

VI

JOSÉ GOMES FERNANDES



# Siringomielia

TESE DE DOUTORAMENTO

APRESENTADA A

Faculdade de Medicina do Pôrto



JUNHO - 1919



17216 FMP

Pôrto

Escola Tipográfica da Oficina de S. José  
Rua Alexandre Herculano

1919



Siringomielia



JOSÉ GOMES FERNANDES



# Siringomielia

TESE DE DOUTORAMENTO

— APRESENTADA À —

Faculdade de Medicina do Pôrto



JUNHO - 1919



Pôrto

Escola Tipográfica da Oficina de S. José  
Rua Alexandre Herculano

1919

# Faculdade de Medicina do Pôrto

DIRECTOR

Maximiano Augusto de Oliveira Lemos

SECRETÁRIO

Alvaro Teixeira Bastos

CORPO DOCENTE

PROFESSORES ORDINÁRIOS

Augusto Henrique Almeida de Brandão .....	Anatomia patológica.
Vaga .....	Clínica e policlínica obstétricas.
Maximiano Augusto de Oliveira Lemos .....	História da Medicina. Deontologia médica.
João Lopes da Silva Martins Júnior	Higiene.
Alberto Pereira Pinto de Aguiar	Patologia geral.
Carlos Alberto de Lima .....	Patologia e terapêutica cirúrgicas.
Luís de Freitas Viegas .....	Dermatologia e Sifilografia.
Vaga .....	Pediatria.
José Alfredo Mendes de Magalhães .....	Terapêutica geral. Hidrologia médica.
António Joaquim de Sousa Júnior	Medicina operatória e pequena cirurgia.
Tiago Augusto de Almeida .....	Clínica e policlínica médicas.
Joaquim Alberto Pires de Lima.	Anatomia descritiva.
José de Oliveira Lima .....	Farmacologia.
Álvaro Teixeira Bastos .....	Clínica e policlínica cirúrgicas
António de Sousa Magalhães e Lemos	Psiquiatria e Psiquiatria forense
Manuel Lourenço Gomes .....	Medicina legal.
Abel de Lima Salazar .....	Histologia e Embriologia.
António de Almeida Garrett .....	Fisiologia geral e especial.
Alfredo da Rocha Pereira .....	Patologia e terapêutica médicas.
Vaga .....	Clínica das doenças infecciosas.

PROFESSORES JUBILADOS

José de Andrade Gramaxo.  
Pedro Augusto Dias.

A Faculdade não responde' pelas doutrinas expendidas nesta dissertação.

(*Regulamento da Faculdade* de 23 de Abril de 1840, art. 155.o)

# A MEUS PAIS

Realizado um dos vossos maiores desejos, á vossa alegria eu junto a homenagem do meu reconhecimento e gratidão pelo muito que vos devo.

Nunca poderei esquecer o amor e carinho com que sempre me tratasteis.

# A minhas Irmãs

Uma pequena prova da grande e eterna  
amizade que a vós me liga.

**A todos os meus parentes e amigos**

A

?...

que um dia merecer esta página

Aos meus discípulos  
e contemporâneos

em especial aos colegas  
e grandes amigos

Manoel M. Lopes  
Coelho da Silva  
Joaquim Milheiro  
Domingos J. Dias

AO ILUSTRE CORPO DOCENTE

da

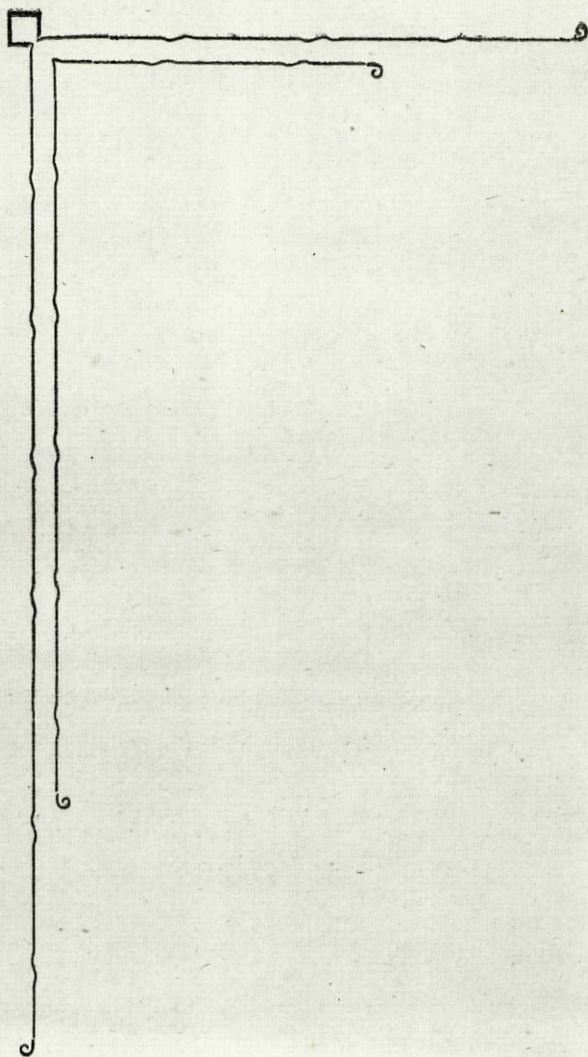
Faculdade de Medicina  
do Pôrto

**Ao ilustre professor e meu digno  
Presidente de tese**

**Ex.<sup>mo</sup> Senhor**

**Dr. Thiago Augusto d'Almeida**

**Homenagem da minha admiração e  
respeito, ao vosso talento e primoroso  
carácter.**



## *Palavras prévias*

---

*Ao terminar o curso de medicina, a lei exige-nos ainda mais a apresentação dum trabalho para defeza de tese, a fim de livremente podermos exercer a nossa profissão. É este pois, o meu único fim.*

*Não terei em vista beneficiar a sciência com novas doutrinas, nem tão pouco apresentarei uma obra tão completa como desejaria, em primeiro lugar*

*porque tais pretensões não pode ter quem acaba de completar um curso, e portanto conhece os livros e as doutrinas expostas pelos seus mestres, e em segundo lugar pela urgência que, debaixo de vários pontos de vista, todos nós temos em dar cumprimento a essa lei. Por isso, eu imploro ao Ex.<sup>mo</sup> júri que a julgar, bem como a todos os que a lerem, a sua benevolência.*

O assunto sôbre que disserto, ao sábio professor Dr. Thiago d'Almeida o devo, não só por seu conselho, como também pela curiosidade que em mim despertou uma das suas magistrais lições que sôbre o mesmo assunto fez. Aqui deixo pois, registada ao sapientíssimo mestre, a prova do meu reconhecimento e admiração.

1.<sup>a</sup> PARTE



Ligeiras considerações  
sôbre Siringomielia

## História

---

A palavra siringomielia data de 1827, data esta, em que OLIVIER (d'Angers) a applicou como traduzindo a existência de um canal no interior da medula, sem fazer distinção entre o canal central e as cavidades mais consideráveis. Para OLIVIER, a existência do canal central era ainda considerada um facto patológico, apesar de já então, vários outros autores contestarem essa opinião, considerando o canal central epêndimário como uma formação normal, o que depois foi confirmado pelos trabalhos

de STILLING, VON KOLLIKER e WALDEYER, que estudaram a sua estrutura, o seu desenvolvimento e a sua constância.

Em 1875, SIMON e outros autores, restringiram o significado de siringomielia a toda a formação cavitária ou quística desenvolvida fora do canal central, reservando a toda a dilatação dêste canal, o termo de hidromielia.

