

## CASO GRAVE DE SÍNDROMO DE WEIR-MITCHELL LEPROGÊNICO

ARGEMIRO RODRIGUES DE SOUZA  
Dermatologista do Asilo Colônia Pirapitinguí

Correndo a literatura nacional sôbre esta ectosimpatose entre mas leprosos, vamos encontrar a primeira referência em um estudo ,completo de *Gil de Castro Cerqueira* que muito acertadamente o filiou a leprose por uma série de motivos e investigações magistralmente expostos no seu trabalho intitulado: Síndrome de Weir-Mitchell na lepra. (Revista de Leprologia de S. Paulo n.º 3 — Vol. II).

Este mesmo caso foi por nós retomado, por apresentar a mais uma poiquilodermia de Petgés-Jacobi com concreções calcáreas sub-cutâneas e apresentado a esta Sociedade no Congresso de Lepra de 1938.

Agora surge-nos um novo caso, que pelo seu aspecto desolador merece registro, pela intensidade verdadeiramente assombrosa dos seus sintomas que copiam fielmente o quadro desta enfermidade do sistema nervoso simpático denominada também eritromelalgia. Antes de entrarmos na descrição pormenorizada do caso, faremos uma recapitulação do aludido síndrome que constitue uma parte dêste grande capítulo, lindo, complexo e cheio de incógnitas que é a fisio-patologia do sistema nervoso simpático.

A eritromelalgia é uma moléstia própria das extremidades caracterizada por crises dolorosas, vermelhidão e tumefação dos tegumentos.

Graves em 1843 foi o primeiro a ter assinalado essa afecção logo depois seguido a intervalos curtos de outras observações de PAGET, WEIR-MITCHELL, GRENIER, SIGERSON e VULPIAN. Contudo, cabe a WEIR-MITCHELL o mérito de ter feito um estudo completo sôbre esta curiosa afecção das extremidades. E' necessário que se assina-le de passagem que não é exclusiva dos pés e das mãos, pois pode ser encontrada também na cabeça.

Depois de WEIR-MITCHELL, BENDA, LEWIN, ESTEVAM MAY e LANNOIS realizaram estudos magistrais, perquirindo as suas mínimas manifestações quer clínicas quer anátomo-patológicas.

A doença se manifesta por crises dolorosas que se assentam nas extremidades e são acompanhadas de vermelhidão e de tumefação dos tegumentos. E' em tórno desta triade sintomática que repousa todo o quadro clínico desta simpatose.

Ou ela aparece bruscamente com a crise dolorosa atingindo o seu máximo o que e excepcional ou na maioria das vêzes êstes sintomas têm um início insidioso. O primeiro sinal que surge é a dor motivada por formigamentos ou queimação nos dedos das mãos ou dos pés. Ao cabo de alguns meses êstes fenômenos dolorosos se acentuam ao mesmo tempo que os sintomas vaso-motores (vermelhidão) se tornam mais evidentes; já as partes moles começam a inchar e então o quadro clínico é completo. A dor e sempre mais acentuada na face palmar do que na dorsal do membro; em geral a sensação é de queimação arrancando gritos aos enfermos.

As dôres em geral são cruciantes e a hiperestesia é de tal modo acentuada que o doente não tolera luvas, meias ou calçados andando sempre com as extremidades nuas. Submergem repetidamente suas extremidades em água fria que é onde o doente encontra alívio, e êste sinal é importantíssimo, pois não há analgésico que domine a crise. A vermelhidão acompanha ou precede a crise dolorosa. Trata-se de uma hiperemia ativa mais comumente encontrada na face palmar ou plantar que na face dorsal, em toalha ou placas isoladas entremeadas de pontos escuros ou violáceos. Em todo o caso nunca se parecem com a acrocianose ou com a fase asfíxica da moléstia de Raynaud. Aos poucos, com o decorrer das crises que se somam ao infinito e cujos intervalos se tornam mais e mais curtos as partes moles se incham assumindo a extremidade um volume fora do normal, com desaparecimento das cristas ósseas. Com a vermelhidão é muito natural o aumento da temperatura que em certos casos atinge 4°7 acima da normal. (ANDRÉ, LESPINASSE e LANNOIS).

