

# **A-PROPÓSITO DO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DA LEPRA NERVOSA**

## **Estudo de dois casos de meningo-radculite espinhal crônica**

**OSWALDO FREITAS JULIÃO**

**3.º Assistente da Clínica Neurológica  
da Faculdade de Medicina da Uni-  
versidade de São Paulo.**

**ANTÔNIO COUCEIRO**

**Assistente voluntário do Departamento  
de Anatomia Patológica da Faculdade  
de Medicina de São Paulo.**

As observações que apresentamos neste trabalho referem-se a dois pacientes que foram enviados A Secção de Elucidação de Diagnósticos do Serviço de Profilaxia da Lepra, por terem sido considerados doentes do Mal de Hansen. A comunicação desses casos ao Congresso de Leprologia pareceu-nos de algum interesse, visto como a sua sintomatologia, semelhante em certos pontos à da Neuro Leprose, presta-se a comentários, sob o ponto de vista do diagnóstico diferencial.

### **OBSERVAÇÃO I**

M.J.T., 29 anos, branco, português, casado. Enviado A Secção de Elucidação de Diagnósticos do Serviço de Profilaxia da Lepra, em Março de 1937.

*História da moléstia atual:* A doença iniciou-se no ano de 1930, com crises gastro-intestinais; era, então, frequentemente acometido de surtos de "disenteria", acompanhados de náuseas e vômitos. As fezes poucas vezes apresentaram-se com catarro e nunca foram sanguinolentas (exame e cultura negativos); nega febre.

Em 1931, durante longo tempo, esteve abolida a potência sexual; esta, nos anos seguintes, apresentou-se grandemente diminuída, desaparecendo por completo em 1935. Também em 1931, começou a sentir "formigamentos" nos pés e pernas e dores no corpo, rápidas, fulgurantes, parecendo verdadeiras "punhaladas", queimando às vezes como ferro incandescente (sic); variavam quanto à sede, surgindo ora nos membros, superiores ou inferiores, ora no tronco. Essas dores só abrandaram em 1935, coincidindo este fato com o aparecimento de zonas de insensibilidade nos membros e com alterações da força muscular e da troficidade. Os pés perderam a sensibilidade (sic), tendo, ao andar, a sensação de pisar sobre borracha; os chinelos escapavam dos pés sem que o percebesse. A marcha tornou-se difícil e instalaram-se atrofias musculares (que deram As mãos o aspecto Aran-Duchenne). Data dessa época, como

já referimos, o desaparecimento da potência coeundi. O doente relata ainda, interrogado, anidrose no tronco e membros.

De 1936 em diante, as dôres não mais incomodaram o paciente; as crises gastro-intestinais, ao contrario, continuaram frequentes e intensas, forçando o doente a manter-se, semanas inteiras, acamado.

Ultimamente, a incontinência de urina (que já existia, ligeira, desde 1936) e de fezes acentuou-se muitíssimo, constituindo, hoje, a principal queixa do paciente.

*Antecedentes pessoais:* Varicela, na infância. Pneumonia, aos 12 anos de idade. "Gripe", algumas vêzes. Nega passado venéreo-luético. Hábitos: Fumante moderado. Raramente tomava alcool.

*Antecedentes familiares:* Pai falecido, de causa que desconhece. Mãe forte. Quatro irmãos sadios; um falecido na primeira infância. Espôsa forte; teve dois abortos. Um filho vivo, sadio. Não há, na familia, casos de moléstias nervosas ou mentais. Nega parentesco, ou convivência, com doentes de Lepra.

*Exame fisico:* Destaca-se, ao exame geral, atrofia da musculatura do tronco e, principalmente, dos membros. As amiotrofias conferem às mãos o aspecto Aran-Duchenne (V. figs. 1 e 2). Antebrços achatados, principalmente na face posterior. Atrofia pronunciada e global da musculatura dos membros inferiores, sobretudo do E; panturrilhas muito achatadas. Pés caídos. Acrocianose das extremidades, principalmente das inferiores. Não há lesões cutâneas suspeitas de M.H. Ligeira hipocromia nas regiões glúteas estendendo-se à face posterior das côxas. Gânglios inguino-crurais enfartados, epitrocleanos e axilares de volume normal; cervicais um pouco aumentados. Não há dôres osteócopas. Não se observam contrações fibrilares.

O exame clínico dos Aparelhos digestivo, respiratório e circulatório nada revelou digno de destaque. Aparelho Gênito-Urinário: abolição da potência sexual e incontinência de urina e fezes já referidos na anamnese.

## SISTEMA NERVOSO

Motricidade: 1) *M. Voluntária:* Os movimentos voluntários dependentes da inervação do cubital, mediano e dos ramos do ciático apresentam-se prejudicados. De ambos os lados as provas do cubital (S. de Pitres, Froment, LevyValensi), do mediano, do ciático-popliteo-externo e do ciático-popliteo-interno foram positivas. A força muscular apresenta-se muito alterada, principalmente nas extremidades dos membros. Encontra-se praticamente abolida nas mãos (sendo impossível a apreensão do dinamômetro) e pés (tanto nos flexores como nos extensores), diminuída nos ante-braços e pernas (flexores, principalmente). Manobras deficitárias : M. de Raimiste negativa. M. de Barre e Mingazzini: pequenas oscilações das pernas, que se mantêm entretanto na posição em que são colocadas. Coordenação dos movimentos: as provas index-nariz e calcanhar-jelho são normalmente executadas. Presente o Sinal de Romberg.

2) *M. Automática:* A marcha lembra a da poliomielite; tem o caráter escarvante, mas não puro. E' ainda ligeiramente calcaneante.

Palavra normal.

3) *M. Passiva:* Pronunciada hipotonia muscular nos membros inferiores, principalmente na musculatura da face posterior das côxas e pernas. Pés balouçantes. E' bem menos acentuada a hipotonia muscular nos membros superiores.

4) *M. Involuntária:* a) Espontânea: nada digno de registro.

b) Provocada: Refletividade Abolidos os reflexos aquileus, médio-plantar e patelar, de ambos os lados. Côndilo-femural apenas esboçado. Médio-

púbico: resposta superior presente, inferior fraca. Espondílicos ausentes. Estiló-radial, cúbito-pronador e bicipital abolidos. Tricipital e olecrânico muito enfraquecidos. Normais os reflexos mentoneiro, oro-orbeicular e naso-palpebral. Cutâneo-plantar abolido de ambos os lados. Negativas as manobras de Oppenheim, Gordon e Schaeffer; ausentes os sinais de Rossolimo e Mendel-Bechterew. Cremastéricos, superficiais e profundos, abolidos de ambos os lados. Cutâneo-abdominais: superior e médio normais à esquerda e fracos a direita; inferiores enfraquecidos de ambos os lados.

Não há clonus, trepidação, automatismos.

*Sensibilidade:* a) Subjetiva: Parestesias e dôres intensas, penetrantes, rápidas e variáveis quanto à localização, nos primeiros anos da moléstia; pos-teriormente, sensação de dormência (sic) nos membros.

b) Objetiva — Superficial : V. gráfico (fig. 3) . Hipoestesia táctil a partir da 4.ª raiz cervical; anestesia nas pernas e pés. Anestesia dolorosa nos membros superiores e inferiores; hipoestesia no dorso. Anestesia térmica a partir da 4RC.