Êstes dois estados mórbidos teem porêm tais afinidades anatómicas, clínicas e patogénicas, que são estudados conjuntamente.

Relativo á patogenia da siringomielia, a primeira idea partiu de CALMEIL (1828) que a atribuiu a uma anomalia de desenvolvimento, doutrina esta que foi sustentada por vários autores, entre êles, WIRCHOW e LEYDEN.

Depois HALOPEAU (1869) inclina-se para a inflamação, e considera a siringomielia como sendo uma esclerose difusa peri-epêndimária, emquanto que JOFFROY e ACHARD a consideram como sendo uma mielite cavitária. Mais tarde, em 1875, SIMON e WESTPHAL

atribuíram airingomielia á fusão dum tumor gliomatoso, desenvolvido na substância cinzenta da medula.

Como adiante veremos no capítulo em que me refiro á patogenia, nesta altura se encontram ainda hoje os estudos relativos a êste assunto.

Relativo á evolução clínica e sintomatologia da siringomielia, o seu verdadeiro conhecimento data da publicação dos trabalhos de SHULTZ e KAHLER que foram os que mais estudaram a doença, pondo em evidência a importância das perturbações de sensibilidade, caracterizadas pela perda das sensações térmica e dolorosa, com a conservação da sensibilidade táctil, o que constitue a dissociação siringomiélica.

## Etiologia

---

Citam-se principalmente tres causas na etiologia da siringomielia :

— Infecções, intoxicações e traumatismos.

Dentre as infecções, DEGERINE diz ser a dotienenteria a que mais frequentemente se encontra nos antecedentes dos doentes.

O frio e a humidade teem tambem sido citados como causas da siringomielia.

A revista neurológica de 1916 cita um

caso de siringomielia, onde esta doença sobreveio consecutivamente a uma infecção periférica.

Refere-se a um fundidor de chumbo que fez uma infecção numa mão.

Algum tempo depois apareceram-lhe panarícios nas duas mãos, perturbações de sensibilidade, etc.

Cinco anos depois, o doente já accusava perturbações da marcha, continuando enfim a evolucionar toda a sintomatologia de uma siringomielia nítida.

O registo dêste caso tem importância, por questões da lei dos acidentes do trabalho.

Relativo ao sexo, segundo DEGERINE e outros autores, a siringomielia é mais frequente no homem do que na mulher, aparecendo na mulher numa idade mais avançada do que no homem.

Isto verifica-se pela estatística que a seguir transcrevo, e que foi organizada por SCHLESINGER.

IDADE	SEXO		TOTAL
	Homens	Mulheres	
1-10 anos .....	4	1	5
11-20 « .....	36	8	44
21-30 « .....	53	25	78
31-40 « .....	30	12	42
41-50 « .....	4	7	11
51-60 « .....	3	3	6
61 a mais .....	3	1	4
	<hr/> 133	<hr/> 57	<hr/> 190

## Sintomatologia

---

A siringomielia é uma doença revelada por um síndrome muito complexo e variado, traduzindo perturbações múltiplas. Assim, nós temos a considerar na siringomielia :

- 1.º *Perturbações de motilidade.*
- 2.º *Perturbações de sensibilidade.*
- 3.º *Perturbações de reflectividade.*
- 4.º *Perturbações tróficas*, podendo ainda encontrar-se perturbações dos órgãos dos sentidos, principalmente *perturbações da vi-*

são, assim como *perturbações esfínterianas*, ou ainda *perturbações intestinais e genitais*.

Um estudo minucioso sôbre cada uma destas espécies de perturbações, levar-nos-hia pois a um trabalho demasiadamente extenso, em virtude do que nos limitaremos a fazer sôbre cada uma delas, ligeiras considerações

**Perturbações da motilidade** — Nesta espécie de perturbações, nós temos a considerar em primeiro lugar a *atrofia muscular* e depois, as *paralisias, contraturas, trémulo*, etc.

A atrofia muscular, pode dizer-se que é um sintoma constante da siringomielia.

Ela começa geralmente pelos membros superiores, onde invade a princípio os músculos da mão, começando pelos músculos das eminências tenar e hipotenar, para se estender depois aos músculos do antebraço, braço e região escápulo-umeral, e mais tarde atingir os músculos do dorso, os intercostais, os da parede abdominal e por fim os músculos dos membros inferiores. Todavia, se bem que seja esta a ordem pela qual

nós vemos, a maior parte das vezes, os músculos serem invadidos pela atrofia, essa ordem pode sofrer as maiores alterações; e assim, nós podemos ver, á atrofia dos membros superiores, seguir-se a atrofia dos membros inferiores, ou, á atrofia dos músculos da mão, seguir-se a atrofia dos peri-escapulares, etc.

Êstes casos, porém, são raros.

Relativo ainda á topografia das atrofias, além de poderem ser simétricas ou assimétricas ou até mesmo unilaterais, temos ainda a considerar, segundo as regiões atacadas, cinco tipos clássicos.

O primeiro e o mais freqüente na sirin-gonielia, é o tipo ARAN-DUCHENNE; isto é, aquele em que as atrofias começam pelos músculos da mão (eminências tenar e hipotenar, interósseos, etc.), estendendo-se depois aos músculos do ante-braço.

Além dêste tipo, podemos encontrar o tipo LANDOUZY E DEGERINE ou fácio-escapulo-umeral, o tipo *escapulo-umeral* simples, ou ainda, os tipos LEYDEN MOEBIUS, caracterizado

pela atrofia dos músculos da bacia e das coxas, e CHARCOT-MARIE, caracterizado pela atrofia dos músculos do pé e da perna.

Êstes dois últimos tipos, são os mais raros na siringomielia.

Além das atrofias, nós encontramos, como perturbações da motilidade, paralisias, contracturas, trémulo, assim como outros fenómenos de irritação.

As paralisias aparecem em geral lentamente; havendo porêm casos, em que se vê surgir bruscamente uma hemiplegia, uma paraplegia ou uma monoplegia, notando-se isso, por exemplo, num siringomiélico que acaba de fazer um ataque apoplectiforme.

A tal respeito, vários autores são de opinião que essas paralisias bruscas que sobreveem nos siringomiélicos, não devem ser consideradas como sintomas próprios da siringomielia, mas sim como traduzindo complicações, tais como sejam, uma hemorragia ou um edema intra-medular.

A paresia dos membros inferiores, com contracturas, é um sintoma muito freqüente,

havendo casos em que êsse estado contractural dos músculos é tão intenso que o doente apresenta uma marcha idêntica á que se nota no caso de uma paraplegia espasmódica.

Êsse mesmo estado contractural pode notar-se nos músculos dos membros superiores, e ás vezes numa intensidade tal que chegue a imobilisar algumas articulações.

Êstes casos de siringomielia com contracturas intensas, constituem uma forma especial da doença, chamada a forma espasmódica, a que adiante nos referiremos.

**Aspecto das mãos** — Em virtude das perturbações musculares que na siringomielia se notam ao nível da mão e do antebraço, atrofias, paralisias e contracturas, as mãos dos siringomiélicos tomam geralmente attitudes viciosas especiais, dando lugar a qualquer dos seguintes tipos:

1.º **Mão de Macaco** — A atrofia limita-se aos músculos da eminência tenar, sendo a

mão caracterizada pela impossibilidade da oponência do polegar aos outros dedos.

2.º **Mão em garra** — A atrofia estende-se aos interósseos, privando os assim da sua acção. — As primeiras falanges conservam-se em extensão, enquanto que as duas últimas falanges se flectem.

3.º **Mão do tipo Aran-Duchenne** — ou mão simiana com garra. — Caracterizada por uma atrofia de todos os músculos da mão.

