

MIELODISPLASIA E LEPROLOGIA NERVOSA (*)

OSWALDO FREITAS JULIÃO

Neurologista do D.P.L. e assistente da Clínica Neurológica da Faculdade de Medicina da Universidade de S. Paulo (Prof. A. Tolosa).

No estudo do diagnóstico diferencial da *lepra nervosa* consideram-se, classicamente, as afecções nervosas que, entre suas manifestações essenciais, apresentam distúrbios da sensibilidade (anestésias e hipoestésias, principalmente termodolorosas) ou da troficidade (atrofias musculares, males perfurantes, etc.). Por tais motivos, justamente, prestam-se com frequência à confusão com a *neuroleprose*, a siringomielia, os tumores intramedulares, a hematomielia, a esclerose lateral amiotrófica, certos tipos de amiotrofias, processos nervosos periféricos e outros.

Dedicam os tratados de neurologia e leprologia capítulos especiais ao estudo dos elementos clínicos e laboratoriais que, em tais eventualidades, permitem deslindar o diagnóstico; contudo, nenhuma referência fazem, geralmente, ao diagnóstico diferencial com a *mielodisplasia*, condição em que justamente assumem importância primordial os distúrbios tróficos e sensitivos. Julgamos oportuno, por esse motivo, trazer a esta douta agremiação algumas observações pessoais, que bem realçam as semelhanças existentes entre os dois quadros.

A ALFRED FUCHS (1) coube o mérito de, em 1909, haver chamado a atenção para uma anomalia do desenvolvimento, a que denominou *mielodisplasia*, dependente essencialmente do incompleto fechamento do tubo neural primitivo. Sob o ponto de vista clínico, a mielodisplasia traduz-se por um quadro semelhante, em muitos pontos, ao da siringomielia, da qual difere, contudo, por não apresentar caráter progressivo. Os distúrbios mostram-se, por ve-

(*) Trabalho apresentado à Sociedade Paulista de Leprologia em 9-X-1943.

zes, já nos primeiros anos de vida e sua evolução é lenta; está presente, em numerosos casos, o caráter hereditário e familiar.

As manifestações apontadas por FUCHS como consequentes a esse defeito de desenvolvimento são, sumariamente, as seguintes: comprometimento dos esfínteres, especialmente enurese; sindactilia, dos 2.º e 3.º artelhos geralmente; perturbações sensitivas, de tipo dissociado (dissociação siringomiélica), nos pés; espinha bifida; alterações dos reflexos profundos e cutâneos, nos membros inferiores e abdomen; deformidade dos pés (pé chato, varo, valgo, etc.) , muitas vezes acompanhada de perturbações tróficas e vasomotoras; alterações cutâneas, hipertricose, naevus e "fovea coccygea".

A ocorrência habitual dos distúrbios sensitivos, vasomotores e tróficos, apenas nos membros inferiores é explicada pela sede da anomalia, limitada, via de regra, à porção caudal da medula. O aparecimento das ulcerações constituiria, segundo BRICKNER, BECK e KATZENSTEIN (2), frequentemente o primeiro sinal da mieloplasia.

As profundas semelhanças que os referidos distúrbios oferecem com os da siringomiélica suscitaram desde logo, naturalmente, a questão do diagnóstico diferencial e, ao mesmo tempo, o problema das relações entre as duas enfermidades. Observações numerosas, sobretudo as relativas, à denominada *Siringomiélica lombosacra familiar*, têm se prestado ao estudo dessa questão, até hoje ainda não satisfatoriamente esclarecida. Neste sentido, destacam-se os casos publicados por CLARKE & GROVES (3), PRICE (4). SCHULTZE, WAGNER, GUILLAIN e colaboradores (5 e 6), BARRE & REYS (7), CANTALOUBE & PICHERAL (8), THÉVENARD & COSTE (9), RILEY (10), etc.. Neste mesmo propósito, salientam-se os estudos de HENNEBERG (11) sobre a disrafia (fechamento anormal do tubo neural primitivo) e de BREMER (12), no ano de 1926, sobre o "*status dysraphicus*". Lembremos, de passagem, que o *estado disráfico* de Bremer corresponde, essencialmente, à mielodisplasia de FUCHS. Além das desordens tróficas, vasomotoras, sensitivas, já mencionadas, evidenciam o *estado disráfico* outras alterações, enumeradas por Bremen "cifoesciosose, anomalias do esterno (especialmente o torax infundibuliforme), desenvolvimento desigual das glândulas mamárias, acrocianose, encurvamento dos dedos (especialmente do mínimo). estigmas degenerativos (anomalias do véo do palato, etc.) ." Visto como inúmeras vezes estes sinais se apresentam sob forma frusta e dissociados, devem ser investigados atentamente no enfermo e ainda nos vários membros de sua família; tais casos sómente se diagnosticam quando procurados, conforme assinalou BREMER.

Os trabalhos de CURTIUS & LORENZ (13), PASSOW (14), VAN BOGAERT (15), LICHTENSTEIN (16, 17, 18) e outros, contribuíram, posteriormente, para firmar o conceito do estado disráfico, hoje solidamente estabelecido.

No Brasil, destacam-se, sobre o assunto, as publicações de AUSTREGESILO & MELO (19), de F. LEITÃO (20), de AURELIANO FONSECA (21) e o recente trabalho de AUSTREGESILO FILHO (22), em que o autor, depois de fazer extenso estudo de revisão sobre a disrafia, status dysrâphicus, encefalodisplasias, mielodisplasias, espinha bifida oculta, propõe a denominação generica de *Neurodisplasias* para o grupo de distúrbios morfológicos ou funcionais dependentes de alterações de embriogênese.

OBSERVAÇÕES CLINICAS

OBSERVAÇÃO I. (*) — A.P.F. 11 anos de idade, branco, internado na 1.^a M.H. em Julho de 1943. Examinado no ambulatorio de Neurologia da Fac. de Medicina a 29-8-1939.

H.M.A.: Quando tinha um ano e meia de idade, surgiram, nos dedos e na planta do pé esquerdo, frieiras, (sic), que posteriormente se ulceraram, dando eliminação a um liquido sero-sanguinolento; alterações idênticas manifestaram-se, alguns meses após, no pé direito. Com o uso de pomadas, as ulcerações cicatrizavam-se algumas vezes, mas novamente se reabriam mais tarde; evoluindo, aprofundaram-se e, em consequência, fragmentos ósseos começaram a eliminar-se ao nível da região metatarso-falangiana. O processo evoluiu progressivamente e, com o tempo, todos os dedos dos pés foram afetados, perdendo o seu esqueleto e deformando-se. Na região do calcâneo também se desenvolveram males perfurantes, com eliminação de partículas ósseas. Os pés deformaram-se, tornando-se nitidamente mais curtos.

Apezar da extensão e profundidade das ulcerações plantares e das deformações dos pés, os movimentos destes não ficaram sensivelmente prejudicados, permitindo ao menino andar relativamente bem, correr e até mesmo jogar futebol. Em consequência de infecção do processo ulcerativo, numerosas vezes "incharam" as pernas, tornando-se vermelhas, quentes, acompanhando-se ainda de enfartamento glangionar e febre.