Profunda: Abolida a noção das atitudes segmentares nos artelhos. Pales-tésica: diminuída nas saliências ósseas dos membros superiores (principalmente do ante-braço e mão) e das pernas ; abolida a sensibilidade vibratória nas saliências ósseas distais dos pés e muito diminuída nas proximais. Visceral : testicular bastante diminuída, traqueal conservada. Profunda dolorosa: a compressão das massas musculares, como também a do tendão de Aquiles e dos troncos nervosos não produz dor. Sensibilidades estereognóstica e barestésica normais.

*Troficidade:* Já assinaladas as pronunciadas amiotrofias das mãos, tomando as eminências tenar e hipotenar, a região palmar média, os inter-ósseos dorsais (principalmente o primeiro); atrofia da musculatura dos ante-braços, membros inferiores, etc....

*Troncos nervosos:* Os nervos cubital e ciático poplíteo-externo apresentam-se ligeira e uniformemente espessados, duros e indolores.

*Olhos:* O exame neuro-ocular, procedido pelo Dr. Francisco Amêndola, revelou: "Ligeira anisocoria (P. O. E. > P. O. D.). Reflexos pupilares normais. Acuidade visual = 1. Na área pupilar do O.E. existem pequenos restos da membrana pigmentar, reliquat de processos inflamatórios antigos, provavelmente responsável pela ligeira midriase apresentada pelo paciente. Fundos oculares normais".

## EXAMES COMPLEMENTARES

1) *Exame de sangue:* 11-3-37 — Wassermann + Kahn —  
17-1-38 — Wassermann — Kahn —

2) *Exame radiológico:* Coluna Vertebral : normal.

*Pés:* Perfil — pés chatos. Osteoporose generalizada, ligeiro dimorfismo astragaliano, com incurvamento plástico da sua porção ântero-superior. Frente: Osteoporose discreta e generalizada em todo o esqueleto. Sub-luxação falangeana dos dedos mínimos.

*Joelhos:* Muito ligeira osteoporose generalizada, um pouco mais apreciável à esquerda.

*Prof. Rafael de Barros (2-11-38)*

3) *Exame parasitológico das fezes :* Negativo.

4) O exame do Líquido Céfaló-Raquiano, procedido pelo Dr. Oswaldo Lange, revelou:

Punção lombar, deitado: Pressão inicial: 13.

Prova de Stookey normal, indicando estar permeável o canal raquiano.

Liquor límpido e incolor.

Citologia : 4 por mm<sup>3</sup>.

Albumina : 0,40 grs. por litro.

R. de Pandy: opalescência.

R. de Nonne: opalescência.

R. do Benjoim: 00000.01221.00000.0.

R. de Takata-Ara : negativa.

R. de Wassermann: negativa com 1 c.c.

R. de Meinicke: negativa.

(20-8-39).

5) Foi ainda realizada a Prova do Lipiodol, tendo sido verificada em radioscopia a descida do óleo. Foi o seguinte o relatório do radiologista, Dr. Paulo de Almeida Toledo : "Trânsito normal do lipiodol pelo canal vertebral ao nível das colunas cervical e lombar (vista em radioscopia). Parada parcial em pequenas gotas ao longo da coluna dorsal. Aracnoidite dorsal?" (fig. 4).

6) O exame elétrico mostrou: "RD total nos músculos inervados pelos nervos ciáticos, ciático-poplíteo-externo e ciático-poplíteo-interno, de ambos os lados. RD parcial nos territórios dependentes dos nervos cubital, mediano, radial, crural e obturador de ambos os lados ". (Dr. Carlos Virgílio Savoy).

## COMENTÁRIOS

Trata-se, como vimos, de um síndrome clínico caracterizado por:

- a) perturbações motoras, flácidas, acompanhadas de pronunciadas amiotrofias, do tipo radículo-neurítico (ausência de tremores fibrilares);
- b) abolição de quasi todos os reflexos profundos, do cutâneo-plantar e dos cremastéricos;
- c) distúrbios da sensibilidade :
  - 1) Inicialmente, perturbações da sensibilidade subjetiva crises viscerais e algias de caráter radicular (denunciando a irritação das raízes posteriores);
  - 2) posteriormente, desaparecimento das dores e estabelecimento das perturbações objetivas da sensibilidade (indicando a degeneração daqueles mesmos elementos). Com referencia a estas perturbações, devem ser destacadas: a distribuição radicular das alterações da sensibilidade superficial (a partir da 4.<sup>a</sup> raiz cervical) e o comprometimento da sensibilidade profunda ;
- d) graves alterações elétricas dos nervos e músculos;
- e) distúrbios esfíntericos e da esfera sexual ;
- f) alterações discretas do líquido cefalo-raquiano ;
- g) parada parcial do lipiodol em pequenas gotas ao longo da coluna dorsal.

Tal sintomatologia parece-nos decorrer essencialmente do comprometimento das raízes (amiotrofias, com RD, arreflexia, perturbações da sensibilidade, distúrbios esfinctéricos, etc...) e das meninges (hiperalbuminose do líquor, estacionamento do lipiodol). O síndrome clínico é, pois, o de uma meningo-radiculite espinhal crônica, dependente, provavelmente, de um agente infeccioso ou tóxico. Não conseguimos apurar, entretanto, na história do paciente, infecção ou intoxicação alguma que pudesse ser responsabilizada pelos fenômenos referidos. Quanto ao diagnóstico diferencial, a sintomatologia observada não permite confusão com a Siringomielia (pela ausência de fenômenos piramidais, de cifoescoliose, pelo caráter das perturbações da sensibilidade etc...), nem com as diferentes afecções causadoras de amiotrofias, tais como a A. Charcot-Marie, a Neurite intersticial hipertrófica, a Poliomielite crônica, etc... (em razão do tipo das perturbações da sensibilidade verificadas e pela ausência de contrações fibrilares). As graves alterações da sensibilidade superficial, ao lado da inexistência do Sinal de Argyll-Robertson e da negatividade das reações sífilíticas no líquor, permitem, por outro lado, também excluir a Tabes Amiotrófica. A ausência de Lepra Nervosa foi levantada; importa, pois, considerar e discutir esta hipótese etiológica.

A Lepra Nervosa caracteriza-se, clinicamente, pelo ataque ao Sistema Nervoso Periférico, preferindo, sobretudo, os nervos cubital e ciático-poplíteo externo. Já, foram, contudo, várias vezes descritas lesões das raízes (LIE, LOOFT, CHASSIOTIS, BABES), dos gânglios (ERMAKOWA, BABES, SOUDAKEWITSCH, KALINDERO), meninges e medula (LOOFT, NONNE, WOIT, JEANSELME e P. MARIE, LIE, SAMGIM, MITSUDA, etc....). A Lepra Nervosa é mesmo por alguns considerada como uma neuro-mielite e não como polineurite. O professor AUSTREGÊSILO, considerando que as alterações da sensibilidade e da troficidade na Lepra tomam, muitas vezes, um aspecto puramente radicular e que as rizopatias leprosas são relativamente frequentes, descreve a Forma Rizopítica da Lepra Nervosa, ao lado das duas outras formas, neurítica e cerebral.