Pode o síndrome possuir outras topografias que as já descritas nas mãos e pés; cabeça, pescoço, nariz, mamas, órgãos genitais ou até em um segmento de membro.

As crises podem sobrevir espontâneamente ou serem provocadas por várias causas entre as quais se destacam: o calor, posição, fadiga muscular.

A influência da temperatura alta sôbre o desenvolvimento dos acessos é notável e os próprios doentes já sabem disso e evitam-na. Assim é que a temperatura exterior e as estações exercem igualmente manifesta influencia sôbre o mal. Os doentes sofrem sempre muito mais no verão que no inverno em que os acessos se espaçam.

mais, se bem que existam casos em que se nota uma imutabilidade dos mesmos. O próprio calor da cama ou das cobertas incomoda ou provoca o acesso. E' comum ver o doente dormindo com as mãos invariavelmente fora das cobertas (vide nossa observação); do mesmo modo os doentes não toleram água quente. Inversamente a água fria calma em geral as dôres; todo doente de S. W. M. costuma transformar seu dormitório em um verdadeiro banheiro.

Exceções a esta ação de temperatura todavia podem ser observadas. A posição dos membros constitue também um fator relevante na duração ou frequência dos acessos.

A declividade desta ou daquela extremidade concorre efetivamente para a irrupção da crise eritromelálgica. Se sofre dos pes a marcha fica prejudicada, se sofre das mãos não pode mantê-las em atitude normal trocando esta por uma posição mais alta.

Um doente de Weir-Mitchell mantinha-as cruzadas na altura do peito. O nosso toma a atitude de "cirurgião".

Outra causa produtora de acessos e a marcha ou fadiga muscular.

Aliados a triste sintomatologia clássica observam-se transtornos motores consistindo em câimbras, ou em impossibilidade de abrir ou fechar os dedos das mãos ou pes. Esses movimentos provocam dôres; cada doente mantém sempre na mesma posição os dedos ou artelhos.

Abalos musculares, tetânia ou atrofia têm sido notados se bem que excepcionalmente.

A sudorese costuma ser muito abundante acompanhando o erytoma escarlate. Os anexos da pele não são respeitados; os pelos podem cair e as unhas ficam engrossadas, friáveis, e apresentam estrias ou sulcos transversais; às vezes caem. A pele mostra uma atrofia mais ou menos acentuada, ou um brilho especial e se deixa preguear com facilidade; pigmentações anormais são também assinaladas. O dermatografismo é bastante frequente e a urticária já tem sido observada. Têm sido registradas pelos autores lesões ósseas, se bem que Schirmacher não as tenha encontrado; essas lesões são constituídas de focos de rarefação ou descalcificação.

Quanto à sensibilidade, sua alteração é inconstante; às vezes notam-se hiperestésia ou hipoestésia sem observar uma topografia radicular. As provas farmacodinâmicas para a exploração do tônus simpático só tem fornecido resultados contraditórios segundo atestam ESTEVAM MAY e P. HILLEAIAND. Avezzu diz ter encontrado uma simpaticotonia nas crises e uma vagotonia no intervallo das mesmas. GIL CERQUEIRA encontrou uma arnfotonia.

Após êste breve apanhado sôbre a sintomatologia da eritromelalgia relataremos agora a nossa observação.

## OBSERVAÇÃO

M. J., 61 anos, branco, profissão zelador de animais, português, internado em 24 de junho de 1933. Pai falecido, ignora causa. Mãe idem, com 105 anos de idade. Tem 4 irmãos todos em goso de ótima saúde. Nasceu a termo, passando as 1.<sup>a</sup> e 2.<sup>a</sup> infâncias sem novidades. Pneumonia em 1918. Impaludismo há. 10 anos. Gonorréa há 25 anos da qual ficou completamente curado. Nega cancrios venéreos. Scabiose.