Constituem essas manifestações a única queixa do paciente. Nunca teve dores ou distúrbios esfíntéricos (incontinência noturna de urina, até I ano de idade).

Antecedentes pessoais: — A progenitora do paciente refere que este nasceu de parto um tanto demorado; a gravidez havia decorrido normalmente. Na primeira infância, sarampo e parotidite epidêmica.

Antecedentes familiares: — Pais fortes. Dois irmãos vivos: o primeiro com 18 anos de idade e o outro com 13 anos, atualmente; ambos são fortes, não

(*) Observação apresentada à Sociedade Paulista de Leprologia na sessão de 13-6-942.

apresentando quaisquer defeitos ou vícios de desenvolvimento. Um irmão (que teria agora 16 anos) faleceu aos 4 anos de idade, em consequência de traumatismo craniano. Tios e primos normalmente desenvolvidos.

Exame Geral: — A inspeção geral, destaca-se a existência de acentuadas lesões tróficas nos pés (figs. 1 e 2); estes são deformados, curtos, mutilados; à esquerda nota-se atualmente ausência total do 5.º dedo e da falange distal dos 2.º, 3.º e 4.º dedos; o grande artelho, muito deformado, apresenta-se baloiçante, sem esqueleto; na região plantar, cicatrizes consequentes a males perforantes. Pé direitos menos curto que o esquerdo; ausência completa dos 2.º e 5.º artelhos; 4.º em atitude anormal (flexão dorsal); 3.º curto, destituído da falange distal. Cicatrizes laterais. Na região plantar, ulceração profunda, situada ao nível do calcâneo (2 cm. de profundidade; 4-5 cm. de diâmetro). Perna D. um pouco atais volumosa que a esquerda; a pele da perna D. é também um pouco mais escura; pêlos mais abundantes, mais escuros e grossos na perna D. que na E.

Musculatura sem alterações. Panículo adiposo regularmente desenvolvido. Mucosas visíveis descoradas. Gânglios inguinocrurais hipertrofiados, especialmente à direita; axilares, epitrodeanos e cervicais facilmente palpáveis, mas de volume pouco aumentado. Não há espessamento dos troncos nervosos.

Exame Neurológico:

Motricidade: Os movimentos dos artelhos encontram-se naturalmente prejudicados, em virtude das mutilações existentes; os movimentos de adução, abdução e rotação da articulação tibiotársica apresentam-se limitados. Os demais movimentos executam-se normalmente. Força muscular conservada; ausência de incoordenações. A marcha, apesar da deformação dos pés e do mal perforante, realiza-se relativamente bem. Nítida hipotonia muscular nos membros inferiores.

Reflexos: aquileus e patelares ausentes. Medio-plantar, reflexo do cuboide e cutâneo-plantar prejudicados. Côndilo-femural e popliteus: não foram obtidos. Reflexos osteotendinosos dos membros superiores normais, bem como os reflexos da face. Abdominais e cremastéricos (superficiais e profundos) conservados. Não há dono, trepidações, automatismos, sincinesias. Reflexos sudorais: a prova pelo calor (lodo-amido) revelou abundante sudorese nos membros inferiores, mesmo nos pés. Prova da histamina: normal.

Sensibilidade: — S. superficial alterações nítidas das sensibilidades superficiais, revestindo o caráter de dissociação siringomiélica, e com uma distribuição radicular; em L₄-L₅. hipoestesia termo dolorosa e, em L₅-S₂, anestesia; hipoestesia táctil em L₅-S₁. Fig. 3. S. Profundas hipopalestesia nas saliências ósseas dos pés, mais nítida nas distais. Segmentar prejudicada nos artelhos.

Exames complementares:

1) **Exame radiológico dos pés** (Outubro de 1943) — Fig. 4 — **Pé esquerdo:** Osteolise progressiva, concêntrica, das falanges e dos metatarsianos, com destruição subtotal de todas as peças ósseas. **Pé direito:** verifica-se também intenso processo de osteoartrite destrutiva, atingindo as articulações do escafoide e euboide, assim como todas as articulações do tarso. Nota-se, ao mesmo tempo, destruição parcial dos ossos do tarso, com formação de grandes sequestros. (Dr. Paulo A. Toledo). (*)

2) **Exame radiológico da coluna lombo-sacra: Espinha-bífida** do 1.º segmento sacral. (Prof. Rafael de Barros, Agosto de 1939). — Não se notam sinais de desvio, nem de lesão óssea dos corpos vertebrais (Prof. IL Barros, 15-6-943).

(*) Devemos à gentileza do Dr. PAULO A. TOLEDO a malária dos relatórios dos exames radiológicos apresentados neste trabalho. Ao Dr. PAULO TOLEDO e ao Dr. MARINO LAZZARECHI, que nos proporcionou o exame do paciente A.S. (observa II), expressamos os nossos agradecimentos.

- 3) **Líquido cêfaloraquíano:** Punção lombar: normal.
- 4) **Sangue:** R. Wassermann: |——|
- 5) **Exame de fezes:** ovos de *Ascaris lumbricoides*.
- 6) **Exame hematológico:** Hematias: 5.600.000. Leucocitos: 16.000. Hb: 100%.

VG: 0,9. **Contagem diferencial:** neutrófilos: bastonetes 6,4%, segmentados 43%; eosinófilos 2,4%; basófilos 0,8%; linfócitos: 38,4% — típicos: 24,8% e leucodtoídes 13,6%; monocitos 8,8%. **Observações:** Série vermelha: normal. Série branca: leucocitose. Não há alterações estruturais nos granulócitos; nos linfócitos e monocitos, há certos elementos com atípicas., Linfomonocitose. (10-6-943, Dr. Michel Jamra).

OBSERVAÇÃO II: — A.S., 43 anos de idade, pedreiro, solteiro, internado na Santa Casa (II.ª C.H.), em 2-X-43.

H.M.A.: Com a idade de 21 anos, começou a sentir dores na região lombosacra, que se irradiavam para os membros inferiores, especialmente para o esquerdo; quasi na mesma ocasião, percebeu "adormecimento" do pé esquerdo. Com o tempo, esse adormecimento estendeu-se à perna e coxa do mesmo lado, acompanhando-se de "fraqueza" da musculatura, motivo pelo qual era obrigado a usar bengala para poder andar. A perna atrofiou-se (sic) e, como cada vez mais se agravassem os sintomas referidos, internou-se, em 1928, na Santa Casa (1.ª M.H.). Dessa enfermidade foi transferido para a 1.ª C.H. afim de ser operado, pois ficou comprovada a existência de espinha-bífida como responsável pelos distúrbios de que se queixava.

Desde essa ocasião não houve alteração sensível em seu estado até que há 3 meses, surgiram, no pé esquerdo, ulcerações, sob o 5.º metatarsiano e também na região dorsal (4.º - 5.º artelhos); partículas ósseas eliminaram-se pela abertura dessas ulcerações. Processando-se infecção secundária, teve febre e o pé inchou. Por estes motivos internou-se novamente na Santa Casa (II.ª C. H.), onde o examinámos em companhia do Dr. Marino Lazzareschi.

