Dr. Raul Moreira da Silva

Formado pela Faculdade de Medicina de Porto Alegre; ex-interno das clinicas cirurgica, medica e gynecologica e urologica da referida Faculdade; bacharel em sciencias e lettras; membro correspondente da „Sociedade Brazileira de Neurologia, Psychiatria e Medicina Legal" e da „Sociedade Brazileira de Pediatria", do Rio de Janeiro.

These de concurso

á secção de

Clinica Pediatrica medica e hygiene infantil e Clinica Pediatrica cirurgica e orthopedia

apresentada á

Faculdade de Medicina de Porto Alegre

Syndrome cephaloplegica de Fernandes Figueira

(Contribuição ao seu estudo)

S586s

FACULDADE DE MEDICINA DE PORTO ALEGRE BIBLIOTECA

1918

ARCELLOS, BERTASO & C. — Successores de L. P. Barcellos & C.

LIVRARIA DO GLOBO

Matriz: Porto Alegre — Filiaes: Santa Maria e Cruz Alta

Aos eminentes pediatras brazileiros

Profs. Fernandes Figueira e
Olinto de Oliveira

com estima e admiração.

Bib.Fac.Med.UFRGS
T-0888
Syndrome cephaloplegica de Fer

À redacção do brilhante órgão
"Federação"!

Porto Alegre - Setembro 5/8

Autor

Considerações opportúnas

Ao ruído de numerosos doentinhos, em pesquiza de factos interessantes, procurando desvendar o excepcional, jámais deixando ao abandono casos triviaes, nasceu assim o assumpto destas paginas.

Foi colhido no meio de investigações a que procedi na Polyclinica de Crianças, do Rio de Janeiro, sob a direcção do mestre eminente, que é Fernandes Figueira.

Conhecia a *syndrome cephaloplegica*, por descripção, apenas. Della ouvira falar, aos primeiros dias de frequencia, naquelle nobre edificio. Eis que uma manhã, vejo-a representada, de maneira completa, n'uma pequena doente, e cuja narração seguirá estas linhas.

Em sessão da "Sociedade Brazileira de Pediatria", de 13 de Outubro de 1917, o Prof. Figueira accentúa usar, com prazer e saudade, a expressão de *syndrome cephaloplegica*, proposta pelo fallecido Dr. Paulo Costa, quando em 1914 expoz seu primeiro caso á "Sociedade de Neurologia".

Não figura tal denominação de *cephaloplegia* nos tratados que estudam o assumpto. Falam, tão sómente, de *ptóses* da cabeça.

Na "Sociedade Medica dos Hospitaes da Bahia", em reunião de 30 de Setembro de 1917, o Dr. Martagão Gesteira fez vastas considerações a respeito da

materia, propondo os termos de *myoplegia cervical*, de *cervicoplegia* ou "melhor ainda, diz elle, *syndrome de Fernandes Figueira*, prestando-se assim uma justissima homenagem áquelle que primeiro a descreveu e que, pelo seu grande saber em coisas de especialidade, se póde considerar como o expoente maximo da pediatria nacional."

Em que consiste a referida syndrome?

O Prof. Fernandes Figueira, em memoravel artigo, publicado nos "Archivos Brazileiros de Psychiatria, Neurologia e Medicina Legal", n.º III, de 1915, synthetisa-a, dizendo:

"Trata-se de syndrome composta de subita akinesia, observada sempre ao despertar, precedida ou não de catarro das vias digestivas ou aéreas, acompanhada, ás vezes, de diminuição dos reflexos tendinosos e, na maioria dos casos, de hypoexcitabilidade galvanica ou faradica dos musculos; e com a regressão de todos os symptomas dentro de 4 ou 10 dias."

E', portanto, um estado passageiro, transitório de flaccidez da musculatura do pescoço, com ptóse da cabeça.

E' um quadro alarmante, para as mães impressionadas ao menor abalo da saúde dos filhos. Precedida de phenomenos pseudo-grippaes, de hyperesthesia, a doença se exhibe de maneira assáz curiosa: cahe a cabeça da criança, inopinadamente, fica pendida para frente, para traz, para os lados, tal a cabeça de um recem-cadaver, inutil se tornando toda e qualquer tentativa de repôl-a em equilibrio.

Na parte deste trabalho, onde será discutido o diagnostico differencial, veremos que o Prof. Figueira, após minuciosas e prolongadas inquirições, concluiu ser essa quéda da cabeça uma fórma abortiva do Mal de Heine-Medin, predominando no Rio de Janeiro.