4.º **Mão de prégador** — Êste tipo de mão encontra-se no caso de atrofia e paralisia de todos os músculos inervados pelo cubital e mediano, conservando-se indemnes os músculos inervados pelo radial. Daí resulta: 1.º Devido á paralisia dos interósseos, uma garra com flexão das duas últimas falanges sobre a mão; 2.º devido á acção dos extensores, privados dos seus antagonistas, a extensão das primeiras falanges sobre o

carpo e a extensão forçada da mão sobre o ante-braço.

5.º **Mão em pinça** — Os dedos mínimo, anular e médio são flectidos sobre a palma da mão, o indicador e o polegar actuaem como uma pinça.

Além destes tipos podemos ainda encontrar os seguintes:

Mão suculenta ; mão acromegálica ; mão quiromegálica ; e mão de MORVAN.

A primeira é caracterizada por uma espécie de infiltração do dorso da mão.

A mão acromegálica é caracterizada por um aumento de volume, sem deformações, mas alargada consideravelmente e espessada.

Na mão quiromegálica, a hipetrofia nota-se principalmente nos dedos, que se tornam mais grossos ; podendo essa hipetrofia dar-se exclusivamente sobre um ou vários dedos da mesma mão.

Finalmente, a mão do *tipo Morvan* é uma mão defeituosa em virtude de panarí-cios analgésicos ou mutilações.

- Dentre êstes diversos tipos, os que mais frequentemente se encontram nos casos de siringomielia, são a mão em garra e a mão de prègador.

— Os pés tambem podem tomar atitudes viciosas, mas isso constitue para a siringomielia um facto excepcional, em virtude da raridade com que as lesões siringomiélicas atacam os membros inferiores.

## Perturbações de sensibilidade

---

No que diz respeito a estas perturbações, temos a considerar :

- 1.º A sensibilidade térmica ;
- 2.º A sensibilidade dolorosa ;
- 3.º A sensibilidade táctil.

As perturbações da sensibilidade térmica, que são geralmente as primeiras que se notam, consistem a princípio em sensações puramente subjectivas de calor ou de

frio, que podem ser consideradas como verdadeiras parestesias térmicas. Podemos também encontrar uma hiperestesia para o calor ou para o frio, ou para as duas sensações.

Num período mais avançado da doença estas sensações são substituídas por uma diminuição da sensibilidade.

Relativo á termo-anestesia, os doentes começam por deixar de notar as diferenças entre temperaturas médias, como por exemplo entre 20° e 30°, para notar só as diferenças grandes de temperatura. Com o decorrer da doença, essa distinção entre o calor e o frio vae-se enfraquecendo progressivamente, a ponto de o doente chegar a não sentir a diferença entre uma temperatura de 100° e uma temperatura de 0,° notando para ambas elas única e simplesmente a sensação de contacto.

Podemos algumas vezes notar também uma perversão da sensibilidade, consistindo em o doente sentir frio um corpo quente ou inversamente, assim como tam-

bem podemos notar uma dissociação da sensibilidade térmica, conservando o doente a sensação do frio ao passo que a sensação do calor está abolida.

A termo-anestesia pode não ter uma disposição simétrica, e assim nós a podemos encontrar numa metade do corpo, num membro, ou ainda em dois membros, sendo mais nítida num do que no outro, etc.

Os membros superiores são os mais frequentemente atingidos.

Relativo ainda á topografia destas perturbações, devemos também dizer que embora outrora se admitisse que as perturbações de sensibilidade ocupavam nos membros segmentos perpendiculares ao grande eixo, está hoje averiguado que essas zonas de perturbações se encontram, pelo contrário, dispostas longitudinalmente e paralelas ao grande eixo dos membros; quer dizer, apresentam uma disposição radicular.

LAEHR estudando, em 1896, a topografia radicular das perturbações de sensibilidade, chegou á conclusão de que a disposição das

anestésias se confunde com a que resulta da destruição das raízes posteriores, ou de lesões transversais da medula.

Esta doutrina foi aceite por LEYDEN, GOLDSCHIEDER, SCHLESINGER e vários outros autores.

Relativamente á analgesia, nós temos também a considerar duas ordens de fenómenos :

1.º Fenómenos irritativos.

2.º Fenómenos paralíticos.

Os primeiros consistem em dores análogas ás dores fulgurantes do tabes ; constituem geralmente um sintoma do início da doença. Nota-se de extraordinário que estas dores podem persistir numa dada região em que já estejam abolidas as sensibilidades térmica e dolorosa (objectivas).

A êstes fenómenos irritativos succedem-se os segundos ou phenomenos paralíticos ; assim, ás dores e a uma hiperestesia que muitas vezes se nota também a prin-

cípio, nós vemos seguir-se uma diminuição e por último uma abolição completa para a sensação da dor.

É preciso frisar que essa analgesia não se nota sómente á superficie, isto é, na pele, mas sim tambem nas regiões profundas.

Em virtude d'estas perturbações, encontram-se muitas vezes fumadores com os dedos profundamente queimados pelo cigarro, assim como indivíduos com outras espécies de queimaduras, que elles fazem sem sentir.

Podemos tambem encontrar na siringomielia uma demora na transmissão das impressões, tanto dolorosas como térmicas.

No hospital de SALPÊTRIÈRE foram observados dois casos de siringomielia, num dos quais essa demora na transmissão de sensações variava, para as diferentes regiões, entre cincoenta segundos, e meia hora, e no outro as sensações só eram acusadas duas ou tres horas depois de provocadas.

Relativo á topografia d'estas pertur-

bações, podemos dizer o mesmo que dissemos para a termo-anestesia, devendo acrescentar que as duas espécies de perturbações não são rigorosamente sobrepostas, podendo em alguns casos umas ser mais extensas que as outras, assim como também podemos notar a existência de termo-anestesia sem que haja analgesia ou inversamente, sendo porém o primeiro dêstes dois casos o mais freqüente.

**Emquanto à sensibilidade táctil**, é preciso frisar que o que mais freqüentemente se nota nos casos de siringomielia, é a integridade desta sensibilidade, coincidindo com perturbações da sensibilidade térmica e da sensibilidade dolorosa.

É a êste conjunto de sintomas que os neurologistas chamam *dissociação siringomiélica*.

È realmente êste síndrome aquele que se observa na maioria dos casos, mas nem sempre assim sucede. A sensibilidade táctil pode também estar perturbada, podendo

essas alterações ir desde a hiperestesia ligeira, que é um sinal precoce, até á anestesia absoluta que é um sinal tardio. Essas anestésias, quando existam, coincidem com as zonas analgésicas ou termo-anestésicas; elas são por consequência mais freqüentes nos membros superiores.

A sensibilidade á pressão, que algumas vezes se nota diminuída ao nível das zonas analgésicas, pode também notar-se diminuída em regiões ainda sensíveis á dor e á temperatura.

Nesta sensibilidade á pressão, ainda podemos considerar, como SCHLESINGER, as sensações devidas á pressão exercida só na pele, como por exemplo a que se exerce entre os dentes duma pinça, e as sensações devidas á pressão das partes profundas, exercida através da pele. Devemos dizer que aquele autor menciona esta distinção, porque algumas vezes se nota em casos de siringomielia, uma espécie de dissociação destes dois modos de sensibilidade, consistindo numa diminuição da sensação de pres-

são na pele com conservação da sensibilidade táctil e da sensibilidade á pressão das partes profundas.

