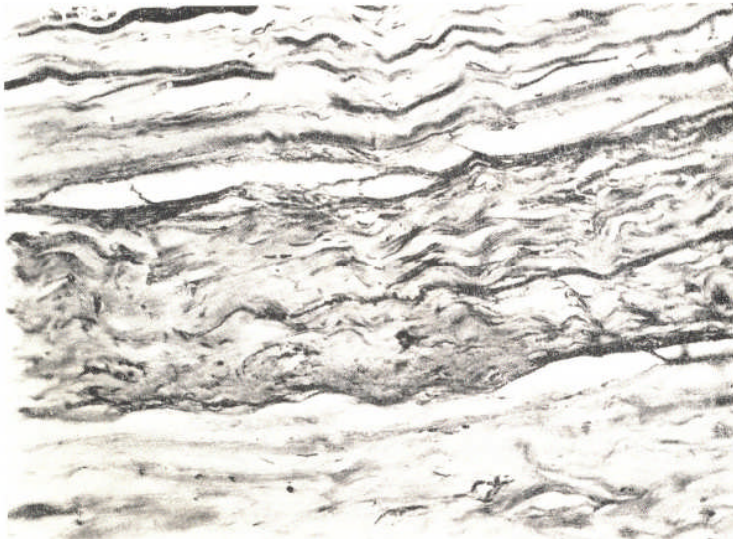


FIG. 6

Nervo cubital. Rarefação. Atrofia progressiva das bainhas
de mielina. Método de Spielmeyer — Leitz, obj. 7, oe. 8.

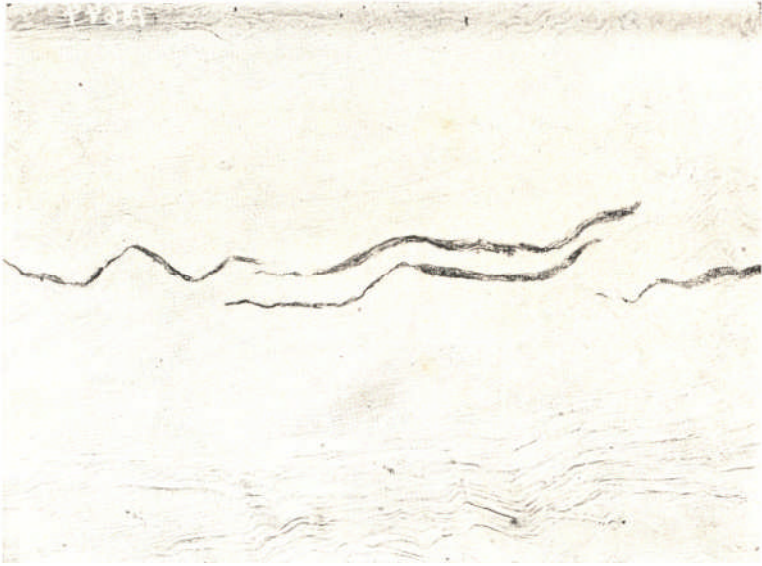


FIG. 7

Nervo cubital. Rarefação de cilindro-eixos. Método de Bielchowsky-Gross —
Leitz, obj. 7, oe. 8.

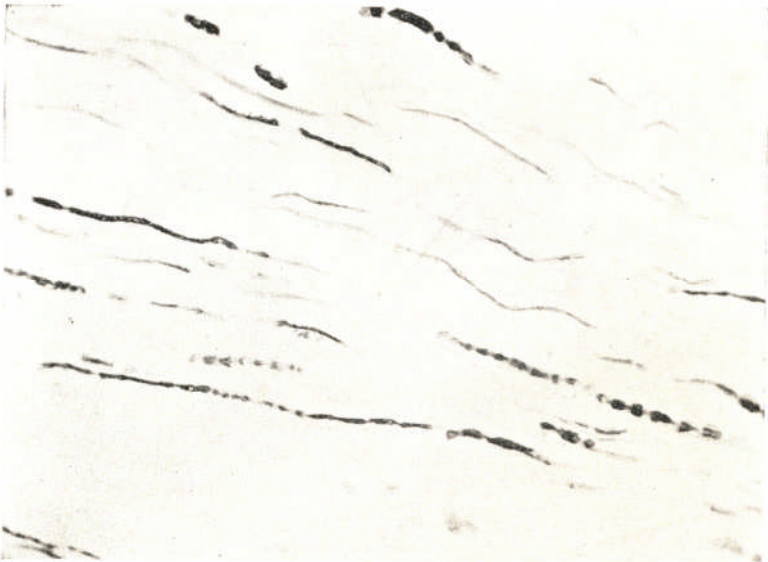


FIG.

Nervo ciático-geplítico-externo. Atrofia da bainha de mielina. Método de
Friedrichsberg — Leitz, obj. 7, oe. 8.