Autores que, com minucia, levaram suas pesquizas para as paralysias infantis, denominam *Doença de Heine-Medin* uma enfermidade que, em surtos epidemicos, acaba por atacar adultos e crianças, acompanhada de lesões graves, capazes de attingir os nucleos bulbares e cerebraes. A poliomyelite anterior aguda ou paralysia infantil tomará o nome de Heine-Medin, quando houver compromettimento de taes nucleos e si revestir a fórma epidemica.

Não devemos hesitar em admittir que a hypothese de um phenomeno de poliomyelite é a unica cabivel, conclusão esta resultante do exhaustivo trabalho do autor, e, si a symptomatologia regride dentro de poucos dias que nunca ultrapassam de dez, tal facto indica que as lesões medullares são simplesmente de caracter hyperhemico, congestivo e, por isso tambem, passiveis de rapido desapparecimento. A lesões transitorias correspondem signaes transitorios. *Sublata causa tollitur effectus.*

Os casos até então observados têm tido seu predominio no Rio de Janeiro e, ha pouco tempo, o Dr. Martagão Gesteira citou um doente dessa natureza, observado em Julho do anno p. p., no Ambulatorio de Clinica Pediatrica, da Faculdade de Medicina da Bahia, alludindo á frequencia da *syndrome cephalopleglica* nesse Estado do Brazil.

O meu caso, assumpto deste trabalho, recebeu a confirmação de sua apparencia caracteristica, typica, pois veiu accentuar o que pensa o Prof. Figueira, visto que, ao lado da phenomenologia propria do mal, a observada é portadora de signaes outros, evidenciando a presença da Doença de Heine-Medin.

O proprio autor teve ensejo de alludir ao caracter distinctivo de minha observação e, na "Sociedade Brazileira de Pediatria", assim fallou:

"O Dr. Raul Moreira referiu e commentou um

caso de syndrome cephaloplegica, publicado no "Brazil-Medico", interessante, porquanto, juntamente com a flaccidez dos musculos do pescoço, houve paralysia do deltoide."

Outros autores que dedicaram estudos á Poliomyelite anterior aguda da infancia, numerosos, não descrevem essa fórma especial de paralysia.

Manuseando varios tratados, verifica-se a ausencia desse estado de flaccidez, breve, dos musculos do pescoço e da nuca, ligado ao Mal de Heine-Medin.

Citam alguns, é verdade, paralysias da musculatura do pescoço, de localização excepcional, mas nellas não caracterisam a referida syndrome, isto é, um estado subito de akinesia, intimamente preso á Doença de Heine-Medin, á qual imprime uma fórma atypica.

F. Figueira teve occasião de lêr, em sessão da "Sociedade Brazileira de Pediatria", um trabalho importante de Frauenthal e Jacobyn van Vliet Manning, onde, em 2.000 observações, apenas um caso semelhante apparece, sendo, porém, o pescoço rigido, muito ao contrario da cephaloplegia que faz resaltar um relaxamento muscular notavel, uma franca paralysia flaccida.

Referindo-se ao trabalho do Prof. Morquio, teve, na mesma sessão, opportunidade de dizer: "Si em Morquio ha alguma cousa que se lhe pareça, devo dizer que quem fizer confusão não leu o trabalho do professor de Montevidéo, tresleu-o apenas."

A estatistica do velho e illustre mestre uruguayo é a seguinte:

"*Fórma de parálisis al iniciarse* — Monoplegia brachial, 7 casos; monoplegia crural, 10; hemiplegia, 4; hemiplegia cruzada, 3; diplegia brachial, 1; paraplegia, 11; triplegia, 5; quadriplegia, 5; paralysia generalisada, 10.

Fórma de parálisis al ingressar al servicio — Monoplegia brachial, 8 casos; monoplegia crural, 20; hemiplegia, 4; hemiplegia cruzada, 1; diplegia brachial, 1; paraplegia, 11; triplegia, 3; quadriplegia, 2; paralysia generalisada, 6.

La localizacion puede afectar las diversas extremidades, aisladamente ó simultaneamente, y hay las fórmas generalisadas que afectan, ademas de los músculos de las extremidades, a los músculos del tronco y del cuello."

Seis são as observações do Prof. Fernandes Figueira, sahidas á luz no artigo publicado nos "Archivos de Neurologia" e ao qual já me referi, todos com signaes caracteristicos interessantes e dignos da attenção dos estudiosos das intrincadas questões de neurologia.