Interrogado, nega perturbações motoras e tróficas no membro inferior direito, como também desordens esfíntéricas. Ligeira diminuição da potência sexual, ultimamente.

Antecedentes pessoais: — Nasceu de parto normal Sarampo, na primeira infância. Até a idade de 21 anos, gozou saúde perfeita: somente teve conhecimento de que era portador de espinha bifida em 1928, quando se internou na 1.ª M.H. Nega passado venéreo luético. Hérnia inguinal bilateral, tendo sido operado em 1924.

Antecedentes familiares: — Pais falecidos aos 72 anos de idade; o pai sofria de bronquite asmática, e a mãe faleceu em consequência de um "derrame cerebral". Um irmão falecido aos 48 anos de idade, (afecção da bexiga). Cinco irmãos vivos, todos fortes (7); um deles, entretanto (Vicente S., atualmente com: a idade de 40 anos) é "defeituoso", apresentando os "pés virados para dentro" (sic). Infelizmente não nos foi possível examinar este e os outros irmãos de A.S.

Exame Geral: Atrofia muscular, global, do membro inferior esquerdo. Pé esquerdo deformado e aumentado de volume, embora mais curto que o direito; além do edema notam-se ulcerações no dorso do pé e na região plantar, bem como na perna do mesmo lado (figs. 6 e 7). Contrações fibrilares intensas e frequentes na coxa esquerda, apenas esboçadas na direita. Ao nível da coluna lombo-sacra, hipertricrose (fig. 8); nessa região, não se percebem, à palpação, as apófises espinhosas correspondentes. Membros superiores e face: sem anormalidades.

Exame neurológico: — Motricidade: Os movimentos voluntários encontram-se prejudicados apenas no membro **inferior esquerdo**, onde a força muscular se apresenta nitidamente diminuída em todos os segmentos. Nos membros inferior direito e nos superiores, a força e a tonicidade muscular acham-se conservadas. Hipotonfa muscular no membro inferior esquerdo. Marcha perturbada em consequência das amiotrofias do membro inferior esquerdo e das alterações tráficas do pé.

Refletividade: à esquerda não obtivemos os reflexos aquileu e patelar; à direita, apresenta-se vivo o aquileu e muito exaltado, policinetico, o patelar. A pesquisa do patelar esquerdo determina nítida adução da coxa direita (r. controlateral de P. Marie). Condilo-femural D. exaltado. E. fraco. Normais os reflexos ósteo-tendinosos dos membros superiores. Cutâneo-plantar prejudicado à esquerda, normal a direita (o sinal de Babinski não foi obtido nem pela manobra clássica, nem pelas variantes). Ausentes os sinais de Rossolimo e Mendel-Bechterew. Facilmente obtido o dono da rótula, à direita. Ausentes os reflexos de automatismo. — **Sensibilidades** (Fig. 9) — **Térmica e dolorosa:** abolidas em todo o membro inferior esquerdo (a partir de L₂), no pé direito e regido antera externa da perna direita (L₅-L₁). **Tactil:** à esquerda, anestesia no pé e perna, hipoestesia pronunciada na coxa; à direita, conservada. **Segmentar:** prejudicada à esquerda, normal à direita. Palestésica: prejudicada à esquerda, e talvez diminuída, à direita, no maleolo externo e epífises distais dos metatarsianos.

Troficidade: No membro inferior esquerdo, amiotrofias e ulcerações no pé e perna.

Exames complementares:

Exame radiológico da coluna lombo-sacra: Em Setembro de 1928: "Espinha bifida das 4.ª e 5.ª vértebras lombares, 1.ª e 2.ª segmentos sacros. Lipiodol ao nível da 1.ª lombar". Em Outubro de 1943: "Espinha bifida trófica da coluna lombar. Restos de contraste empregados para mielografia" (Dr. A. Orsini).

Exame radiológico do pé esquerdo: (Fig. 10). "Osteolise subtotal dos 2.ª e 5.ª metatarsianos, assim como da 2.ª fileira do tarso. Notam-se fragmentos ósseos residuais das 3.ª, 4.ª e 5.ª falanges. **Pé chato — Osteolise centripeta progressiva, com infecção secundária** (14-X-43 -- Dr. Paulo A. Toledo).

Exames de sangue: Wassermann: |——| Glicose; 0,98 gr. por lt, de sangue total. Uréia: 0,55 gr. por lt. de soro sanguíneo.

Exame de urina: normal.

Exame do líquido céfalo-raquiano (1928): Punção lombar sentado. Pressão inicial: 60. Limpado e Incolor. Albumina: 0,601 Citologia: 2 céls. por mm. R. Pandy: positiva. Weichbrodt: levemente positiva. Benjoim coloidal: 00000.22222.00000.0. R. do ouro: 000.000.000.000. R. Wassermann: positiva (++) (Dr. O. Lange).

OBSERVAÇÃO III — A.N., 20 anos, branco, solteiro, examinado no Ambulatório de Neurologia da Fac. de Medicina em 5-111-943.

H.M.A.: A mãe do paciente refere que este, por ocasião do nascimento, Já apresentava, ao nível da coluna lombo-sacra, uma "tumoração"; os médicos consultados disseram tratar-se de espinha-bifida. Meses depois, tornou-se também nítida a existência de Incontinência de urina e fezes. Os movimentos dos membros inferiores executavam-se normalmente (sic). Aos 3 anos de idade, "machucou" o pé direito e, em consequência (sic), desenvolveu-se uma ulceração sob o 1.ª metatarsiano, esta ulceração aprofundou-se e, pela sua abertura, várias vezes eliminaram-se partículas ósseas. Fez diversos tratamentos, mas a úlcera nunca

se cicatrizou completamente, infectando-se com frequência. O pé deformou-se prejudicando a deambulação; por esses motivos, há 2 anos, submeteu-se a uma intervenção cirúrgica, na qual foi feita a amputação do pé D.

Há 6 anos, começaram a manifestar-se alterações motoras e tróficas também no pé esquerdo; perdeu a firmeza na marcha, pois não conseguia realizar satisfatoriamente a flexão desse pé; pequenas ulcerações superficiais desenvolveram-se, mas atualmente estão cicatrizadas. Também na região glútea esquerda formaram-se, há 2 anos, algumas ulcerações, que ainda perduram. Nada de anormal refere para o lado dos membros superiores e face. Em virtude da incontinência de fezes e urina, é obrigado a usar, permanentemente, um aparelho especial adaptado ao membro inferior D.

Antecedentes pessoais e familiare: — Nasceu de parto normal. Três irmãos vivos e sadios, atualmente com 28, 23 e 17 anos de idade, respectivamente; nenhum deles apresenta defeitos de desenvolvimento ou distúrbios nervosos. Pai falecido (afecção abdominal); mãe forte (refere um aborto). Não há, na família, casos de moléstias nervosas ou mentais.