No caso presente, não existe, a nosso ver, clinicamente, argumento algum favorável ao diagnóstico de Lepra. Não se encontram, no tegumento, lesões suspeitas; as amiotrofias, os distúrbios da refletividade e da sensibilidade não obedecem aos caracteres habituais da Lepra; o espessamento de nervos, além de muito discreto, é uniforme e indolor; não se apurou, na história do paciente, convivência nem parentesco com doentes do Mal de Hansen. Foram, por outro lado, inteiramente negativos os exames complementares para M.L. Assim, a biopsia dos nervos cubital e ciático-poplíteo-externo revelou, segundo o relatório do DR. HUMBERTO CERRUTI "Os fragmentos dos nervos cubital e ciático-poplíteo-externo revelaram um processo de

degeneração parenquimatosa dos filetes nervosos. Não há vestígios de neurite ou granuloma específicos. Os cortes corados pelo método de Ziehl-Neelsen não revelaram a presença de bacilos álcool-ácido-resistentes de Hansen". A biopsia de um gânglio inguinal demonstrou, segundo relatório do prof. WALTER BUNGELER : "Hiperemia e catarro endotelial (linfadenite inespecífica). Bacilos álcool-ácido-resistentes: negativo". A pesquisa de *Mycobacterium leprae* no muco nasal (após a administração de iodureto e por curetagem da mucosa nasal) e no sangue periférico, feita numerosas vêzes. resultou sempre negativa.

## OBSERVAÇÃO II

M.M.S., 34 anos, português, branco, lavrador, casado. Enviado à Secção de Elucidação de Diagnósticos do Serviço de Profilaxia da Lepra, em Abril de 1938.

*História da Moléstia Atual:* A doença principiou em 1929, após ter apanhado maleita (sic). Iniciou-se com perturbações gastro-intestinais: surtos de "disenteria" (sem catarro e sem sangue), acompanhados geralmente de náuseas, vômitos e de dores abdominais. Estas, intensas, provocavam sensação de apêrto, na altura da região epigástrica, principalmente. Numerosas vêzes, dava-se a eliminação das fezes, sem que o doente o percebesse. Essas perturbações mantiveram-se nos anos seguintes e, em 1932, a suspeita de úlcera gástrica levou o paciente à mesa operatória; a operação limitou-se à apendicectomia, pois nada de anormal foi evidenciado para o lado do estômago (sic). As mesmas dores continuando inalteradas, nova intervenção cirúrgica foi realizada em 1935 afim de desfazer aderências.

Submeteu-se a tratamento anti-luético, com o qual apresentou ligeiras melhoras; as crises gastro-intestinais continuaram, entretanto, frequentes e a incontinência de fezes acentuada.

Algum tempo depois de iniciada a moléstia, surgiram também dores intensas e muito penetrantes nos membros, especialmente nos inferiores e nas mãos. Notou, ainda, que os pés já não apresentavam a mesma sensibilidade de antes, apresentando-se "adormecidos"; em 1934, formou-se, na raiz do grande artelho direito, uma ulceração que logo se tornou muito profunda e eliminava sequestros (submeteu-se, então, à amputação dêsse dedo e do metatarsiano correspondente; em consequência de infecção, dias depois foi feita a desarticulação tarso-metatarsiana).

A potência sexual, enfraquecida desde o principio da doença, desapareceu por completo em 1936, quando também se manifestou, nitida, a incontinência de urina. A força muscular diminuiu consideravelmente, há dois anos, quando se tornaram evidentes as amiotrofias.

*Antecedentes pessoais:* Sarampo e Varicela, na infância. Malária, em 1929; tratou-se então com quinino. Das moléstias venéreas, refere unicamente blenorragia, há 10 anos. Quando internado numa Santa Casa do interior, fez exame do sangue: A R. de Wassermann foi, então, fortemente positiva (sic). Nega etilismo; fumante moderado.

*Antecedentes familiares:* Ignora a causa da morte do pai. A mãe, já falecida, sofria do Mal de Hansen, como também um seu primo (sic). Um irmão vivo e forte e um falecido (afeccção da garganta). Espôsa forte, nunca tendo tido abortos ou natimortos. Quatro filhos vivos e sadios; um falecido, em consequência de Pneumonia.

*Exame físico:* O exame geral demonstra atrofia muscular generalizada, predominante nos membros. Mãos Aran-Duchenne; garra mais pronunciada dos dedos anular e auricular. Pé caído, à esquerda; ausência do pé D., por intervenção cirúrgica sofrida em 1934. Pele seca, atrofiada, não apresentando lesão alguma suspeita de M.H. Mucosas visíveis descoradas. Cicatriz, conseqüente à intervenção cirúrgica, estendendo-se do apêndice xifoide ao umbigo. Grande ulceração cutânea, de bordos muito regulares, no calcanhar E., por queimadura. Gânglios inguino-crurais muito enfiados; epitrocleanos aumentados de volume, cervicais normais. Não há esternalgia nem tibialgia. Não se observam contrações fibrilares. Escaras na região glútea.

O exame clínico dos Aparelhos Digestivo, Respiratório e Circulatório nada demonstrou digno de nota. Aparêlho Gênito-Urinário: já referidos na anamnese os distúrbios esfintéricos (incontinência de fezes e urina) e da potência coeundi (abolição).

*Sistema nervoso:* Motricidade: Prejudicados os movimentos voluntários dependentes dos nervos cubital, mediano, ciático-poplíteo-interno e externo. Os movimentos do pé esquerdo são absolutamente impossíveis (flexão, extensão, adução, abdução); as provas do cubital e mediano são positivas, de ambos os lados. A força muscular, abolida no pé E., apresenta-se muito diminuída nos diferentes grupos musculares dos membros inferiores (principalmente flexores) e superiores. Dinamômetro: D-10; impossível a preensão à esquerda. Coordenação dos movimentos; e observada muito ligeira incoordenação à execução das provas reveladoras de ataxia. Prejudicada a pesquisa do S. de Romberg. Hipotonia muscular pronunciada nos membros superiores e inferiores. A marcha só é possível com o auxílio de muletas. Palavra normal.

*Refletividade:* Abolidos os reflexos: medioplantar e aquileu E., patelares, côndilo-femorais, mediopúbico, estilo-radiais, bicipitais, ricipitais e olecrânicos. Ausentes os reflexos espondílicos. Normais o mentoneiro, nasopalpebral e oro-orbeicular. A excitação cutâneo plantar não determina, à esquerda, resposta alguma. Negativas as manobras de Oppenheim, Schaeffer e Gordon. Também ausentes os Sinais de Rossolimo e Mendel-Bechterew. Reflexos cremastéricos, superficiais e profundos, abolidos, como também os cutâneo-abdominais. Não há clonus, trepidações e automatismos.

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

*S. Objetiva:* Superficial: Anestesia térmica a partir da 4.<sup>a</sup> raiz cervical. Anestesia dolorosa nos membros e face anterior do tronco; hipoestesia na face posterior. Anestesia tátil nas pernas e pé E.; hipoestesia nas coxas, tronco e membros superiores. (V. fig. 5).

*Profunda:* Perdida a noção das atitudes segmentares, nos artelhos, à esquerda. S. Palestésica: abolida nas saliências ósseas dos pés. Visceral conservada, como também as sensibilidades estereognóstica e barestésica.

*Exame neuro-ocular:* " Anisocoria. Pupila direita mais dilatada que a esquerda. Ausência dos reflexos da pupila D. Reflexo fotomotor preguiçoso da pupila esquerda. Acuidade visual igual a 1 em ambos os olhos. Campo visual normal em A.O. Sentido cromático normal em A. O. Fundos oculares normais em AO ".