Em alguns casos de siringomielia tem-se tambem notado a abolição do sentido estereognóstico, se bem que, segundo DEGERINE e THOMAS, isso seja devido a êsses doentes serem privados dos movimentos delicados dos dedos em virtude das atrofia, não podendo assim palpar bem os objectos.

Por fim podemos ainda encontrar na siringomielia, perturbações da sensibilidade óssea, notando-se porém que essas perturbações não correspondem ás zonas de perturbações das sensibilidades térmica e dolorosa.

As mucosas podem tambem ser a séde de perturbações de sensibilidade.

**Perturbações de reflectividade** — No que diz respeito a esta ordem de perturbações, temos a considerar os *reflexos cutâneos* e os *reflexos tendinosos*.

Os primeiros, como por exemplo, o

reflexo cremasteriano, o reflexo cutâneo abdominal e o reflexo plantar, é provável que sejam exagerados a princípio, mas depois, ao mesmo tempo que se vão acentuando as perturbações de sensibilidade, os reflexos cutâneos desaparecem. Quanto aos reflexos tendinosos, eles são geralmente exagerados, e mais nos membros inferiores do que nos superiores. Nos membros superiores, os reflexos são mesmo abolidos, quando todos os músculos do ante-braço e braço são invadidos pela atrofia. Pelo contrário, quando a atrofia existe, mas não se tem especialmente localizado nos grupos musculares que determinam os reflexos, ou quando ela os tem atacado só parcialmente, esses reflexos são então muito exagerados.

Podemos ás vezes encontrar os reflexos tendinosos dum lado mais exagerados do que os do outro, ou mesmo exagerados dum lado e abolidos do outro, mas isso nada poderá surpreender-nos desde que nós nos lembremos de que o exagero dos reflexos é devido á compressão dos fasci-

culos piramidais ou á sua degeneração secundária, e de que a lesão siringomiélica pode não ser sempre simétrica, actuando assim mais ou menos sobre um ou sobre o outro lado.

O sinal de BABINSKI, que afinal tambem depende da degenerescência da via piramidal, tambem é freqüente na siringomiélica.

A contração idio-muscular é geralmente exagerada, mas lenta e preguiçosa. Segundo o estado lesional dos músculos, as reacções electricas podem ser enfraquecidas ou mesmo abolidas. E, quando a atrofia está em via de evolução, podemos encontrar a reacção de degenerescência.

**Pertubações tróficas** — Vamos considerar em primeiro lugar as pertubações *cutâneas*, as pertubações *sub-cutâneas* e as pertubações *articulares e ósseas*.

Dentre as pertubações cutâneas, as mais freqüentes são os eritemas e as erupções vesiculosas. Qualquer das lesões, que geralmente são limitadas, pode aparecer consecutiva-

mente a uma irritação superficial, ou sobrevir mesmo sem causa determinada.

Nota-se geralmente nestes doentes um verdadeiro dermografismo; o atrito, ou a simples passagem do dedo sobre a pele determina a aparição de uma risca vermelha e saliente.

Como perturbações cutâneas que podem aparecer na siringomielia, podemos ainda mencionar hipertrofias locais, calos ao nível da face palmar das articulações metacarpo-falangeanas e da face plantar das articulações metatarso-falangeanas, atrofias, cicatrises pigmentadas, vitiligo, pigmentações, hemorragias cutâneas, equimóses espontâneas, mal perfurante plantar, etc.

As unhas podem tornar-se espessas e duras ou ao contrário finas e frágeis.

Relativo ás perturbações que se notam ao nível do tecido celular subcutâneo, devemos mencionar que êle é freqüentemente a séde de uma inflamação com uma grande tendência á supuração. Estas alterações sentem-se principalmente ao nível das mãos, pés e

respectivos dedos. São, além disso, lesões que evoluem sem dor e assim, os panarícios da siringomielia, pois assim chamamos a essa lesão quando ela se dá ao nível dos dedos, são idênticos ao panarício analgésico de MARVAN.

Podemos ainda notar também na siringomielia, outros acidentes crônicos tais como o eczema, e principalmente bôlhas de pêfingo, distribuídas quer irregularmente sobre as extremidades dos membros, quer sobre o trajecto dos nervos.

Como perturbações tróficas dos ossos e das articulações, observadas em casos de siringomielia, elas são análogas às que se notam no tabes, com a diferença de que aqui são as articulações dos membros superiores as mais freqüentemente atacadas.

A artropatia pode ser um sintoma de início ou bem não aparecer senão em plena evolução da doença. As deformações apresentadas pela articulação variam conforme a atrofia ou hipertrofia das cabeças articulares, o relaxamento maior ou menor dos

ligamentos e segundo a presença ou ausência de derrame intra-articular, o qual é algumas vezes o primeiro sinal.

Além disto a artropatia da sirigomielia tem também como a do tabes uma evolução indolor e sem reacção inflamatória.

Relativo ás perturbações tróficas dos ossos, elas podem ser atróficas ou hipertróficas. No primeiro caso, e quando as alterações são um pouco avançadas, o membro pode fracturar-se com uma facilidade extrema, em virtude de um aumento da cavidade medular por desapareição de tecido esponjoso e uma grande porosidade da lâmina compacta.

Tem-se notado que não existem relações fixas entre a localização destas perturbações ósseas e articulares, e a das atrofias musculares ou das perturbações sensitivas; todavia elas são também mais freqüentes nos membros superiores e ainda relativamente ao sexo, mais freqüentes nos homens do que nas mulheres.

Um outro sintoma, revelador também das perturbações tróficas, êste muito fre-

quente na siringomielia, é uma deformação de coluna vertebral. Essa deformação que geralmente se nota na parte superior da região dorsal, pode consistir numa escoliose ou uma cifose pura, o que é raro, ou então, e o que é mais freqüente, na existência de uma cifo-escoliose. A lordose é excepcional.

Estas deformações da coluna vertebral, que antigamente eram atribuídas por alguns autores a uma anomalia de desenvolvimento, parecem resultar do concurso simultâneo da atrofia muscular e da contractura dos músculos vertebrais, assim como de perturbações tróficas ósseas e articulares.

Em alguns siringomiélicos nota-se também uma deformação torácica especial a que PIERRE MARIE e ASTIÉ chamaram torax em *quilha*. Essa deformação consiste no achatamento da parte média e anterior do torax, estendendo-se em largura de um acrómion ao outro, e em altura desde a fúrcula esternal até ás articulações da 4.<sup>a</sup> ou 5.<sup>a</sup> cartilagens costais.

Ela é devida também a perturbações tróficas.

**Perturbações vaso-motoras e secretórias —**

Como perturbações vasomotoras nós podemos notar uma hiperemia ou ao contrário uma anemia.

A hiperemia ainda pode ser uma hiperemia activa, caracterizada por um rubor da pele com elevação térmica, aparecendo bruscamente em regiões localizadas, em consequência de qualquer irritação ou mesmo sem causa apreciável, ou uma hiperemia passiva localizada no sacro, trocânteres e espáduas.

Esta hiperemia passiva é um acidente tardio, favorecido pelo decúbito, enquanto que a hiperemia activa pode notar-se em todos os períodos da doença.

Em alguns siringomiélicos nota-se nos membros superiores a existência de um edema duro, mais nítido ao nível da mão e diminuindo da extremidade para a raiz do membro.

A mão toma neste caso um aspecto especial, a que se chama mão suculenta; a pele espessa-se, torna-se lisa, cianosada e sêca; as suas pregas tendem a desaparecer e os dedos tornam-se fusiformes.

Esta espécie de edema que apresenta de característico o não conservar a impressão do dedo, é, segundo a maior parte dos autores, atribuido as perturbações vaso-motoras.