*Historia mórbida* — Leproso há 20 anos. A primeira manifestação da doença foi o aparecimento de uns tubérculos na fronte seguidos pouco tempo após de outros nos antebraços e pernas. A moléstia seguiu o seu curso atacando todo o tegumento. Nunca sofreu surtos agudos febris ou dolorosos, nem epistaxis, dôres articulares ou ósseas. Não se lembra de ter tido algias nevriticas. Até abril de 1938 a sua lepra progredia normalmente sem contudo atingir o seu estado geral que era ótimo, trabalhando sempre com grande disposição em serviços pecuários. Dêse mês data o início de todo o seu grande padecimento o qual consistia em sensação de queimação ao nível da polpa de todos os dedos de ambas as mãos. Examinando as polpas digitais nada conseguia ver entretanto Ao cabo de certo tempo esse sintoma se estendeu, tomando todo comprimento dos dedos e o massiço metacarpiano. A queimação vinha por paroxismos e ate então era suportável.

Um eritema escarlate começou a acompanhar a queimação e com o correr do tempo as mãos se tornaram suculentas devido a inchação das parte moles. As crises que no inicio eram bem espaçadas se tornavam agora mais frequentes e de intensidade maior, obrigando-o, à mingua de recursos terapêuticos a procurar a água fria, onde sentia alívio imediato. A princípio ainda conseguia dormir algumas horas durante a noite mas assim mesmo era obrigado a se levantar, para procurar a banheira onde mergulhava suas mãos e aí ficava cêrca de 5 ou 10 minutos para depois voltar ao leito onde dormia sempre com as mãos para fora das cobertas, isto é, ao ar livre, pois como diz, não suportava o calor da cama. Este sofrimento foi-se agravando cada vez mais a ponto tal que já se constituiu em verdadeiro suplício. As noites passa-as recostado, junto da banheira devido às crises que são subintrautes e não consegue conciliar o sono. Quando se deita é para levantar logo depois, louco de dor, cabeceando, torturado, a procura da única cousa que lhe produz alívio: a água fria. Esta tortura tem se prolongado por 10 longos meses sem esperanças de melhoras. Últimamente foi vítima de miase nos antebraços apanhada quando fazia sua cura de água fria, adormecido talvez junto do tanque no retiro. Não sabe dizer qual a duração das crises mas avalia em alguns minutos; são tão frequentes entretanto, que chega a ter impressão de que não existem intervalos entre elas.

Explica a sensação que tem pela expressão: "queima tanto que doe". Esta sensação e percebida tão sômente na face palmar de ambas as mãos, e nunca no dorso das mesmas. Nada pode fazer com as mãos devido aos paraxismos dolorosos e para despir-se fã-lo com o maior sacrificio (hiperestesia cutânea).

*Frame objetivo* — Lepromas na fronte. Infiltração das orelhas e faces. Nariz deformado. Alopecia têrço externo das sobrancelhas. Tubérculos e nódulos nos braços, antebraços e punhos. Nódulos e lepromas em "nappe" nas nádegas e côxas. Regiões lombares consteladas de pequenos tubérculos floridos isolados ou agminados. Infiltrados difusos nas pernas e pés onde se observam descamação intensa e uma ulceração na perna direita. Perturbações tróficas das unhas. Indivíduo de constituição mesostênica, regular desenvolvi-

mento osseo, muscular e adiposo. Peso: 71 ½ kilos. Altura 1,66 cms. Temperatura: 36°,5. Pulso: 86. Pressão arterial: Mx — 13 Mn — 6 ½ . Arritmia extrasistólica. Exames de Laboratório — M. N. 7648 + L. C. 7647 +. Exame de fezes: |—| Exame de urina: |—|.

Chama-nos logo a atenção a posição que o doente procura dar às mãos. Estas são mantidas elevadas na altura das regiões peitorais em atitude que determinamos de "cirurgião" (figura 2). O doente conversa conosco como se estivesse sempre com frio devido ao sofrimento através por que passa. Ligeiro tremor lhe abala as extremidades e os lábios. As mãos são inchadas, os dedos têm o aspecto de "cenoura"; êstes não se flexionam nem se distendem mantendo sempre uma posição intermédia para conforto do doente. As faces palmares são sede de uma vermelhidão escarlate com ligeira nuance violácea devido talvez à ação da água fria. Todo eritema ativo presuppõe um aumento de temperatura mas como o doente vive com as mãos na água tornava-se difícil tomar essa temperatura. Aproveitamos então o efeito de uma injeção de sedol que foi de 37°. Sendo a temperatura axilar de 36°,5 houve um aumento nítido de meio grau.