*Dr. Ernesto Dória.*

### EXAMES COMPLEMENTARES

- 1) Exame de sangue : R. de Wassermann e Kahn : negativas.
- 2) Pesquisa do Mycobacterium leprae no muco nasal e sangue periférico:  
negativa.
- 3) Líquido céfalo-raquiano ( Dr. Oswaldo Lange)  
Punção tombar, sentado. Pressão inicial : 45. P. final : 38.  
Liquor límpido e incolor.  
Citologia : 0 por mm<sup>3</sup>.  
Albumina : 0,20 grs. por litro.  
R. de Pandy : negativa.  
R. de Nonne : negativa.  
R. do Benjoim coloidal : 00000.00000 . 00000 .0.  
R. de Takata-Ara : negativa.  
R. de Wassermann : negativa, com 1 cc.  
M . K R .11 : negativa  
R. de Deyke : negativa.
- 4) Exame de fezes e de urina : negativos.

### EVOLUÇÃO

Como vimos, é muito semelhante à do primeiro caso, a sintomatologia apresentada por este doente : pronunciadas amiotrofias, arreflexia, graves perturbações da sensibilidade objetiva, distúrbios esfíntéricos, etc. As crises gastro-intestinais, frequentes e intensas, obrigaram o paciente a manter-se acamado, durante todo o tempo de internação no hospital. Últimamente as desordens esfíntéricas agravaram-se muito e as escaras glúteas se aprofundaram. Em novembro de 38, o doente veio a falecer. Infelizmente, por motivos independentes da nossa vontade, não foi possível a realização da necropsia completa; conseguimos, contudo, realizar o exame anátomo-patológico do eixo cérebro-espinhal, seus envólucros meníngeos (com exceção da dura-mater cerebral), dos troncos ciáticos, seus ramos poplíteos e dos nervos medianos, cubitais e radiais. ( \* ).

### EXAME MACROSCÓPICO

*Meninges:* A dura-mater craniana não foi examinada. A dura-mater espinhal, ao exame macroscópico, nada mostra externamente digno de nota. Aos cortes transversos apresenta um espessamento ao nível do andar cervical da medula. Este espessamento é mais pronunciado na metade posterior (Fig. 6), e nesta situação apresenta aderências ligeiras da sua face interna com a face externa das leptomeninges. A consistência é um tanto firme, a cor é branca nacarada.

---

( \* ) Ao Dr. WALTER E. MAFFEI, chefe da Seção de Neuro-Patologia da Faculdade, apresentamos agradecimentos pelo auxílio que nos dispensou no estudo desse material.

As leptomeninges cerebrais nada apresentam digno de nota.

As leptomeninges espinhais, aos cortes transversos, mostram-se grandemente espessadas. Em algumas regiões — dorsal e lombar — elas aparecem com o espessamento mais nítido, enchendo literalmente toda a superfície disponível entre a medula e o saco dural, tendendo mesmo a dilatar esta última formação (Fig. 7), estabelecendo aderências fortes com a face interna da dura-mater. Em meio ao espessamento vemos formações císticas de tamanho e forma variados. Aqui também o espessamento predomina ao nível da metade posterior.

A medula mostra-se normal nos andares mais superiores. Ao nível dorso-lombar, no entanto, ela mostra-se desviada de sua posição central e apresenta, ainda mais, um ligeiro achatamento que pode ser visto nas Figuras 8 e 9.

Bulbo, ponte, cerebelo, pedúnculo, diencéfalo e telencéfalo apresentam-se normais ao exame macroscópico.

Os nervos periféricos, ao exame macroscópico, mostram somente um ligeiro espessamento dos troncos ciáticos. O ciático esquerdo, na sua porção mais alta, mostra-se de cor acinzentada.

## EXAME MICROSCÓPICO

*Meninges:* Cortes realizados ao nível da região cervical da dura-mater apresentam com as colorações de hematoxilina, Van Gieson e Mallory, um grande aumento de tecido fibroso, alguns vasos orlados por discreto infiltrado parvicelular. A pesquisa de bacilos pelo método de Ziehl resultou negativa em todos os cortes. O restante da dura-mater examinada apresentou-se praticamente normal.

O quadro histológico encontrado nas leptomeninges mostra concordância com o aspecto macroscópico: presença de numerosas formações císticas, de vários tamanhos. Presença de alguns vasos dilatados e um ou outro envolvido por infiltrado parvicelular. Em muitos pontos não é possível a delimitação da dura-mater com as leptomeninges. A continuidade se estabelece pela proliferação fibrosa. A pesquisa de bacilos pelo método de Ziehl mais uma vez resultou negativa, em todos os cortes examinados.

*Diagnóstico:* Paquimeningite crônica fibroblástica ao nível da região cervical (mais evidente na metade posterior do saco dural). Leptomeningite crônica hipertrófica com formação de cistos (mais intensa ao nível das regiões dorsal e lombo sacra) predominando na metade posterior das leptomeninges.

*Medula:* As porções cervical e dorsal superior da medula mostram-se praticamente normais por todos os métodos de coloração empregados no exame histológico. Não existe degeneração de nenhum dos feixes. As bainhas de mielina tomam a impregnação pelo ácido ósmico de maneira absolutamente normal. Não há evidência alguma de processo inflamatório nas regiões citadas (Fig. 9).

Os cortes realizados na porção dorsal inferior, na porção lombar e sacra igualmente não mostram evidência de processo inflamatório. A substância branca encontra-se praticamente normal. Na substância cinzenta os cortes corados pelo método de Nissl mostram, antes de tudo, uma grande rarefação no número das células nervosas dos cornos anteriores (Fig. 10) e, das poucas que ainda se encontram, algumas se mostram com a lesão crônica, contração, e outras com cromatolise secundária (Fig. 11).

Cortes transversos realizados ao nível da cauda equina deixam ver um número relativamente grande de bainhas mielínicas em degeneração primária (Fig. 12).

Nos gânglios espinhais igualmente aparecem algumas fibras exibindo o quadro da degeneração primária da bainha de mielina (Fig. 13), do tipo da atrofia progressiva.

A pesquisa de bacilos pelo método de Ziehl resultou igualmente negativa.

*Diagnóstico:* Lesões crônicas das células do corno anterior da medula. Ausência de processos degenerativos dos cordões brancos. Ausência de processo inflamatório. Degeneração primária da bainha mielinica em algumas fibras da cauda equina e dos gânglios espinhais.

Os demais departamentos do eixo cérebro-espinhal mostram-se praticamente normais ao exame histológico pelos vários métodos de coloração.

### NERVOS PERIFÉRICOS

*Ciático e seus ramos poplíteos:* Com a coloração para bainha de mielina, pelo método de Friedrichsberg, observa-se um notável desaparecimento das fibras nervosas e as poucas que ainda persistem são tumefeitas, irregulares e curtas. Nenhuma imagem com a forma típica em "espinha de peixe". (Figs. 14 e 15). Em algumas regiões do corte, a mielina aparece condensada de maneira a constituir um grosseiro rosário, com poucas contas, coradas em azul intenso; em pontos outros, a mielina cora-se fracamente dando a imagem dum delicado rosário .

Pelos métodos hematoxilina eosina, Van Gieson e Mallory encontra-se um aumento do conjuntivo. Aparecem ainda, em pequeno número, células do tipo de corpos grânulo-gordurosos. Alguns vasos aparecem envolvidos por infiltrados parvicelulares e um ou outro vaso mostra um espessamento de sua parede (Fig. 16). Esse espessamento da parede vascular é *mais* encontrado nas bainhas eperi neurais. A coloração de Van Gieson cora em vermelho quasi todo o corte.

Com a impregnação argêntica pelo Bielschowski-Gross as neurofibrilas aparecem igualmente em número muito reduzido, um tanto varicosas e muito irregulares.