Exame geral: Nada digno de destaque na face e membros superiores. — Coluna vertebral: na região lombo-sacra, tumoração consistente, do tamanho de uma laranja, apresentando pêlos e, centralmente, uma depressão. — Membros inferiores: ausência do pé D (amputação realizada há 2 anos); à esquerda, nota-se atrofia pronunciada, global, da musculatura da perna; pé caído e deformado, (fig. 11) cianótico, frio; artelhos em forte flexão, unhas deformadas. Intensa atrofia cutânea no pé e perna esquerdos. Três ulcerações na região glútea E.

Exame Neurológico:

Motilidade: Impossíveis os movimentos ativos dos artelhos, como também os dependentes da articulação tibiotársica. A movimentação voluntária das pernas e coxas apresenta-se conservada, bem como a dos membros superiores e face. **Marcha escarvante** à esquerda. **Acentuadahipotonia muscular** nos membros inferiores, especialmente na perna e pé esquerdos. Ausentes os reflexos mediano-plantar e aquileu E, como também os patelares; normais os reflexos dos membros superiores e da face. Não há dono, nem automatismos.

Sensibilidade: Anestesia tátil, dolorosa e térmica, nos territórios subordinados às raízes L₅ a S₅ (a anestesia térmica atinge L₄). Sensibilidade segmentar abolida nos artelhos, à esquerda. Palestésica apenas diminuída nas saliências ósseas mais distais do pé esquerdo (artelhos e epífises distais dos metatarsianos). Fig. 12.

Troficidade: Já referidas as atrofias musculares da perna E, atrofia cutânea desse mesmo segmento o do pé, ulcerações na região glútea.

Exames complementares:

Exame radiológico da coluna lombar: "Aplasia dos arcos posteriores do 1.º segmento sacral e da 5.ª vértebra lombar, caracterizando uma **grande espinha bifida**" (Prof. Rafael de Barros).

Pé esquerdo (Fig. 13) — "Osteolise concêntrica, centripeta, das falanges, com destruição subtotal dos 4.º e 5.º artelhos e parcial dos 3 primeiros. Nos 2.º e 3.º artelhos, verifica-se que o processo parece ter-se iniciado pela atrofia da diáfise da 1.º falange. Osteoporose generalizada do pé. Pé chato". (Dr. Paulo A. Toledo).

COMENTÁRIOS:

As considerações preliminares que fizemos sobre o conjunto sintomático da mielodisplasia e as observações expostas, mórmente as duas primeiras, tornam patente a possibilidade de confusão entre

mielodisplasia e lepra nervosa. São, sem duvida, os *distúrbios sensitivos* e os *tróficos* os maiores responsáveis por tal confusão, porquanto os caracteres de que se revestem são praticamente os mesmos, nas duas condições.

Assim, os *distúrbios sensitivos* interessam, nos dois casos, predominantemente as sensibilidades superficiais, alterando sobretudo as variedades termica e dolorosa ;isto decorre a dissociação de sensibilidade observada, do tipo siringomiélico (aliás, imperfeita).

As *alterações tróficas*, por sua vez, afetam profundamente, em ambas as enfermidades, os ossos, articulações, músculos e pele, donde o desenvolvimento de osteoartroses ,atrofias musculares e úlceras perfurantes plantares. Neste propósito, desejamos chamar particularmente a atenção para os caracteres que exibem as lesões osteoarticulares, num e noutra estado mórbido.

Na *lepra nervosa mutilante*, verifica-se uma reabsorção óssea nas extremidades dos membros realmente característica: a osteólise estabelece-se progressivamente sem que se note a menor reação óssea e as falanges, metacarpianos e metatarsianos, tomados por um processo de atrofia concêntrica, mostram-se, ao exame radiológico, afilados, aguçados (figuras 14 e 17). Esta imagem radiológica difere nitidamente das observadas em outros tipos de osteoartroses neuropáticas, como as que ocorrem na Tabes e Siringomiélie cervical, em que as alterações ósseas são, predominantemente, do tipo construtivo, nunca manifestando de maneira tão accentuada o caráter osteolítico verificado no mal de Hansen.

Por outro lado, a apreciação das lesões ósseas nos casos que apresentamos neste trabalho (figs. 5, 10 e 13) mostranos que o mesmo caráter destrutivo, intenso, observado na lepra — osteólise progressiva, sem reação óssea, atrofia concêntrica das falanges e metatarsianos — também pode ocorrer na mielodisplasia. As fotografias que apresentamos documentam plenamente essa semelhança; note-se que a osteólise prefere, em ambos os casos, os segmentos distais do pé e poupa geralmente os ossos do tarso. Tal semelhança sugere, naturalmente, idêntico mecanismo de produção, fato que nos parece de importância muito especial porquanto são ainda precários os atuais conhecimentos sobre o mecanismo responsável pelas lesões osteoarticulares "neurotróficas" da lepra mutilante (*).

A nosso ver, são tão expressivas as alterações radiológicas mencionadas que sua presença constitue excelente subsídio para o

(*) Constitue problema ainda sem solução a patogenia dos distúrbios tróficos na lepra. A origem neuropática é geralmente admitida, porém divergem as opiniões notocante às lesões nervosas responsáveis por tais distúrbios, afirmando alguns a influência de lesões periféricas neuríticas, e outros a de lesões centrais, medulares. As observações anátomo-clínicas existentes sobre o assunto, escassas, e incompletas, não permitiram ainda elucidar satisfatoriamente a questão; a constância e o

ERRATA

Tendo havido engano na paginação (pg. 328, 329, 330), indicamos a seqüência correta: da página 327 passar à leitura da página 330 e depois 328, 329 e 331.

diagnóstico da *lepra neurotrófica*, como também para o de *mielodisplasia*. Desejamos, todavia, assinalar que, em alguns casos registados na literatura como de *siringomielia lombosacra*, alterações osseas absolutamente idênticas foram evidenciadas.

Assim, num artigo de VAN BOGAERT sobre as "osteopatas mutilantes simétricas das extremidades inferiores e suas relações com a siringomielia" (15) as radiografias correspondentes à observação I. (fig. 18) mostraram: "1) une ankylose totale du segment distal du tarse enrobant le cuboïde, le scaphoïde, les trois cunéiformes et les têtes des métatarsiens; 2.º une atrophie importante des métatarsiens dans leur partie distale et des premières phalanges sur presque toute leur longueur.

L'atrophie prend son origine dans les articulations métatarso-phalangiennes. Les métatarsiens ont subi une fonte absolue du tiers, voire du plus de la moitié de leur extrémité distale, tandis que les premières phalanges sont réduites à de simples soudés par leurs épiphyses distales aux deuxième phalanges, qui réalisent à cet endroit une ankylose totale.

Par ailleurs, les phalanges et phalanges sont plus ou moins soudées entre elles. Il n'y a au niveau de cette ostéolyse ni augmentation de volume de la partie médullaire de Cos, ni réaction hypertrophique du périoste.