Os membros inferiores, se bem que isso seja mais raro, podem também ser a sede da mesma siptomatologia, dando-se neste caso aos pés o mesmo nome de pés suculentos.

Ao lado das perturbações vaso-motoras devemos mencionar também as perturbações da secreção sudoral, consistindo num aumento ou diminuição dessa secreção. Geralmente é hoje admitido que a secreção sudoral é aumentada nas zonas anestésicas. Na doente que mais adiante apresentamos, essa hiperidrose é generalizada a todo o corpo. Em outros doentes essa secreção pode ser

diminuída ou até mesmo suprimida, tomando assim a pele das mãos e dos antebraços um aspecto sêco e fendilhado.

— Além das perturbações já mencionadas, nós podemos também encontrar na siringomielia, perturbações esfínterianas que pertencem geralmente ao grupo dos sintomas tardios da doença. Elas são pouco freqüentes, atendendo á raridade com que a lesão siringomiélica atinge as regiões inferiores da medula. Todavia isso pode dar-se e assim nós podemos notar perturbações vesicais, perturbações intestinais e até mesmo perturbações genitais.

Como sintomas reveladores da primeira espécie de perturbações, vesicais, podemos encontrar uma retenção ou uma incontidência de urinas, segundo se dá uma contractura ou uma paralisia da esfínter vesical.

Do lado das perturbações intestinais, nós podemos notar constipação, ou ao contrário uma incontidência das matérias fecais, no caso de se dar também uma paralisia do esfínter, enquanto que a constipação é

devida a uma paralisia do intestino e dos músculos da parede abdominal.

Finalmente, como perturbações genitais, nós podemos notar, na mulher uma supressão da menstruação e no homem uma diminuição do apetite sexual ou mesmo a impotência.

**Perturbações da visão** — Na siringomielia podemos ainda encontrar também várias perturbações no que diz respeito á visão, tais como :

Nistagmus, paralisias dos músculos oculares, desigualdade pupilar, e ainda um retratamento do campo visual, segundo SCHLESINGER, DEJERINE e outros, se bem que CHARCOT não concorde com isso, dizendo que o retratamento do campo visual só aparece em casos de associação com uma histeria.

As reacções pupilares são geralmente conservadas, se bem que as pupilas se encontrem várias vezes em miósis ; mas DOGERINE cita um caso de siringomielia pura, cujo diagnóstico fôra confirmado pela autópsia.

em que existia o sinal de ARGYLL ROBERTSON, unilateral.

Tem-se também notado em vários casos de siringomielia, um retraimento da fenda palpebral.

**Sintomas bulbares** — Além da sintomatologia descrita, a lesão siringomiélica pode muitas vezes estender-se ao bolbo e assim atacar os núcleos ou fibras dos nervos cranianos inferiores, dando então lugar a mais a seguinte ordem de sintomas :

Atrofia ou antes hemi-atrofia lingual, ou ainda paralisia lingual ; paralisia do véu do paladar ; perturbações motoras da laringe, reveladas por paralisias ou movimentos anormais das cordas vocais, podendo ainda existir também na laringe, perturbações de sensibilidade ; aguesia, isto é, diminuição do sentido do gosto em toda ou parte da lingua ; náuseas e vômitos ; paralisia dos músculos da face, paralisia que pode ser dos dois lados da face ou sómente dum lado, podendo acompanhar-se de atrofias e contrações fibri-

lares; zumbidos de ouvidos; vertigens, e ainda oscilações do tronco devidas a perturbações vestibulares.

A diminuição da fenda palpebral e o estado da pupila em miósis, a que já nos referimos, também são considerados sintomas bulbares.

Segundo os respectivos nervos que são atingidos, assim aparecem uns ou outros sintomas.

\*  
\*  
\*

CHARCOT pensou em agrupar os sintomas da siringomielia, na seguinte classificação:

SINTOMAS INTRÍNECOS	}	S.	>	S. poliomiélicos anteriores	— atrofias musculares.
		S.	>	posteriores	{ termo-anestesia. analgesia.
		S.	>	medianos	{ perturbações tró- ficas. perturbações vaso- -motoras.

SINTOMAS INTRÍNSECOS	S. poliomiélicos medianos	}	perturbações secre- tórias.
			perturbações esfin- cterianas.
S. EXTRÍNSECOS	S. leucomiélicos laterais — contracturas.	}	perturbações geni- tais.
			perturbações da vi- são.
	S. > posteriores	}	perturbações da sensibilidade táctil.
			Sintomas tabéticos.

Porém, na sua última edição, êle con-  
corda em que esta classificação não pode a  
rigor estabelecer-se, em virtude da irregu-  
laridade com que se localisa a lesão sirin-  
gomiélica.

**Formas clínicas** — O síndrome da sirin-  
gomielia pode apresentar-se-nos com pre-  
domínio de qualquer das espécies de sin-

tomas atrás mencionados e assim, segundo predominam as lesões de espasmodicidade, as atroflas, as perturbações de sensibilidade, ou as perturbações tróficas, assim nós temos respectivamente as seguintes formas:

F. *espasmódica.*

F. *amiotrófica.*

F. *sensitiva.*

F. *trófica.*

hospital de Looze de Looze, um doente  
 que ultimamente se preocupava com as  
 atrofias das pernas e a hipotonia  
 atrofias essas de data recente, enquanto que  
 a criança sentia perturbações de sensibilidade  
 há muito tempo, acrescentando que essas  
 perturbações lhe tinham sido notadas no  
 Brasil, há cerca de cinco anos, por um

## Evolução

Alguns autores queiram, na maioria  
 mais ou menos lenta, como evolução a  
 siringomielia, diagnosticar qual a natureza

A siringomielia é uma doença que tem  
 geralmente uma evolução lenta. Os seus  
 sintomas iniciais, que podem ser as pertur-  
 bações de sensibilidade, atrofias musculares,  
 ou mesmo perturbações tróficas tais como  
 uma cifo-escoliose, podem mesmo passar  
 despercebidas para o doente que em geral  
 só se dirige ao médico quando a sua doença  
 está já no seu período de estado, isto é,  
 quando sente impotência funcional, em vir-  
 tude do progresso das atrofias, etc.

Apareceu, por exemplo, há dias no

hospital do Conde de Ferreira, um doente que ultimamente se preocupara com as atrofia das eminências tenar e hipotenar, atrofia essas, de data recente, enquanto que acusava sentir perturbações de sensibilidade ha muito tempo, acrescentando que essas perturbações lhe tinham sido notadas no Brazil, ha cêrca de cinco anos, por um médico.

Alguns autores querem, na maneira mais ou menos lenta como evoluciona a siringomielia, diagnosticar qual a natureza do processo histológico da lesão, attribuindo a siringomielia com uma evolução mais rápida a um tumor ou glioma, enquanto que a evolução lenta e prolongada seria mais própria de uma gliose central.

Na evolução desta doença, diz DEGERINE que nós podemos encontrar não só paragens na sua evolução mas mesmo retrocesso de alguns sintomas. Casos dêstes foram já mencionados por vários autores, tais como SCHULTZE, SIMON, STRUMPELL, GOLDSCHMIDT e BRUNZLOW; e a doente que adiante apre-

sentamos, é também um exemplar que vem em apoio desta teoria.

Segundo SCHLESINGER, isso pode explicar-se por uma compressão da medula, exercida por exemplo por um tumor, compressão essa que por qualquer motivo deixou de exercer se.