Com o Scarlat R coram-se em vermelho os elementos que com a hematoxilina eosina dissemos serem corpos grânulo-gordurosos.

Os nervos Radiais, Cubitais e Medianos mostram quadros histológicos comparáveis aos descritos em relação aos ciáticos. No entanto, é um pouco menor a rarefação de fibras nervosas.

O método de Ziehl não demonstrou existência de bacilos em nenhum dos cortes examinados.

*Diagnósticos:* Reação inflamatória Crônica dos nervos ciáticos, radiais, cubitais e medianos.

### CONCLUSÕES FINAIS

Como vimos, nos dois doentes por nós observados, desenvolveu-se, sem uma causa aparente, um síndrome clínico essencialmente caracterizado por perturbações radiculares e meníngeas. O exame anátomo-patológico do Sistema Nervoso veio demonstrar, no segundo caso, a inteira concordância entre o quadro clínico (atniotrofia, arreflexia, hipotonia, perturbações da sensibilidade, distúrbios esfíntéricos e da esfera sexual) e o quadro patológico (reação inflamatória crônica dos nervos examinados, degeneração primária das raízes medulares,

leptomeningite crônica hipertrófica cérvico-dorso-lombar, acompanhada, na região cervical, de paquimeningite). (\*) Não ficou, entretanto, esclarecida a natureza do processo, pois nenhuma região examinada nos permitiu chegar a uma conclusão exata sob esse ponto de vista. O exame microscópico, como vimos, revelou apenas a existência de uma reação inflamatória crônica, inespecífica, nas meninges espinhais e nervos periféricos. A Lues, causa frequente das radiculites, teria a seu favor a localização cervical da paquimeningite, localização esta frequente nas formas crônicas da Sífilis espinhal; as informações prestadas pelos pacientes não seriam, mesmo, de todo desfavoráveis a tal etiologia (v. anamnese), porém a negatividade dos exames realizados nesse sentido não nos permite afirmá-la. Nos dois casos estudados, a Lepra, lembrada como possibilidade etiológica, pode ser excluída em razão dos exames realizados. O papel que outras infecções, ou intoxicações, tenham desempenhado no estabelecimento da referida sintomatologia é obscuro, escapando-nos inteiramente; lembraremos, a-propósito, que o impudismo era citado pelo doente da segunda observação como o elemento desencadeador da sua moléstia.

Finalizando, desejamos frisar que a denominação dada a este trabalho (Meningo-radiculite espinhal crônica) é apenas clínica e não anátomo-patológica, porquanto não se evidenciou, no segundo caso, a existência de processo inflamatório nas raízes raquianas. Ainda com referência à segunda observação, tanto podemos interpretar o aspecto histológico das meninges como uma inflamação crônica, como um processo de reparação, conseqüente à lesão anterior, atualmente impossível de ser demonstrada.

### RESUMO

Os AA, relatam a observação documentada de dois doentes enviados Secção de Elucidação de Diagnóstico do Serviço de Profilaxia da Lepra, doentes cuja sintomatologia, idêntica em ambos os casos, lembrava em alguns pontos a da Lepra Nervosa " pura " : amiotrofias, mãos Aran-Duchenne, graves perturbações da sensibilidade termo-dolorosa, etc....

O exame neurológico revelou tratar-se de um síndrome clínico essencialmente caracterizado por perturbações radiculares e meningeas. O exame anátomo-patológico do Sistema Nervoso veio demonstrar, no segundo caso, o perfeito acôrdo entre o quadro clínico (amiotrofias, arreflexia, hipotonia, per-

---

( \* ) As radiculites do plexo braquial, tipo Déjerine-Klumpke. tipo inferior (C8-D1), principalmente caracterizadas pelas alterações do grupo mediano-cubital, determinam, com frequência, o aparecimento do S. de Claude Bernard-Homer. As alterações oculares observadas em nosso paciente (pupila D. dilatada, com ausência de reflexos) não podem, entretanto, ser explicadas pelo mesmo mecanismo.

turbações da sensibilidade, distúrbios esfíntéricos e da esfera sexual) e o quadro patológico (reação inflamatória crônica dos nervos examinados, degeneração primária das raízes medulares, leptomeningite crônica hipertrófica cervico-dorso-lombar, acompanhada, na região cervical, de paquimeningite).

A natureza do processo não ficou esclarecida. A Lepra, entretanto, foi, em ambos os casos, rejeitada como possibilidade etiológica.

### **ABSTRACT**

The authors present the detailed clinical observations of two cases referred to the Diagnosis Department of the Leprosy Service (S. Paulo, Brazil), the symptomatology of which had some similarities to the " pure " neural leprosy: amyotrophies, Aran-Duchenne hands, severe troubles of thermal and pain sensibility, etc.

The neurological examination revealed to be a clinical syndrome essentially characterized by radicular and meningeal troubles. The pathological study of the nervous system of the second case showed the perfect accordance of the clinical symptoms (amyotrophies, arreflexia, hypotonia, troubles of sensibility and of the sphincters and sexual sphere) and the pathologic picture (chronic inflammatory reaction of the nerves examined, primary degeneration of the medullary roots, chronic hypertrophic cervico-dorso-lumbar leptomeningitis accompanied, in the cervical tract, by pachymeningitis).

The nature of the condition did not become clear. Leprosy, however, was rejected in both instances as an etiological possibility.



FIG. 1

1.. Observação: Atrofias musculares.