Dans l'espace formé par les extrémités métatarsiennes "fondues" d'une part et par les moignons "en flammèche", reliquats des premières phalanges, d'autre part, ne subsiste aucune trace de l'ancienne articulation métatarso-phalangienne. Il y a là un vide et ce n'est qu'entre le cinquième métatarsien et la phalange correspondante du pied gauche, par exemple, qu'on devine encore un certain rapport entre les deux os.

Exception est faite par le gros orteil droit, dont la première phalange est entièrement soudée au métatarsien, alors que la fonte osseuse a eu lieu dans l'articulation phalango-phalangienne. Au gros orteil gauche, se sont produites simultanément une atrophie des deux articulations et une ankylose partielle de l'articulation métatarso-phalangienne. L'ankylose des os du tarse, qui laisse intacte l'articulation de Chopart, envahit l'articulation de Lisfranc ainsi que les surfaces articulaires respectives des différents os du tarse, à l'exclusion de l'astragale et du calcaneum.

significado das lesões medulares assinaladas em alguns casos (cordões posteriores, pontas anteriores, etc.) são mesmo discutíveis.

As semelhantes que oferecem as perturbações osteotróficas na lepra e na mielodisplasia constituem, talvez, um argumento favorável à hipótese que admite a influência de lesões medulares (simpáticas?) no desenvolvimento dos distúrbios tróficos na neuroleprose.

Uma vez analisadas as manifestações comuns à mielodisplasia e à lepra nervosa, citaremos os elementos que, peculiares a cada uma dessas enfermidades, permitem estabelecer o diagnóstico diferencial.

O espessamento dos troncos nervosos, a topografia neurítica dos distúrbios sensitivos, amiotróficos e paralíticos, na lepra; as desordens esfíntericas, a topografia radicular dos distúrbios sensitivos, a espinha-bífida, o caráter hereditário e familiar, na mielodisplasia, constituem, a nosso ver, os elementos básicos para a diferenciação diagnóstica. Nos casos duvidosos, incipientes e oligosintomáticos, as provas da histamina e pilocarpina prestarão valioso auxílio, desfazendo dúvidas porventura existentes.

No quadro seguinte, encontram-se esquematizadas as principais manifestações mórbidas das enfermidades em apreço:

	MIELODISPLASIA	LEPRA NERVOSA
Distúrbios sensitivos: — { Subjetivos: { Objetivos:	Raros — Dissociação siringomiélica da sensibilidade, perfeita ou imperfeita. Topografia radicular (L-S).	Frequentes — Dores, parestesias. Dissociação periférica da sensibilidade (comprometimento das sensibilidades tátil, dolorosa e térmica, conservação das profundas). Topografia neurítica.
Distúrbios tróficos: — { Úlceras superficiais, fistulas, mal perfurante plantar. { Amiotrofias: — { Lesões osteo-articulares:	Frequentes Frequentes. Uni ou bilaterais. Topografia radicular (L-S). Tremores fibrilares podem estar presentes. Frequentes, intensas, determinando mutilações; preferência para a extremidade distal dos membros inferiores. Exame radiológico: osteólise progressiva sem reação ossea; atrofia concêntrica das falanges e metatarsianos.	Frequentes Muito frequentes. Geralmente bilaterais. Topografia neurítica (cubital, mediano, ciático poplíteo externo). Não há tremores fibrilares. Também frequentes e graves, afetam as extremidades livres dos membros, inferiores e superiores, acarretando profundas mutilações. Exame radiológico: Osteólise progressiva, sem reação ossea; atrofia concêntrica das falanges, metatarsianos e metacarplanos.
Distúrbios motores: —	Paralisias flácidas, manifestando-se ordinariamente nos membros inferiores. Abolição dos reflexos aquileus e eventualmente dos patelares e outros.	Paralisias flácidas. Topografia neurítica, (geralmente cubital, ciático poplíteo externo, mediano, facial). Comportamento variável dos reflexos.

	MIELODISPLASIA	LEPRA NERVOSA
Distúrbios vaso-motores:	Frequentes. Extremidades frias e cianosadas.	Frequentes.
Nervos perifericos: —	Normais à palpação.	Espessados e frequentemente dolorosos à pressão.
Alterações da pele e anexos:	Atrofia cutânea, nevus, "fovea coccygea", etc. Hipertricrose. Sudorese: normal ou aumentada.	Máculas, nódulos. Alopecia. Anidrose, nas áreas anestésicas.
Distúrbios esfinctéricos:	Presentes, frequentemente. Incontinência urinária e, às vezes, de fezes.	Ausentes.
Anomalias de desenvolvimento (*)	Anomalias vertebrais, cifoescoliose, espinha bifida, vertebrae em cunha, sacralização, lombarização, sinostoses, síndrome de Klippel-Feil, costela cervical, aplasia de certas costelas, anomalias do esterno, torax em funil; deformação dos dedos (camptocormia do mínimo); anomalias do véo palatino, da orelha; alterações das glândulas mamárias; edema trófico tipo Meige, alterações de crescimento dos membros, pés deformados, etc..	Ocasionais.
Caracteres gerais:	Evolução muito lenta. Carater heredo-familiar.	Evolução progressiva, rápida ou lenta. Convivencia com doentes do mal de Hansen.
Provas complementares:		
{ Prova da Histamina: { Exame do muco nasal e lesão cutânea, biopsias:	Normal (eritema reflexo presente). Negativos.	Anormal (eritema reflexo ausente). Podem revelar presença do <i>Mycobacterium leprae</i> .

(*) Van Bogaert — loc. cit. 15.

Il s'est formé ainsi un conglomérat osseux dans lequel il est toutefois possible de retrouver l'emplacement et même la forme de chacun des os, mais où les espaces articulaires ne se laissent plus deviner que rarement et sont le plus souvent entièrement absents.

Les dimensions du tarse en général et des différents os du tarse en particulier sont normales. Le raccourcissement du pied est dû exclusivement à l'ostéolyse métatarso-phalangienne."

A seguir, conclue VAN BOGAERT: "L'ensemble de cette symptomatologie permet de conclure à l'existence d'une arthropathie à évolution ostéo-articulaire atrophiante présentant des aspects différents, qu'il s'agisse du tarse ou des métatarsiens et des phalanges.

Pour toutes ces raisons, nous considérons ces arthropathies mutilantes symétriques des membres inférieurs comme d'origine syringomyélique et superposable aux observations de M. Guillain et de ses collaborateurs".

Em 1935, THEVENARD & COSTE (9) publicaram a observação de um paciente portador também de graves perturbações tróficas, simétricas, das extremidades inferiores (pés curtos e mutilados), distúrbios sensitivos do tipo síringomielico, distúrbios vasomotores e espinha bifida sacra. O exame radiológico dos pés mostrou a existência de uma osteólise semelhante às que apresentamos. Concluíram THEVENARD & COSTE pelo diagnóstico de *siringomielia lombosacra provavel e espinha-bífida occulta sacra*.