— A propósito da evolução da siringomielia, devemos também citar um caso registado na Revista Neurológica de 1912. Trata-se de um caso de siringomielia, cujo diagnóstico foi confirmado pela autópsia, que evolucionou sem que o doente acusasse perturbações de sensibilidade. Essas perturbações só se manifestaram no fim da doença; quer dizer, a evolução terminou por um fêtu seguido de coma, com abolição completa da sensibilidade, bem como da motilidade.

## Diagnóstico

---

Quando a doença se nos apresenta com todo o quadro clínico próprio dairingomielia, isto é :

Perturbações de sensibilidade com a dissociação siringomiélica, atrofias musculares com a forma clássica do tipo ARAN-DUCHENNE, exagêro dos reflexos, perturbações tróficas, tais como a cifo-escoliose, etc, o diagnóstico torna-se relativamente fácil; mas como nem sempre assim sucede e nós temos por isso que fazer a maior parte das vezes o diagnóstico diferencial, vamos passar em

revista, quais as doenças com que pode ser confundida a siringomielia, mencionando a propósito de cada uma delas, os respectivos sintomas, em virtude das quais as podemos distinguir.

Essas doenças, com as quais podemos confundir a siringomielia são :

1.º — No caso de predominarem as atrofia musculares. — *A doença de ARAN DU-CHENNE*, a *polinevrite*, ou ainda a *miopatia atrófica progressiva* ou *uma paraplegia* de qualquer natureza, mas estas duas últimas só em casos especiais, que são respectivamente, o caso de as atrofia da siringomielia serem do tipo escápulo-umeral ou o de os primeiros sintomas aparecerem nos membros inferiores, casos êstes, que são extremamente raros.

2.º — No caso de predominarem as perturbações tróficas — *A lepra* e o *panarício analgésico* ou *doença de MORVAN*.

3.º — No caso de a atrofia muscular se complicar de contracturas ou ainda, no caso de predominarem as contracturas — *A escle-*

*rose lateral amiotrófica e a esclerose em placas.*

Como fazer pois o diagnóstico diferencial entre a síringomielia e cada uma destas doenças?

1.º — Na doença d'ARAN DUCHENNE ou poliomielite crónica, além das perturbações de sensibilidade, que geralmente são nulas, não ha exagêro de reflexos; antes pelo contrário, os reflexos patelares e aquileanos são enfraquecidos ou abolidos.

2.º — Nas polinevrites os reflexos são abolidos ou pelo menos não são exagerados, nem existem reflexos anormais; e as perturbações de sensibilidade, assim como as atroflas musculares, não teem a mesma topografia que apresentam na síringomielia, isto é, uma topografia radicular. Isto além de outros sintomas, tais como, a freqüência das perturbações de sensibilidade táctil nas nevrites, ao contrário do que se dá na síringomielia.

3.º — Na miopatia atrófica progressiva, além de como já vimos, a confusão se dar só

em casos excepcionais, não ha perturbações de sensibilidade, e portanto raramente a poderemos confundir com a siringomielia; mas, para o caso em que essas perturbações sejam tambem nulas na siringomielia, dizem DEJERINE e THOMAS, que quando na siringomielia a atrofia toma o tipo escápulo-umeral, os sintomas bulbares são geralmente mais precoces, e portanto a associação dêsses sintomas á atrofia, permitirá afastar o diagnóstico de miopatia atrófica progressiva.

4.º — Uma paraplegia pelo mal de POTT, por tumores da medula ou das meninges, pode realmente ser confundida com a siringomielia em alguns casos especiais, a que acima nos referimos; isto é, quando se trate de uma siringomielia de tipo dorso-lombar. Nós podemos, inclusivé, encontrar a dissociação da sensibilidade, sem que se trate de uma siringomielia, pois que ela tem sido descrita por vários autores em casos de compressão da medula ou de meningo-mielite sífilítica. Todavia, temos nêsse caso, ainda recurso na topografia das perturbações de sensibilidade

e da atrofia muscular, que n'essas paraplegias não apresentam o tipo radicular como nairingomielia. Além disso, recorreremos ainda á maneira como começou a doença, não falando já na gibosidade do mal de POTT, quando a paraplegia seja devida a êle, etc.

5.º — A lepra, principalmente na sua forma anestésica, pode realmente prestar-se á confusão com a siringomielia, pois numa como na outra, podemos encontrar atrofias musculares, perturbações de sensibilidade e perturbações tróficas.

Mas, apesar disso, nós temos ainda vários sintomas de que podemos lançar mão, para fazermos o diagnóstico diferencial; assim, pelo que diz respeito ás perturbações da sensibilidade, além de apresentarem na lepra uma topografia segmentar, ao contrário de que se observa na siringomielia, a sensibilidade táctil é também geralmente tocada ao mesmo tempo que as outras e por isso, raramente encontramos a dissociação siringomiélica. Relativo ás perturbações tróficas, as da siringomielia nunca atingem o

grau das mutilações leprosas, principalmente nos membros inferiores.

Além disto, temos ainda a investigação dos reflexos, que nos casos de lepra, quando não estejam diminuídos ou abolidos, nunca são pelo menos exagerados. Para o caso da lepra, temos ainda a presença de nevromas sobre o trajecto dos nervos, como temos a frequência de escoliose ou cifo-escoliose no caso deiringomielia.

Além de tudo isto e da investigação dos bacilos d'HUNSEN, nos casos de lepra, segundo SICARD e GUILLAIN, temos ainda mais um recurso no exame do sangue. Segundo estes autores, o sangue dos leprosos contém células eosinófilas, enquanto que estes elementos não existem no sangue dosiringomiélicos.

Devo dizer que já houve quem sustentasse a identificação da lepra e dairingomielia, baseando-se sobre os dados clínicos, mas hoje está averiguado que são duas doenças diferentes

6.º — A doença de MORVAN pode também prestar-se á confusão com airingo-

mielia, em casos especiais, onde os panacéuticos analgésicos e em suma, as perturbações tróficas constituem os sintomas predominantes. Ainda, neste caso, temos recurso num exame minucioso das perturbações de sensibilidade, pois que na doença de MORVAN, além de essas perturbações apresentarem uma distribuição periférica, como nas polinevrites e ao contrário do que se dá na siringomielia, a sensibilidade táctil é também tocada ao mesmo tempo que as outras, não se encontrando por isso, a dissociação siringomiélica.

7.º Uma outra doença que como já disse, pode confundir-se também com a siringomielia, é a esclerose lateral amiotrófica; mas n'esta doença, além de ela ter uma evolução mais rápida, estendendo-se as atrofias aos membros superiores e inferiores, não encontramos a dissociação siringomiélica, e os reflexos são muito exagerados em relação ao exagêro que encontramos na siringomielia. Esteve, por exemplo, ha anos, internado no hospital da Misericórdia um doente,

portador de uma esclerose lateral amiotrófica, caso êste que é descrito nas lições clínicas do ilustre PROFESSOR DR. THIAGO D'ALMEIDA, e no qual, os reflexos eram exageradíssimos, havendo uma tal excitação que bastava o contacto do ar para determinar um trémulo fibrilar generalizado; e percutindo um músculo, os simétricos entravam também em trémulo. Por fim, podemos ainda em alguns casos especiais de siringomielia, em que predominem as contracturas, pensar num caso de esclerose em placas; mas aqui, além d'outros sintomas, tais como o trémulo intencional, etc., ainda temos a investigação cuidadosa das perturbações de sensibilidade, que embora possam aparecer também na esclerose em placas, apresentam uma topografia diferente e não encontramos a dissociação siringomiélica.

**Associações mórbidas** — É freqüente o encontrarmos casos de associação da siringomielia com outras doenças, principalmente com a *histeria*, ou o *tabes*.