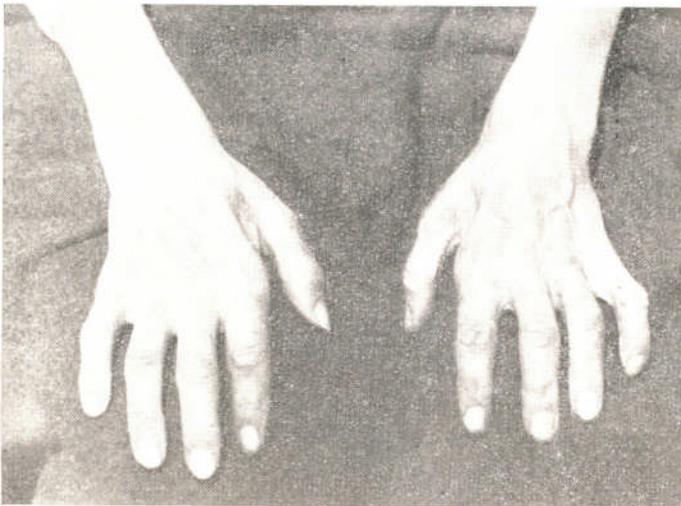


FIG. 2

1. Observação: Mãos Aran-Duchenne.

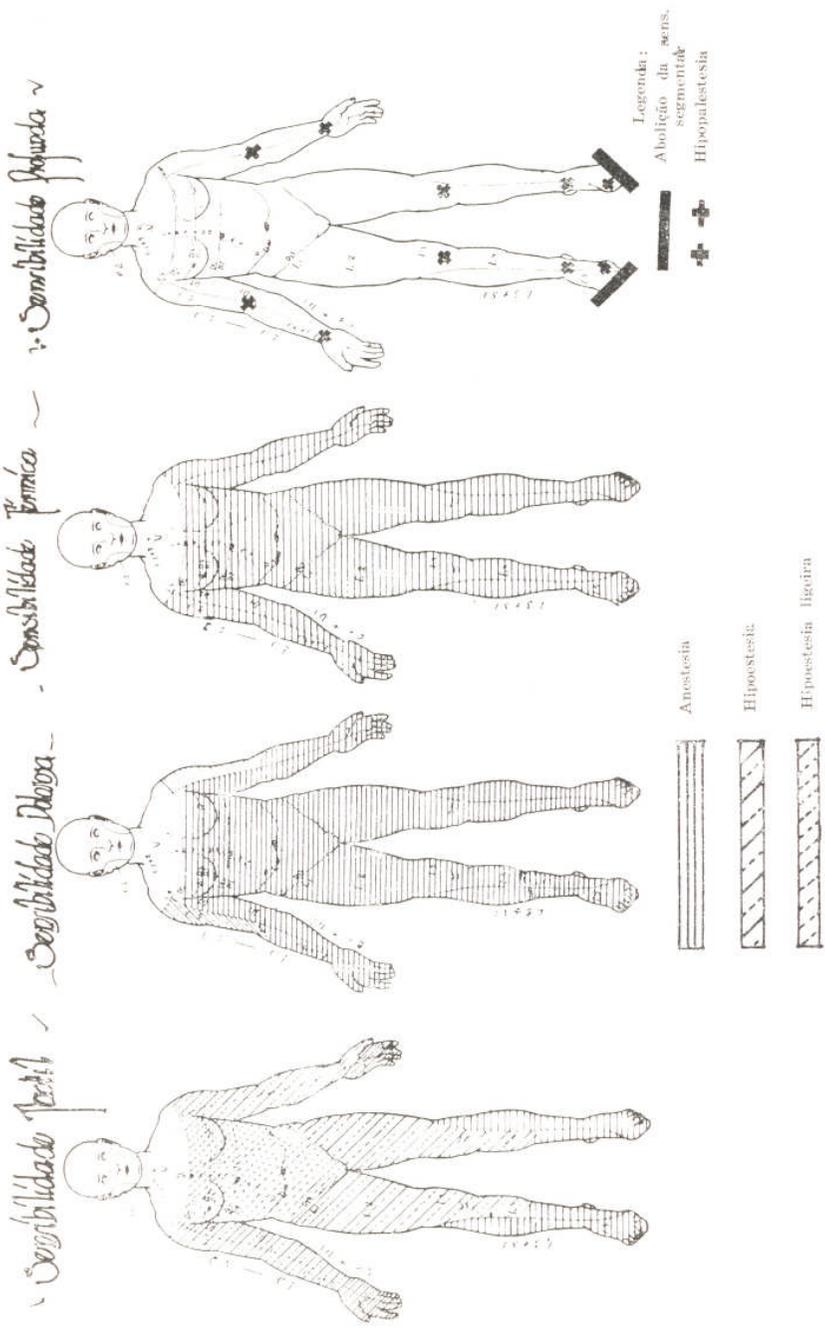
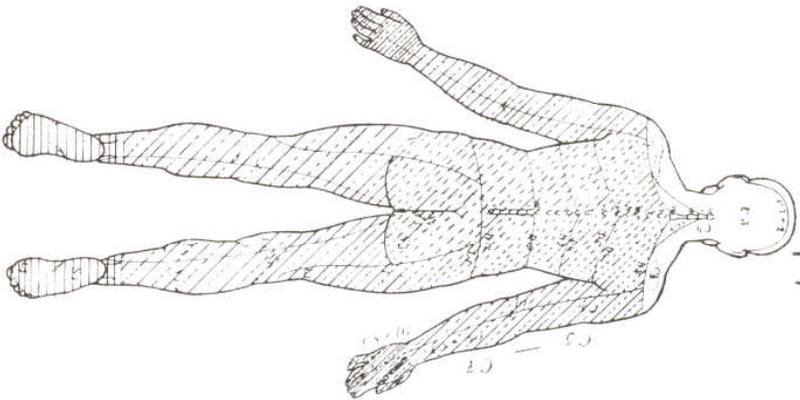
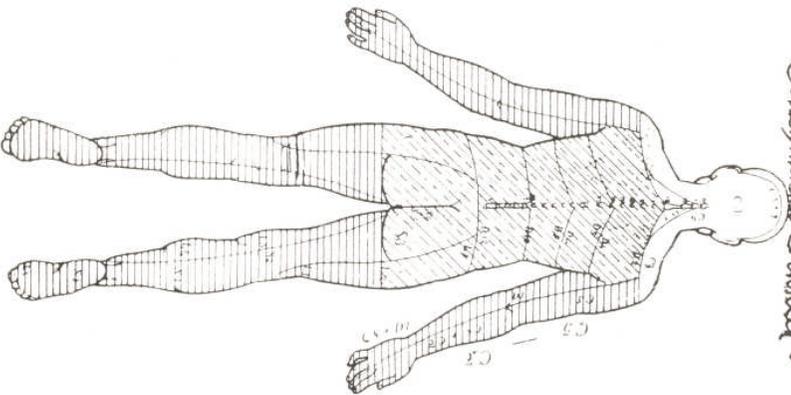


FIG. 3  
 Alterações da sensibilidade objetiva.

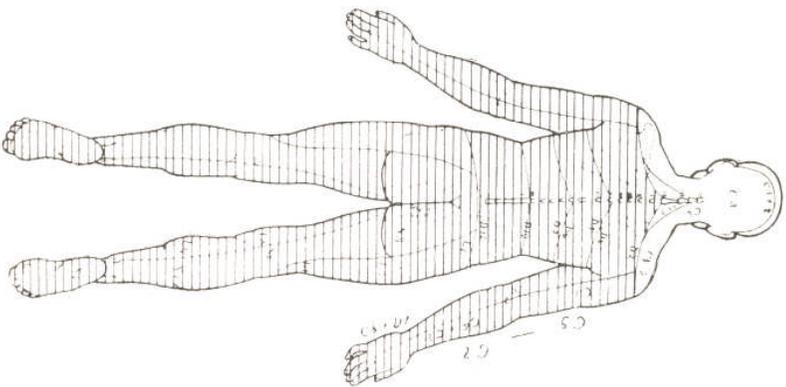
1. Sensibilidade Focil ✓

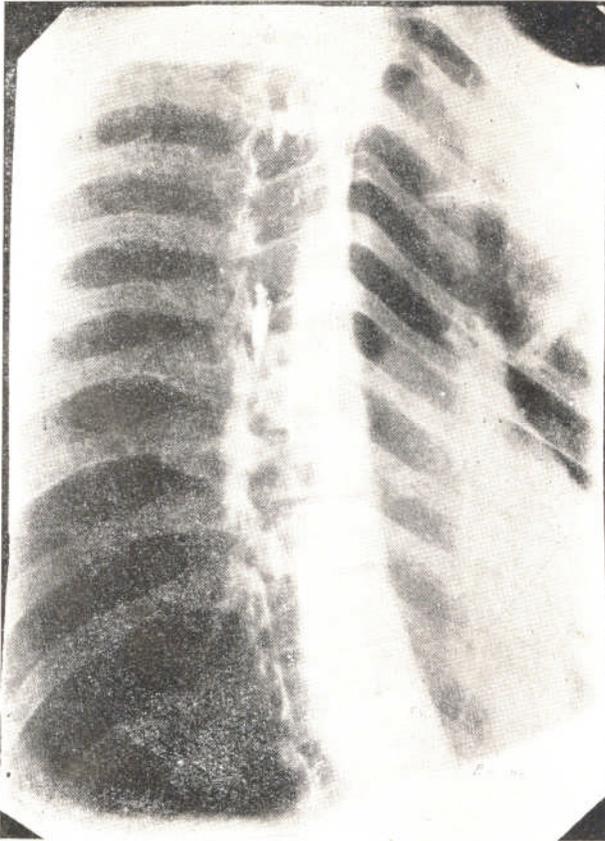


2. Sensibilidade Difusa ✓



3. Sensibilidade Primária ✓





**FIG. 4**

1ª Observação : Prova do Lipiodol. Estacionamento do Olio na regio dorsal.