Em um dos últimos números da Revista Brasileira de Leprologia, BASSOMBRI (23) relatou a observação de um interessante caso em que existiam Lérias perturbações tróficas nos pés e anestesia em bota, tipo radicular, nas pernas e pés. O exame radiográfico revelou: "Pé esquerdo: — Luxações mediotarsicas. Deformidade do escafoide, cuboide e cuneiformes, que também estão luxados. Pé chato. Reabsorção de grande parte do quinto meta-tarsiano, extremidade distal do primeiro metatarsiano, primeira falange do grande artelho e das três falanges do quinto artelho. Existem várias esquirolas.

Pé direito: — Reabsorção da extremidade distal do primeiro metatarsiano e da primeira falange do grande artelho. Amputações da segunda e terceira falanges do terceiro artelho, terceira falange e parte da segunda do segundo artelho".

BASSOMBRI, discutindo o diagnóstico diferencial, excluiu a lepra, a síringomielia e perturbações nervosas por espinha bifida, concluindo pelo diagnóstico de *meningoradiculite inferior, heredo-sifilítica, e séptico-neurite ascendente*.

SUMARIO

Após fazer considerações de ordem geral sobre a mielodisplasia de Fuchs ("status dysraphicus" de Bremer), o A. expõe as observações clínicas de tres pacientes portadores desse estado mórbido. Estuda, a seguir, comparativamente, o quadro clínico da *mielodisplasia* e o da *lepra nervosa*, considerando especialmente os distúrbios da sensibilidade e da troficidade. Chama particularmente a atenção para a semelhança do *processo osteo-destrutivo dos pés* nas duas enfermidades, verificando-se, em ambas, ao exame radiológico, uma *osteolise progressiva, sem reação ossea*, comprometendo sempre os segmentos distais dos pés; as falanges e metatarsianos tomados por um processo de atrofia concêntrica, mostram-se, conseqüentemente, afilados, aguçados. O A. lembra, a propósito, o interesse que essa investigação radiológica poderá desempenhar no estabelecimento do diagnóstico das afecções em apreço. Assinala, ainda, que as analogias das lesões osseas nas duas eventualidades sugerem *idêntico mecanismo de produção*, fato que poderá contribuir para o estudo da patogenia dos distúrbios osteotróficos na lepra nervosa mutilante, assunto ainda controverso.

Concluindo, o A. analisa os elementos, clinicos e complementares, que permitem estabelecer o diagnóstico diferencial entre mielodisplasia e lepra nervosa.

BIBLIOGRAFIA

- (1) FUCHS, A.: — Ueber den kllnischen Nachweis kongenitaler Defektbildungen in den unteren Rllckenmarks-abschnitten (Myelodysplasie). — Wien-Med. Wchnschr., 1909, 59"2142.
- (2) cit. por RILEY, H. A.: — Syringomyelia or Myelodysplasia, — Jr. of Nerv. a. Ment. Din., 72:1 (julho) 1930.
- (3) CLARICE, J. M. & GROVES, E. W. H.: — Remarks on syringomyella (sacrolumbar type) occurring in a brother and a sister, Brit. Med. Jrd., 1909, 2, 737-740.
- (4) PRICE, G. E.: — Spinal gliosis occurring in three members of the same family, suggesting a familial type, Am. Jr. Med. Sd., 1913, 11, 386.
- (5) GUILLAIN, G. MATHIEU & LEREBoulLET: — Sur une affection mutilante des extremités inférleures. Syringomielle de la region lombosacree Ann. de Med., 1926, 19, 548.
- (6) GUILLAIN. G. & THÉVENARD, A.: — Mal perforant plantaire familial. Syringomiélie lombo-sacrée probable chez deux frères. Ann. de Med., 25, n. 3, pp. 267, 1929.
- (7) BARRÉ, J. A. & REYS, L.: — Syringomiélie chez le frere et la soeur. Rev. Neur., 31: pt. 1, 521-530, 1924.

- (8) CANTALOUBE & PICHERAL.— Syndrome syringomyélique congénital et spina bifida occulta cervico-dorsal. *Rev. Neur.* 31: pt. 1, 308310, 1924.
- (9) THÉVENARD, A. & COSTS, M.: Syringomyélie lombo-sacrée et Spina Bifida occulta sacré. *Rev. Neur.*, 63, n. 2, p. 195, 1935.
- (10) RILEY, H. A.: loc. cat 2.
- (11) HENNEBERG, R. & KOCH, M.: — Rückenmarksbefunde bei Spina bifida, *Monatschr. f. Psychiat. u. Nerol.*, 1920, 47, 1-33.
- (12) BREMER, F. W.: — Klinische Untersuchungen zur Aetiologie der Syringomyelie, der Status dysraphicus. *Deutsch. Ztschr. f. Nervenheilk.*, 1926, 95, 103.
- (13) CURTIUS, F.; LORENZ, I.: — Über den Status dysraphicus. Klinisch-erbbiologische Untersuchungen an 35 Fälle des Status dysraphicus and 17 de Syringomyelie, *Ztsch. f. d. ges. Neural. u. Psychiat.*, 1933, 1-49.
- (14) PASSOW, A.: — Okuläre Paresen im Symtombild des Status dysraphicus, *München med. Wchnschr.*, 1934, 31. 1243-1249.
- (15) VAN BOGAERT, L.: — Sur les arthropathies mutilantes symétriques des extrémités inférieures et leers rapports avec la syringomyelie *La Presse Medical*, 1940, (99) 1026 (17-XII).
- (16) LICHTENSTEIN, B. W.: — Spinal Dysraphism. Spina bifida and Myelodysplasia. *Arch. of Neurol. and Psych.* 44:792 (Abril). 1940.
- (17) LICHTENSTEIN, B. W.: — Distant Neuroanatomic complications of Spina Bifida (Spinal Dysraphism) *Arch. of Neural, and Psych.* 47:195 (fevereiro 1942).
- (18) LICHTENSTEIN, B. W.: — Cervical Syringomyelia and Syringomyelialike states assodated with Arnold-Chiari Deformity and "Platybasia *Arch. of neurol. and Psych.* 49:881 (Junho) 1943.
- (19) AUSTREGESILO, A. & MELLO, A. R.: — Two cases of Myelodisplasla, Jr. *Nervous a. Ment. Dis.* 94:498 (Novembro) 1941.
- (20) LEITÃO, F. C.: — Considerações sobre o status dysraphicus. *Constituição, Endocrinol, e Metabol.* (Rio de Janeiro) 1 (Maio) 1936.
- (21) FONSECA, A.: — Estado disráfico oculo-labio-maxilar. *Rev. Oftalmologia S. Paulo*, 7:15 (Jan. fey. mar.) 1939.
- (22) AUSTREGESILO FILHO, A.: — Neurodisplasias (encefalodisplasias, estado disráfico, espinha bifida ocuta, mielodisplasia, diastematomielia, diplomielia) *Arq. de Neuropsiquiatria*, 1943:1 (3) 234.
- (23) BASSOMBRIO, G.: — Anestesia em bota e intensas lesões tróficas pseudo-leprosas dos pés, devida, após larga observação e exato terapeutico, a uma radiculite baixa heredo-sifilitica e septico neurite ascendente. *Rev. Bras. Leprol.*, 1943:11 (1) 3.