## Anatomia patológica

---

Do termo, siringomielia, depreende-se, como já disse a propósito da história da doença, a existência de uma ou várias cavidades na medula, podendo, no segundo caso, essas cavidades comunicarem entre si ou serem independentes. A sede mais freqüente dessas lesões é a região cérvico-dorsal da medula, quer dizer, a parte inferior da região cervical e a parte superior da região dorsal; todavia a lesão siringomiélica ou cavidade, pode estender-se superiormente até ao bulbo, nunca penetrando porém no encé-

falo, e inferiormente até á região lombar, ou sagrada, tendo-se já citado casos em que ela se estende até á extremidade inferior do cone terminal, o que porém é extremamente raro.

A medula siringomiélica colocada sôbre uma mesa de autópsias, apresenta-nos, devido ao aumento do sulco mediano posterior, uma forma que podemos comparar á dos dois canos de uma espingarda. A superfície exterior conserva geralmente a sua côr normal esbranquiçada, podendo porém, apresentar manchas acizentadas ao nível dos cordões posteriores ou dos cordões laterais, índices de degenerescência secundária.

A cavidade, ou lesão siringomiélica, situada geralmente na substância cinzenta e para trás do canal epêndimario, apresenta-se-nos aos cortes transversaes da medula, com formas variadas, podendo ser arredondada ou em forma de fenda, e além disso, ser como já vimos, simples ou multipla, e ainda, simétrica ou assimétrica; e sendo geralmente central, pode tambem ser lateral e

nêste caso, ainda uni ou bilateral. Relativo ás suas dimensões, elas são igualmente variáveis, apresentando em algumas medulas, 1 ou 2 milímetros de diâmetro transverso, o qual noutras atinge 6 a 8 milímetros e mais.

Nos anais da Faculdade, encontra-se descrito um caso de siringomielia, cuja cavidade siringomiélica apresentava 1<sup>cm</sup> de diâmetro.

Pelo que acabo de dizer, se comprehende a razão da diversidade da symptomatologia.

Assim, sabendo nós por exemplo, que as atrofias musculares estão em relação com as lesões dos cornos anteriores da medula; que as lesões de espasmodicidade estão em relação com as lesões dos cordões anterolaterais; e que as lesões dos cordões posteriores dão logar a perturbações da sensibilidade, devendo ainda n'este caso, distinguir-se a correspondencia das perturbações da sensibilidade térmica e dolorosa com as lesões dos cornos posteriores, e as da sensibilidade táctil, com os cordões posteriores propriamente

ditos, facilmente se compreende que segundo o predomínio da lesão nos pontos a ou b, assim predominem os respectivos sintomas.

\*  
\*   \*

GRASSET considera a siringomielia como sendo um síndrome, que pode aparecer sem que na realidade existam cavidades medulares; mas o que é verdade, é que em todas as autópsias feitas aos siringomiélicos, se tem notado sempre a existência dessa cavidade ou cavidades.

**Patogenia** — Este assunto é ainda muito discutido, existindo assim, entre as opiniões dos diversos autores, grandes divergências.

Para ERB, havia sete causas de siringomielia:

1.<sup>a</sup> A necrobiose e o amolecimento de tumores, com reabsorção dos elementos degenerados;

2.<sup>a</sup> O amolecimento e a desapareição de focos apopléticos ;

3.<sup>a</sup> O amolecimento central, nos casos de degenerência cinzenta com mielite crónica ;

4.<sup>a</sup> As soluções de continuidade experimentais ;

5.<sup>a</sup> A dilatação secundaria, consecutiva á mielite peri-epêndimária de HALLOPEAU ;

6.<sup>a</sup> A meningite crónica ;

7.<sup>a</sup> A obliteração do canal central, resultando a cavidade dum modificação de pressão.

LEYDEN admitia tambem sete causas, algumas das quais eram ainda diferentes das admitidas por ERB.

Hoje, segundo as ideas modernas, são quatro as teorias que explicam a patogenia da cavidade siringomiélica.

1.<sup>a</sup> A siringomielia é devida a uma anomalia de desenvolvimento.

2.<sup>a</sup> A siringomielia é a consequência dum modificação de pressão no canal epên-

dimário, sendo isso devido a uma condição mecânica, que pode ser realizada por um traumatismo, uma compressão da medula, etc.

3.<sup>a</sup> A siringomielia é devida á fusão dum tumor intra-medular.

4.<sup>a</sup> A siringomielia é o reliquat duma inflamação aguda ou crónica, dum amolecimento, duma apoplexia ou duma hemorragia da medula.

## Prognóstico

---

A siringomielia é, como infelizmente muitas outras afecções nervosas, uma doença de mau prognóstico.

Todavia, embora não possam citar-se verdadeiros casos de cura, é uma doença que é susceptível de paragens na sua evolução e até mesmo de remissões, podendo assim o doente viver muito tempo, até muitas vezes, vir a ser vitimado por qualquer outra doença infecciosa, o que a maior parte das vezes se dá, pois que esses doentes resistem mal aos agen-

tes microbianos e ás suas toxinas, em virtude de estarem privados em parte do seu trofismo nervoso.

A existência de perturbações bulbares, assim como esfincterianas, torna o prognóstico mais sério ainda.

## Tratamento

---

O tratamento da siringomielia é, como facilmente se pode prever depois do que acabamos de dizer sobre a doença, um tratamento simplesmente paliativo.

Além do descanso e boa alimentação, recomendam-se os tónicos (fosfatos, glicero-fosfatos, arsénico, etc.), assim como o iodeto de potássio.

Localmente, podemos fazer revulsões ao longo da região espinal, devendo porém ter certas precauções, por causa das perturbações tróficas cutâneas; assim, emprega-

remos por exemplo, as pontas de fogo superficiais, evitando os vesicatórios que podem dar lugar a ulcerações rebeldes e destruidoras.

Os músculos atrofiados serão tratados por meio da eletrisação, com as correntes galvânicas e farádicas.

As perturbações tróficas, panarícios, ulcerações, etc., demandam cuidados especiais, em virtude das complicações septicêmicas a que expõem os doentes.

Devemos, tanto quanto possível, abster-nos de intervenções cirúrgicas nos sirringomiélicos, em virtude da fraca resistência do seu organismo, o que nos deve pôr também de sôbre-aviso em casos de doenças intercorrentes.

A hidroterapia tem sido aconselhada por alguns autores; e outros, entre êles, RAYMOND

BEAUFOUR, aconselham o tratamento por meio da radioterapia, processo pelo qual citam casos de relativas melhoras, pelo menos no que diz respeito ás perturbações de sensibilidade.

2.<sup>a</sup> PARTE



Observações clínicas

M. A. de 72 anos, viuva. Internada no hospital da Misericórdia em Fevereiro de 1918, acusava então a seguinte sintomatologia:

**Perturbações de motilidade:**

Paresia dos membros superiores e inferiores.

Movimentos activos e passivos comprometidos, principalmente os que dizem respeito ás articulações das extremidades.

Atrofias dos tipos escápulo-umeral e ARAN-DUCHENNE.

Mãos em garra e o ante-braço fletido sobre o braço.

Impossibilidade da marcha sem apoio e quando apoiada, marcha com as pernas flectidas.

Incoordenação e trémulo.

Nistagmus horizontal.

**Perturbações de reflectividade :**

Rotuliano	+
Aquiliano	+
Olecraniano	+
Radial	+
Masseterino	+
R. abdominal	0

**Existência dos sinais :**

Babinski

Gordon e

Oppenheim.

Trepidação epileptoide + á direita, com a lei de generalisação.

Dança da rótula + á esquerda.