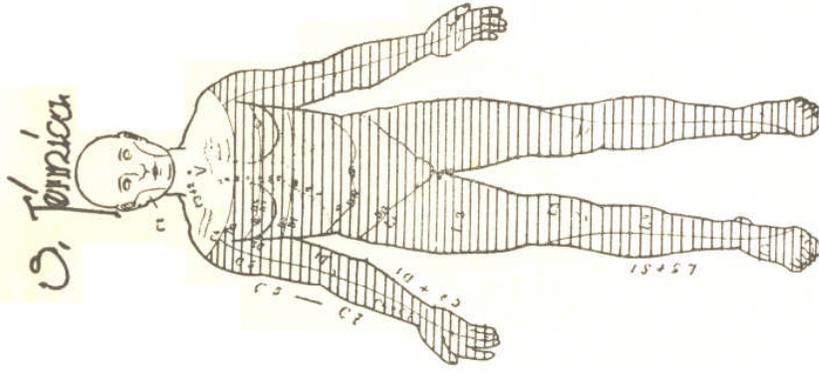
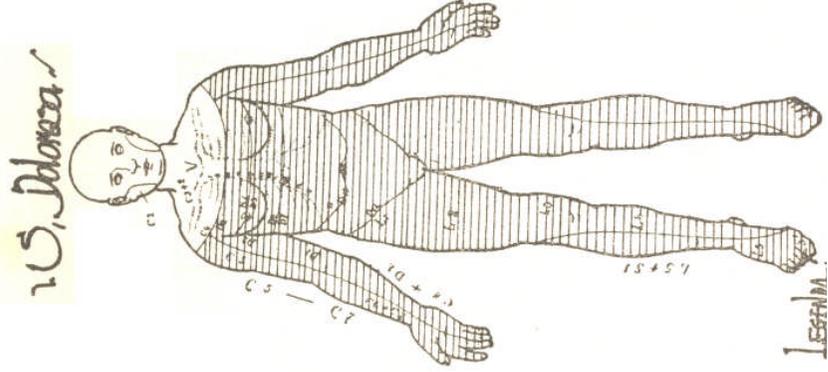
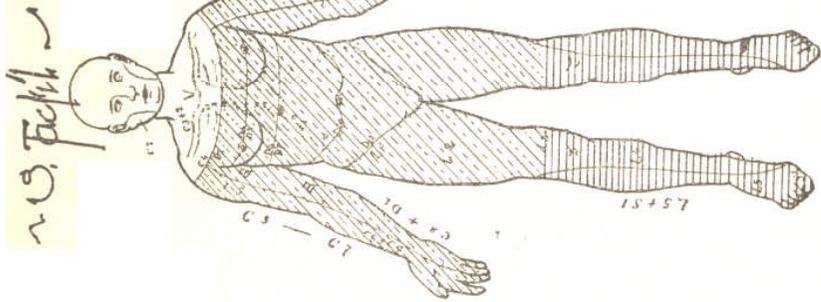
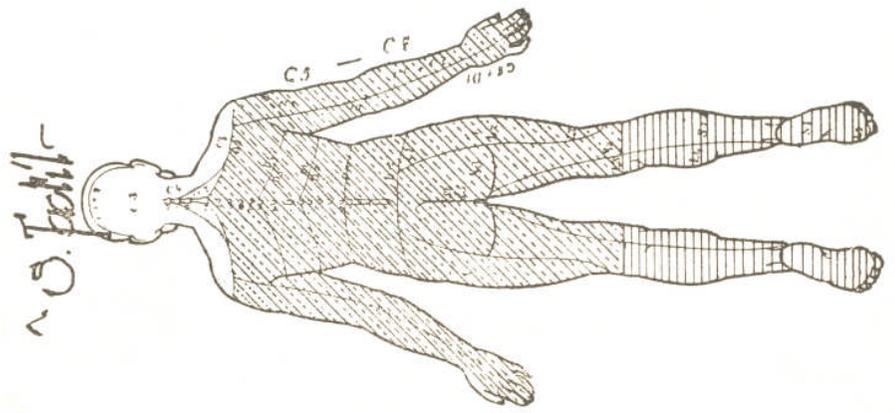
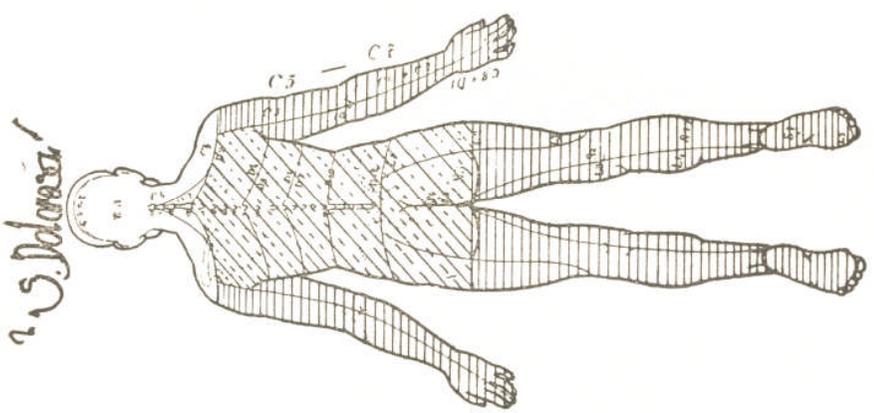
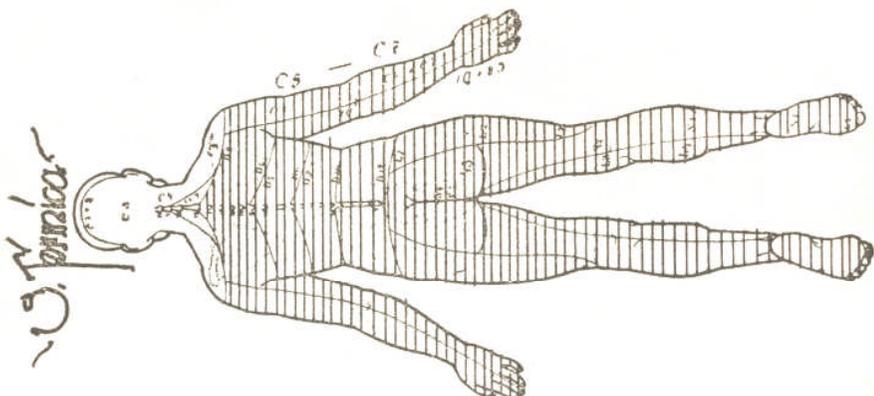
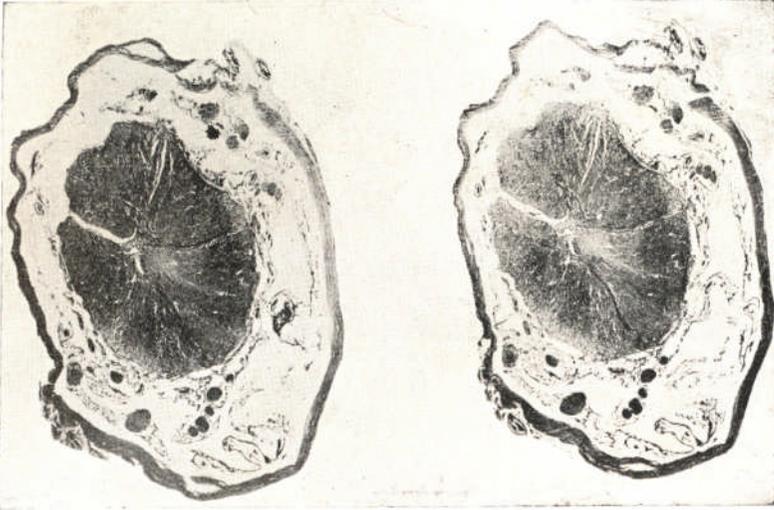
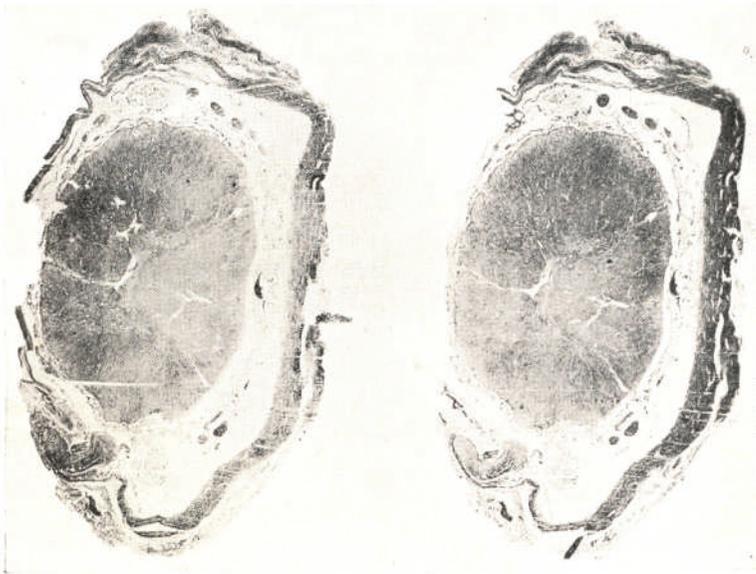