Figs. 1 e 2. — OBS. I. — Pés deformados e curtos. Mutilação dos dedos. Males perforantes. (Em 8-8-1939).

Fig. 4 e 5. — OBS. I. — Osteíte progressiva, concêntrica, das falanges e metatarsianas, com destruição subtotal de todas as peças osseas. (Em IX-1943).

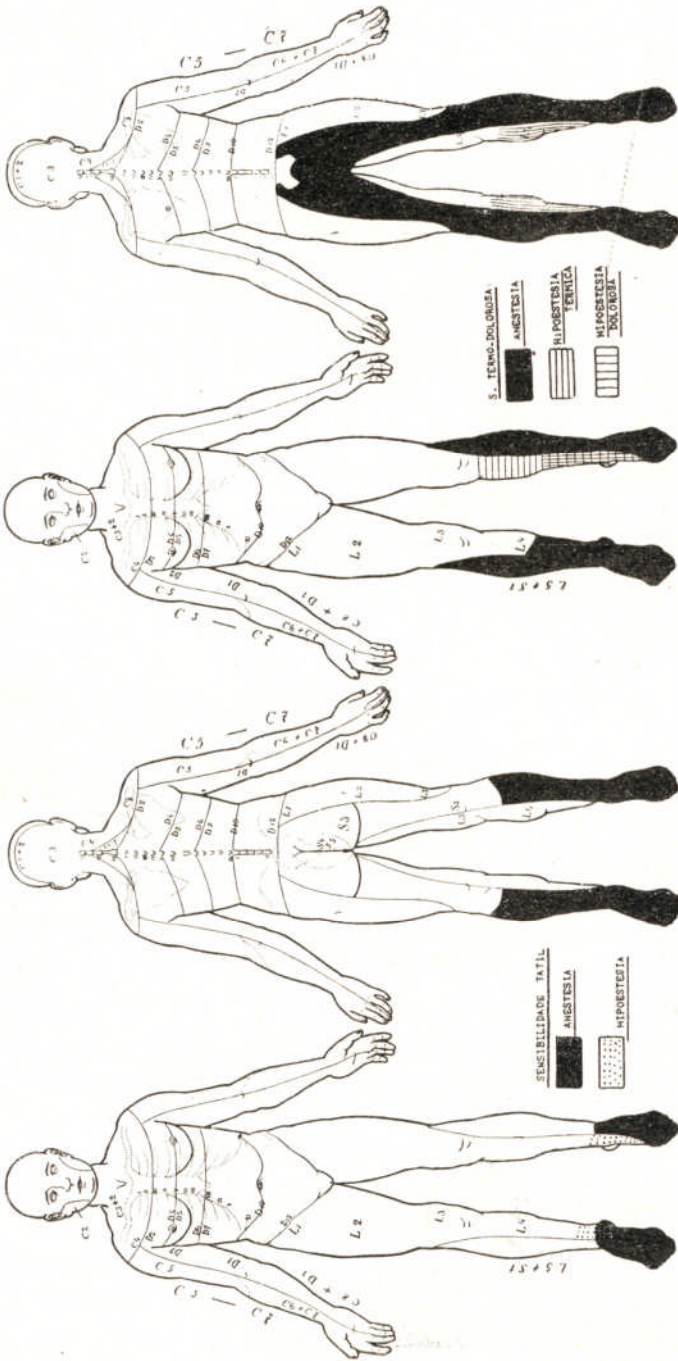


Fig. 3. — OBS. I. — Distúrbios das sensibilidades superficiais.



Fig. 6 — OBS. II. — Pé esquerdo deformado e edemaciado, Inflamação e ulcerações superficiais. Atrofias musculares na perna e coxa esquerdas.

Fig. 7. — OBS. II. — Deformação e encurtamento dos 4.º e 5.º dedos. Ulcerações plantares.

Fig. 8. — OBS. II. — Hipertricose na região lombosacra

Fig. 10. — OBS. II. — Pé esquerdo: Osteólise subtotal dos 2.º, 4.º e 5.º metatarsianos. Fragmentos ósseos residuais das 3.ª, 4.ª e 5.ª falanges.



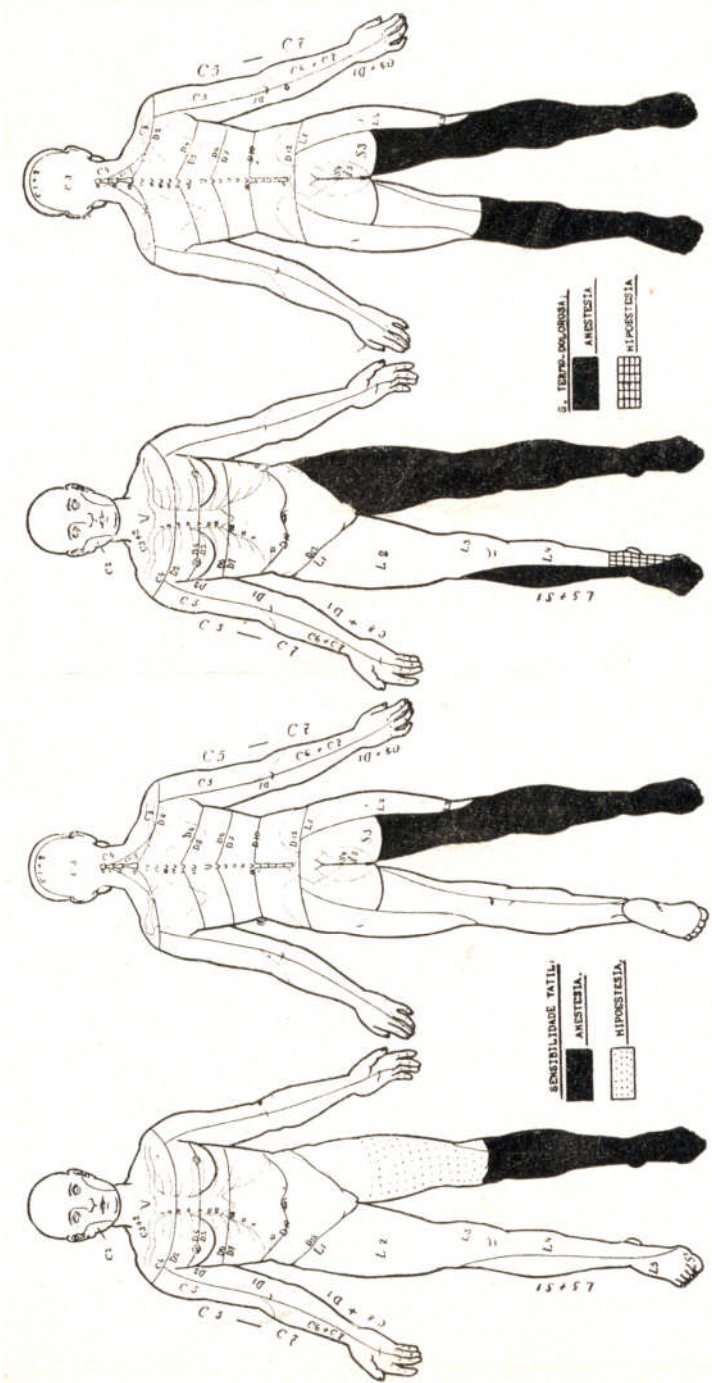


Fig. 9. — OBS. II. — Distúrbios das sensibilidades superficiais.