Trémulo fibrilar nas coxas com ligeiras excitações, mesmo com o ar.

Ausência do reflexo conjuntival.

Pupila em miosis, reagindo mal á luz e á acomodação.

#### **Perturbações de sensibilidade :**

São estas perturbações as que neste caso despertam mais curiosidade, pois que apresentando a doente em Fevereiro uma hipostesia na face e metade superior do pescoço, e anestesia no resto do corpo, concomitantemente com termo-anestesia e analgesia, em Maio do mesmo ano, as perturbações da sensibilidade táctil tinham desaparecido, persistindo a analgesia e a termo-anestesia, com confusão de sensações. A doente acusava pois nesta altura, a dissociação siringomiélica nítida; e as perturbações das sensibilidades térmica e dolorosa acusavam mais uma topografia radicular, isto é, distribuidas em zonas longitudinais, ao longo dos membros, aumen-

tando para as extremidades. Hoje, como veremos mais adiante pelo resultado de um nôvo exame, ainda mesmo as últimas perturbações sofreram tambem uma profunda remissão.

Além disto a doente acusava ainda mais o ano passado, como perturbações de sensibilidade :

Sensação de frio em todo o corpo, principalmente nos pés e nas mãos.

Acrodisestesias nas extremidades.

Raquialgias.

Cefalalgias de vez em quando.

#### **Perturbações tróficas :**

Manchas de vitiligo na cara.

Pés cheios, com a pele dura e espêssa.

Pele dos dedos das mãos muito fina e lisa (GLOSSY-SKIN).

Cifo-escoliose dorsal.

Dermografismo acentuado.

Suores.

— Teve vários ataques apoplectiformes,

**Perturbações digestivas — Nulas.**

**Perturbações respiratórias — Ligeiras —**  
Respiração rude nos vértices.

**Perturbações esfinterianas — Nulas.**

**Perturbações cárdio-vasculares — Insignificantes :**

P = 30 — pequeno — TM = 14 — Tm = 9

Coração	}	Foco mitral — 2.º ruído vibrante.	
		Foco aórtico.	1.º ruído diminuído.
		Foco pulmonar.	2.º » vibrante.

Do lado do aparelho urinário acusa disúria com polaquiúria.

Conservou-se sempre apirética.

O exame do líquido céfalo-raquidiano revelou apenas de anormal, uma ligeira albuminose.

R. W. — Negativa no sangue.

R. de VON-PIRQUET — Positiva.

**História da doença :**

Cêrca de dois meses antes da data em que lhe foi feito êste exame, caíu prostrada na rua com um ataque apoplectiforme, precedido de arrepios, suores e tremuras. Transportada em íctus para o hospital, acusou ao despertar, cefaleias intensas, prostração e ligeiras paralisias nas pernas e nos braços, o que porê[m] desapareceu a pouco e pouco, em cêrca de tres dias.

Um mês depois de entrar no hospital, teve um segundo ataque idéntico ao 1.º Êstes ataques duravam em média, cinco a dez minutos.

**Antecedentes pessoais:**

Porotidite aos 15 anos.

Icterícia aos 32.

Um abôrto de 4 meses.

Um parto distócico, com morte do feto,

**Antecedentes familiares :**

Não conheceu os pais, não referindo por isso coisa alguma sobre a sua saúde.

Não tem irmãos.

Marido morto ha cinco anos por desastre.

**Tratamento que lhe foi instituido :**

Poção de arseniato de soda.

Glicero-fosfato de cal.

Caodilato de soda (inj.)

Duches.

Aspirina.

**Resultado** — Em Junho do mesmo ano, a doente saiu do hospital, melhorada, andando já sem necessitar apoio, embora com uma marcha arrastada.

## II

(Observação feita á mesma doente, em Abril de 1919)

### **Perturbações de motilidade :**

Paresia dos membros superiores e inferiores, com contraturas.

Atrofia dos tipos escápulo-umeral e ARAN-DUCHENNE, com integridade dos músculos dos membros inferiores.

Mãos com o tipo prègador.

Ante-braço em semi-flexão sôbre o braço.

Marcha arrastada, sentindo as pernas pesadas.

Movimentos activos comprometidos, e os

passivos também muito limitados, oferecendo resistência á sua execução, tanto nos membros superiores como nos inferiores.

Contrações fibrilares nas coxas, com ligeiras excitações.

Nistagmus.

#### Perturbações de reflectividade:

Rotuliano + +

Aquiliano +

Olecraniano +

Radial +

Masseterino +

Abdominal 0

Plantar 0

Babinski 0

Gordon 0

Oppenheim 0

Trepidação epileptoide + á direita.

Dança da rótula.

Fenómeno de STRUMPEL — á direita.

Pupila em miosis, reagindo mal á luz e á acomodação.

**Perturbações da sensibilidade :**

Sensibilidade táctil — Íntegra.

Sensibilidades térmica e dolorosa — Ligeiras perturbações.

Assim : Não se queixando ás picadas superficiais feitas com a agulha d'Ali, nas mãos e ante-braços, passa a queixar-se desde que com a agulha se exerça um pouco de pressão; e relativo á sensibilidade térmica, embora não acuse as diferenças muito pequenas de temperatura, nota a diferença entre a temperatura do tubo com agua á temperatura normal e a do tubo aquecido a 40°. Demora porém a transmitir as sensações.

Sensibilidade óssea — Normal.

Círculos de Weber — Normais.

**Perturbações tróficas :**

Pele flácida.

Manchas de vitiligo na face.

Eritema de forma máculo-papulosa e exsudativo, no resto do corpo + no dorso, nádegas e lado da extensão dos membros.

Cifo-escoliose, de convexidade esquerda.

Dermografismo.

Suores abundantes e generalizados.

**Perturbações esfinterianas — Nulas.**

— O exame dos outros órgãos e aparelhos revelou resultado idêntico ao da 1.ª observação.

— O exame do líquido céfalo-raquidiano revelou uma ligeira albuminose.

R. W. — Negativa no sangue.

Reacção de VON PIRQUET — Feita 2 vezes, com o intervalo de 3 meses, deu uma vez resultado positivo e outra resultado negativo.

— Continua a ter ataques apoplectiformes.

\*

\* \*

O que, como já disse, no caso que acabo de apresentar, se torna mais curioso, são as modificações nas perturbações de sensibilidade. Assim, apresentando a doente, em Fevereiro de 1918 uma perturbação completa das tres espécies de sensibilidade, táctil, térmica e dolorosa, a ponto de não sentir o termo-cautério, acusava tres ou quatro meses depois a dissociação siringomiélica nítida, isto é, integridade da sensibilidade táctil com perturbações das sensibilidades térmica e dolorosa, e apresenta hoje apenas ligeiras perturbações destas duas últimas espécies de sensibilidade.

Como explicar esta transformação?

E' um caso idêntico áqueles a que atrás me refiro, citados por SHULTZ, SIMON, e outros.

E, como SCHLESINGER, eu explicarei tambem esta regressão de sintomas pelo facto de deixar de exercer-se na parte correspondente

da medula, qualquer compressão que dava logar a essa sintomatologia.

— Relativo á localização da lesão siringomiélica, em vista de alguns sintomas que a doente apresenta, e que atrás foram mencionados como fazendo parte do quadro dos sintomas bulbares, a lesão deve atingir não só a porção cervical da medula, mas também parte do bolbo.

— Quanto á causa etiológica da doença, ela não pode a rigor ser precisada; em face dos antecedentes da doente, mas pode muito bem ser a tuberculose.

---

VISTO.

PODE IMPRIMIR-SE.

*Thiago d'Almeida.*

*Maximiano Lemos.*