Nota-se também uma maceração da epiderme nas dobras das mãos motivada pela ação da água. A pele do dorso e luzidia, tensa e alopecica. Mostra um leproma ulcerado no dorso do dedo mínimo direito. As unhas são quebradiças, atroficas e estriadas quer longitudinalmente (mais frequente) quer transversalmente (mais raro). Quando se surpreende o doente dormindo vêem-se logo as mãos ao nível da cabeça e fora das cobertas, o que é absolutamente característico no síndrome de Weir-Mitchell. Não consegue dormir até 2 horas da madrugada quando então passa por unia modorra por 2 ou 3 horas para depois acordar preso de dores cruciantes que só desaparecem na banheira de água fria para onde corre desesperadamente.

Não apresenta dermografismo e nem alterações para o lado das mucosas que se mostram intactas mesmo nos paroxismos.

*Exames radiológicos* — O estudo radiológico se impõe neste caso em virtude de já termos encontrado no doente de Gil de Castro Cerqueira uma phleboscлерose em cadeia que circundava ambos os pes e à qual pôde-se atribuir a origem do síndrome (Comunicação feita ao Congresso de Lepra em outubro de 1938). Além disso alterações ósseas têm sido encontradas pelos autores o que justifica duplamente uma pesquisa nesse sentido. Este estudo realizado pelo distinto colega Anibal Adjuto nada revelou de extraordinário além das lesões ósseas encontradas comumente na lepra. A radiografia do crâneo mostrou uma sela túrcica de aspecto e tamanho normais.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

*Etiologia e tratamento* — Tratando do diagnóstico diferencial vê-se que a única confusão possível e com o síndrome de Raynaud pois esta moléstia também é uma ectosimpatose e pode se manifestar se bem que raramente, de permeio com a eritromelalgia tornando o diagnóstico muito complexo. Ambas constituem alterações vaso-motoras mas de natureza inversa; enquanto uma é vaso-dilatadora a outra é vaso-constritora. Todavia existem entre elas formas de trânsito impossível de discernimento. No nosso caso por exemplo as mãos podem fazer pensar no síndrome de Raynaud mas já a história clinica do doente que não apresenta as fases clássicas de síncope, asfixia e gangrena e um exame objetivo perfuntorio afastam êsse diagnóstico para se fixar no de Síndrome de Weir-Mitchell.

A atitude do doente, a triade sintomática (queimação, vermelhidão e inchação dos tegumentos), o alívio com a água fria não deixam pairar dúvidas sobre a natureza do síndrome. Outros diagnósticos podem surgir em confronto com o nosso: gota, acroparestésias, acroasfixias, claudicação intermitente, eritromelia de Pick, acrostealgia, acrodinia, nevralgia de Morton, tarsalgia dos adolescentes e eritremia de Vaquez. Esta pode prestar-se mais a confusão pois dá também uma coloração intensa, urna inchação dos tegumentos, porém, a splenomegalia e poliglobulia podem evitar o erro.

A eritromelalgia é uma enfermidade sobretudo do adulto mas pode sobrevir se bem que excepcionalmente em crianças. Ela tem causas múltiplas devendo-se levar primeiro em linha de conta a sífilis e em segundo lugar a artério-sclerose. Pode aparecer também no curso da tabes, sífilis cerebral, sclerose em placas, siringomielia, e meningo-mielites. Alguns autores incriminam também o impaludismo. Causa curiosa é que os autores que estudaram muito bem a eritromelalgia, não citaram a leprose como causa desse síndrome, e entre nós é o segundo caso assinalado entre os leprosos. Como causas reflexas assinalam-se o frio, o calor, os traumatismos físicos ou morais e os exercícios musculares.