Fig. 11. — OBS. III. — Amiotrofia da perna. Pé caído.

Fig. 12. — OBS. III. — Ostenlise concêntrica, centripeta, das falanges, com destruição subtotal dos 4.º e 5.º artelhos e parcial dos tres primeiros. Osteoporose.

Fig. 12 A. — OBS. III. — Aplasia dos arcos posteriores do 1.º segmento sacral e da 5.ª vertebra lombar.

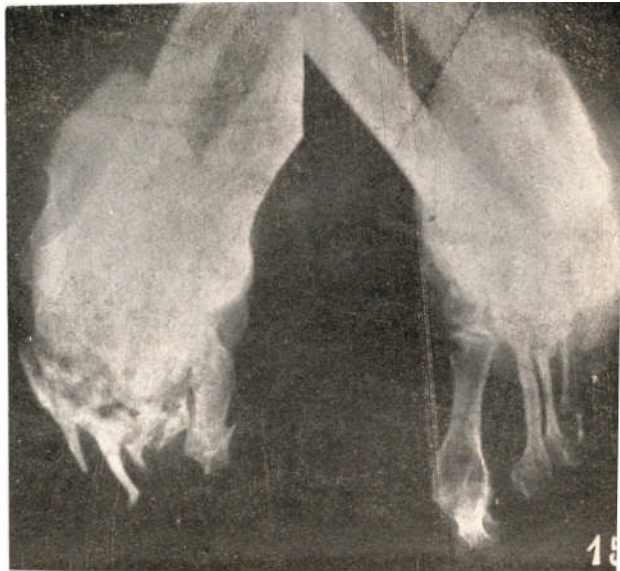


12-A



14

Figs. 14 e 15. — LEPRO NEUROTRÓFICA MUTILANTE. (F. C. M., doente do Sanatório Padre Ben-to). A esquerda acentuadas destruições, com osteolise das 2.ª e 3.ª falanges e parte da 1.ª, cujas diáfises são tortuosas e ponte-agudas. A direita, a osteolise é mais acentuada nos 3.º e 4.º artelhos, pou-pando o grande artelho. Eburnização, com osteíte produtiva, do terço interior da tibia e perôneo.



15

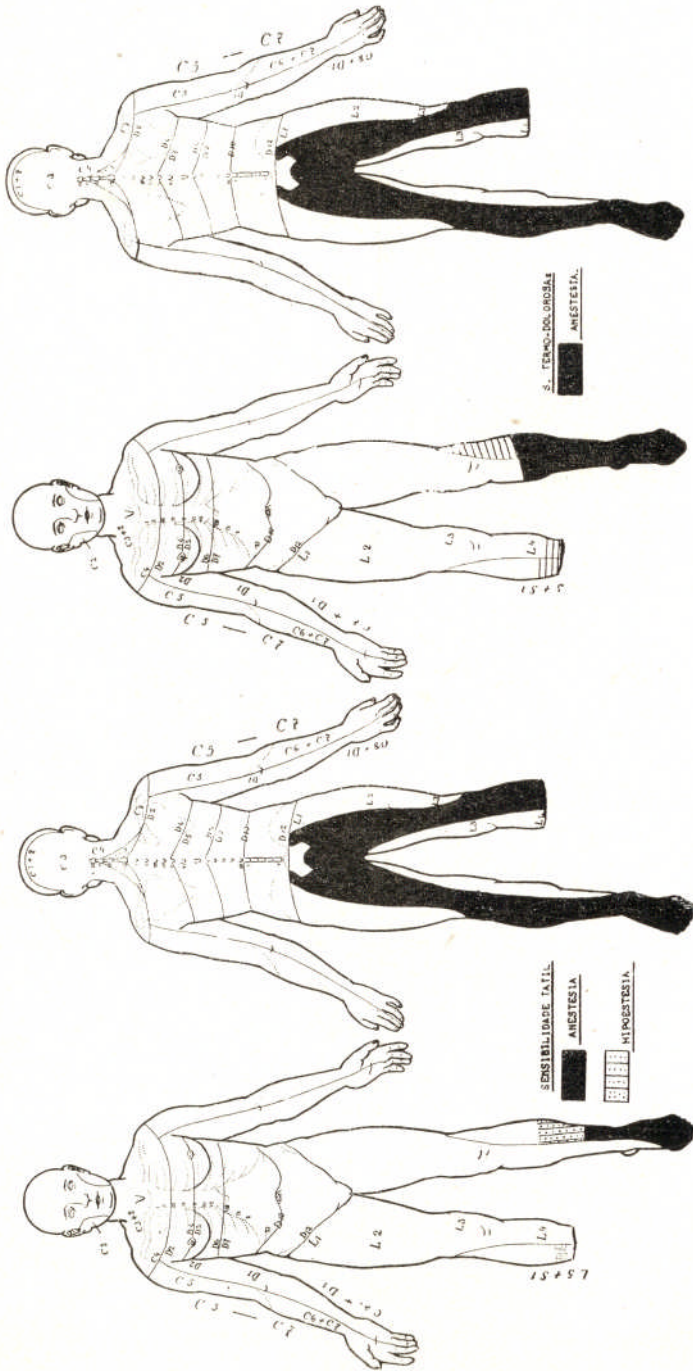
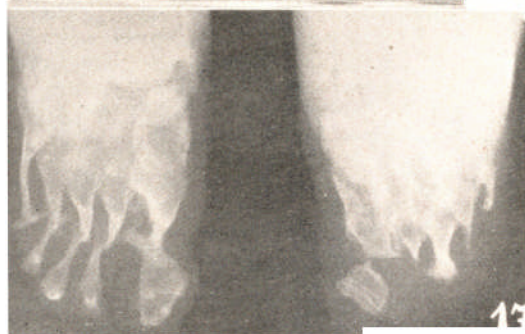


Fig. 13. — OBS. II. — Distúrbios das sensibilidades superficiais.



**Fig. 16. — LEPRA NEFRO-
TRAFICA MUTILANTE. (A.
R. C., doente do Asilo-
Colônia Sto. Angelo). — Pés
deformados, curtos.
Reabsorção das falanges e
metatarsianos. "Pied-
teléstopé".**

**Fig. 17 — LEPRA NECRO-
TROFICA MUTILANTE. (A.
R. C.). Osteolise intensa.
Atrofia concêntrica das
falanges e dos
metatarsianos, com
destruição ossea subtotal.
Aspeto afilado das
extremidades distais.**

**Fig. 18. — Radiografia
correspondente à
observação publicada por
VAN BOGAERT (La Presse
Medical, 99:1020. 1940).
Obs. I. "Lesões de osteolise**