FIG. 5  
2.ª Observação: Alterações da Sensibilidade Objetiva.

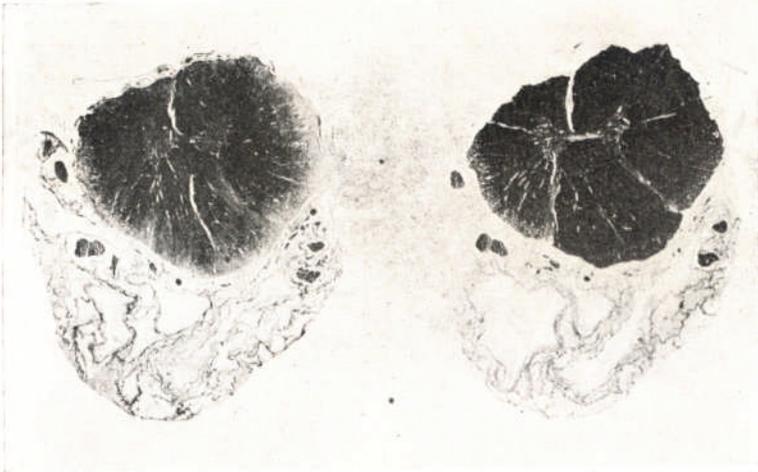




**FIG. 7**  
Região dorso-lombar. Paquimeninge e leptomeninges  
Espessadas Met. De Mallory. Letz (8 x.)

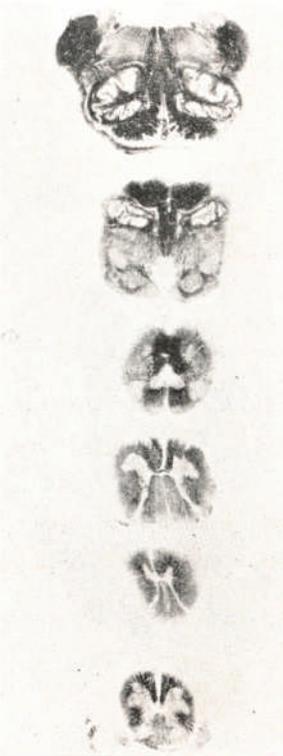


**FIG. 6**  
Região Cervical inferior. Espessamento da dura-mater, mais  
pronunciado na metade posterior. Método de Mallory.  
Letz (8 x)



**FIG. 8**

R. dorsal: Leotomeninges — formações císticas. Medula desviada da porção central e achatada. Método de Weil. Leitz (8 x).



**FIG. 9**

Medula e Bulbo. Desvio e achatamento da medula dorsal. Método de Friedrichsberg. Leitz (8 x).



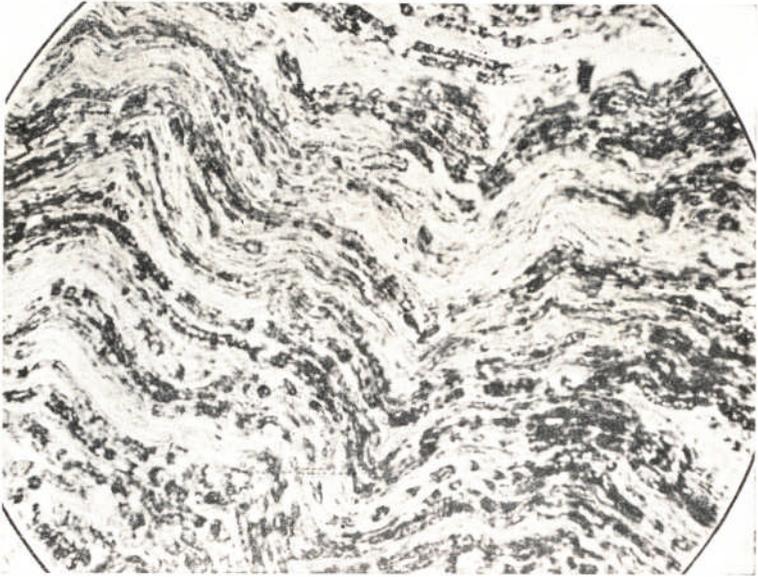
**FIG. 10**

Cédulas do corno anterior da medula lombo-sacra : rarefação dos elementos nervosos e cromatolise secundária de algumas células. Método de Nissl. Leitz (obj. 7 — oc. 4).



**FIG. 11**

Células do corno anterior em cromatolise secundária. Método de Nissl. Leitz (obj. 12 — oc. 8).



**FIG. 12**

Cauda equina. Bainhas mielinicas em degeneração primária. Método de Weil.



**FIG. 13**

ilânglio espinhal -- regido lombar. Método de Spialmeyer Algumas fibras com degeneração primária da bainha de mielina. Leitz (obj. 5 — oc. 10).



**FIG. 14**

Ciático direito. Método de Friedrichsberg — Número reduzido de bainhas de mielina, clue se zpresentam tumereitas e irregulares. Leitz (ob. 3 — oc. 8).



**FIG. 15**

Ciático esquerdo Método de Friedrichsberg. Mesmo aspecto da figura 14. Leitz (obj. 3 — oc. 8),



**FIG. 16**

Ciático direito. Hematoxilina-Eosina — Vaso com infiltrado parvi-celular.  
Leitz (obj. 3 — DC. 8)