As glândulas de secreção interna em certos casos, quando lesadas podem reproduzir o quadro clínico; o apoio a esta asserção vem da concomitância do síndrome com sinais de disendocrinias: Moléstia de Basedow, mixedemas, acromegalia etc. De tôdas as glândulas a que mais influencia exerce é o ovário segundo as observações de COLLIER, WEIR-MITCHELL e LAIGNEL-LAVASTINE. Como agem tôdas estas causas para a produção desta enfermidade? Há duas teorias patogênicas: teoria simpática e teoria vascular. A primeira, defendida por WEIR-MITCHELL e LAMWIS conduz a colocar o seu síndrome sob a dependência imediata de um transtôrno vaso-motor acompanhado de manifestações sensitivas, secretórias e tróficas. A outra sustentada por SACHS, HAMILTON e SHAW funda-se sobretudo na frequência das lesões de endarterite crônica oposta à integridade habitual dos ramos e das terminações nervosas. Crêem portanto que a eritromelalgia é essencialmente uma afecção do aparelho circulatório e que deve ser referida à artério-sclerose ou a sífilis arterial. Sobre a natureza do transtôrno simpático sabe-se depois dos experimentos de Dastre e Morat sobre a existência de fibras vaso-dilatadoras, que a eritromelalgia depende exclusivamente de uma excitação dos nervos vaso-dilatadores ao contrário do síndrome de Raynaud que depende dos vaso-constritores. Explicam-se além disso facilmente as formas clínicas de transição entre Moléstia de Raynaud e Weir-Mitchell pela excitação ora de umas ora de outras fibras vaso-motoras atendendo à solicitação de um mesmo agente morbígeno.

*Tratamento* — O tratamento do síndrome de Weir-Mitchell é sempre decepcionante. Resume-se em um tratamento sintomático pois o etiológico, mais racional, até hoje tem falhado na mór parte dos casos. Quando a etiologia é sífilítica o tratamento específico dá bons resultados.

PEENET, MAY e HILLEMANN têm observações muito concludentes a respeito. Quando distúrbios endócrinos são reconhecidos o tratamento opoterápico está indicado com a eleição dêste ou daquele extrato glandular conforme os casos. Todavia deve-se sempre introduzir tiroide ou parathyroide.

Em M. J. aplicamos tôda uma gama de medicações porém sem resultados compensadores; a eritromelalgia tem seguido sua evolução para pior zombando de todos os recursos terapêuticas possíveis e imagináveis.

Por sugestão do prezado colega DR. LUIZ BATISTA foi realizada pelo DR. LINEU SILVEIRA a stovainização do plexo cervical o que deu em resultado uma rápida melhoria com grande alívio para o doente; esta operação foi realizada às 10 horas da manhã mas já à uma hora da madrugada o paciente es-

tava à procura da água fria. O tratamento específico foi iniciado por injeções endovenosas de rodarsan porém os resultados foram completamente nulos ao fim de 4,5 gramas de medicamento. O quinino foi administrado também em cápsulas de 0,50 porém inútilmente. O tartarato de ergotamina e a adrenalina têm sido empregados também não tendo produzido efeitos desejados. A cirurgia do síndrome de Weir-Mitchell não tem correspondido às esperanças nela depositadas e Leriche é quem afirma que as intervenções nos nervos devem ser afastadas por inúteis. Contudo DAVIS e KANAVAL obtiveram êxito pela reseção do simpático lombar. Em nosso caso estamos estudando a possibilidade de uma intervenção no simpático cervical, a não ser que se cruzem os braços, entregando o doente à sua triste sorte até que a eritromelalgia "se gaste" e entre em uma fase de oscilações críticas descendentes.

### **RESUMO**

O autor apresenta à Sociedade Paulista de Leprologia um caso de lepra promatosa em o qual observou o síndrome de Weir-Mitchell ou eritromelalgia.

O doente era portador da triade sintomática clássica: queimação dolorosa, vermelhidão das faces palmares e tumefação dos tegumentos manuais. Era de tal sorte intensa e atrás a dor que o doente só encontrava alívio mergulhando as mãos na água fria. O tempo todo era consumido pelo doente nesta terapêutica pois tôdas as outras se tornaram inúteis para debelar as crises que se faziam cada vez mais frequentes e subintrantes.

Atribue o caso à leprose e acha que se deve incluir a mesma na etiologia de tão curioso síndrome.

### **RESUMO**

The autor presents to the Sociedade Paulista de Leprologia a case of lepromatose in which he observed the Syndrome of Weir-Mitchell or erythro-melalgia.

The patient presented the 3 symptoms : painfull burning, redness of the palms and swelling of the external skin of palms. The pain was so terrible and intense, that the patient only found relief by dipping the hands in cold water. All the time was spent by the patient in this treatment for all the others had become useless to overcome the crises, which became more and more frequent and acute.

He attributes the case to leprosy and thinks it should be included in the same etiology of so curious syndrome.

### **ZUSAMMENFASSUNG**

Der Verfasser stellt der Paulistaner Gesellschaft fuer Leprologie einen Fall von Lepromatoser Lepra vor, bei welchem er das Syndrom nach Weir-Mitchell beobachtete.

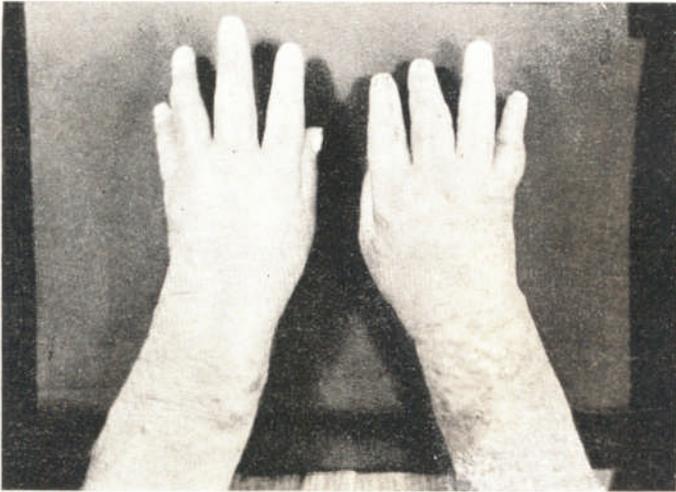
Der Kranke war Traeger der Triade mit klassischem Symthomen Schmerzhaftes Brennen — Roetung der Handflaeschen und Anschwellung der Haut ueber den Haenden. Die Schmerzen waren derart heftig und furschtbar, dass der Kranke nur Milderung fand, wenn er die Haende in Haende in kaltes Wasser tauchte. Er verbrachte seine gauze Zeit miit dieser Behandlungsweise,

da alie anderen ohnmaechtig waren, um die Krisen zu bekaempfen, die immer mehr heftiger und staerker wurden.

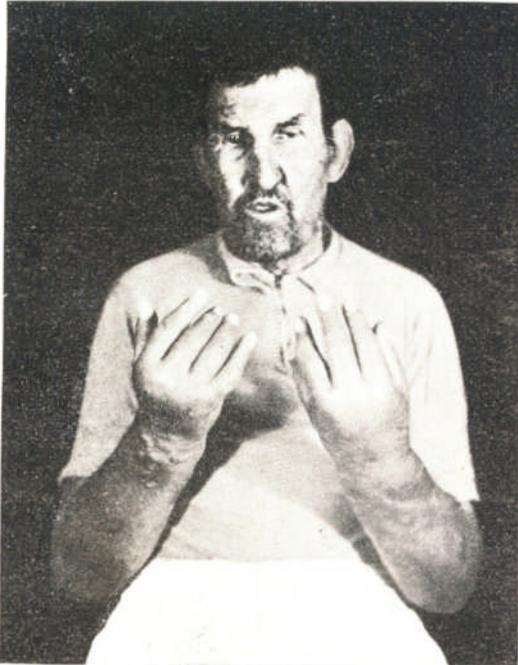
Er fuehrt diesen Fall auf die Leproose zurueck und findet dass er in die Etiologie theses kurioesen Syndroms eingegliedert werden kann.

#### **BIBLIOGRAFIA**

- CERQUEIRA, GIL DE CASTRO — Syndromo de Weir-Mitchell na Lepra. Rev. Lep S. Paulo — n.º 3 — Vol. II.
- ENRLQUEZ-LAFFITTE — Eritromelalgia — Pág. 749 — Vol. II.
- RODRIGUES DE SOUZA, ARGEMIRO — Lepra — Piquilodermia de Petgés-Jacobi-Sindromo de Weir-Mitchell. Número especial de 1939. Revista Brasileira de Leprologia.



**FIG. 1**  
Erythromelalgia — Dedos em forma de cenoura.



**FIG. 2**  
Erythromelalgia — Attitude de cirurento