Ultimamente, em Outubro do anno transacto, expoz um novo caso dessa natureza á "Sociedade de Pediatria".

Afóra as observações do illustre professor, ha, ao que me consta, apenas a publicação de meu caso e a citação de um pelo Dr. Martagão Gesteira, chegando-se, dest'arte, a concluir que os casos assignalados têm tido sua existencia no Rio e, recentemente, na Bahia.

"Em conclusão, repetirei com o autor: si a *syndrome cephaloplegica* é Heine-Medin, convenhamos que é uma fórma especial, ainda não descripta e muito benigna."

Ligeiras ponderações

Creio não ser ocioso, antes que prosiga, aqui deixar uma descripção succinta dos musculos do pescoço e de seus nervos, dadas as suas estreitas relações com a materia deste trabalho.

Muito bem se expressa Luigi Ferrio, n'uma memoria que traz o nome de *Sulla ptósi del capo:*

"La testa cadrebbe come un peso morto se una serie di muscoli, disposti tutto attorno come le corde che signoreggiano un' antenna sull' albero di una nave, non avessero per cómpito di tener fermo il capo o di fletterlo, di estenderlo e di ruotarlo."

Na região anterior do pescoço acham-se os musculos flexores da cabeça, propriamente dictos, taes o grande e o pequeno rectos anteriores e o esterno-cleido-mastoideo. Menos numerosos, mais tenues que os extensores, pois ha necessidade de menor força para flectir do que para extender a cabeça. Dahi decorre que, dada a paralysia de todos os flexores e não dos extensores, a tendencia da cabeça a cahir para traz seria um disturbio de menor gravidade do que sua quéda sobre o peito, phenomeno resultante da insufficiencia parcial ou completa dos extensores.

Por isso a denominação de *ptóse da cabeça* que os autores assignalam. Na *syndrome cephaloplegica* evidencia-se, pelo quadro de seus symptomas, o estado paralytico completo dos flexores e dos extensores da

cabeça. Mas, emquanto os casos apontados, nas obras de differentes autoridades, affirmam que as paralysias dos musculos do pescoço são permanentes, irremediaveis, a differença se estabelece, nitida, com a *syndrome cephaloplegica*, onde os signaes desapparecem, no maximo até ao limite de 10 dias.

O esterno-cleido-mastoideo é o mais importante dos musculos flexores, por isso que, duplo, quando toma seu ponto fixo sobre o esterno e a clavicula, dóbra a cabeça sobre a columna vertebral, inclina-a de seu lado, obrigando-a a um movimento de rotação.

No tocante ao diagnostico, terei occasião de a elle me referir, resaltando sua importancia no estado de contractura permanente ou passageira, que é o torcicolo.

A esta attitude viciosa, emprestam-lhe acção os *escalenos anterior e posterior*.

Como já o disse, os musculos da nuca são mais numerosos do que os da região anterior e sua acção é complexa, concordante em parte, em parte antagonista, relacionando-os aos movimentos de rotação e de inclinação lateral da cabeça. Tal eventualidade vem trahir o facto de que, emquanto em outros musculos do corpo, a paralysia se torna evidente e, com facilidade, se localiza, nos musculos da nuca, ao contrario, a condição paralytica não poude, até agora, ser reunida, em quadro perfeito e definido.

Inclúo aqui os principaes musculos extensores, fazendo entrar na descripção o *trapezio*.

Afóra as multiplas funcções de mover a espadua e de auxiliar os movimentos da inspiração, o *trapezio* é capaz ainda de inclinar a cabeça e de extendel-a.

Innerva-lhe a parte superior o espinhal accessorio; em sua porção média e inferior, os ramos provenientes do II e IV pares cervicaes dão-lhe a innervação.

O esplenio da cabeça gira essa parte do corpo para os lados, para cima e para traz. Atravessam-lhe os ramos posteriores dos nervos do III e VIII pares cervicaes.

O esplenio do pescoço, essencialmente rotador, possúe a mesma innervação do precedente.

O grande complexo extende a cabeça e, contrahindo-se de um lado, volve a face para o lado opposto. E' innervado pelo ramo posterior do I par cervical e pelo grande nervo occipital.

O pequeno complexo inclina a cabeça lateralmente, concorrendo para extendel-a, si age de ambos os lados. Innerva-o o grande nervo occipital.

O grande recto posterior é extensor da cabeça, sendo innervado pelo ramo posterior do nervo sub-occipital.

O pequeno recto posterior é essencialmente extensor da cabeça. Tanto os dois musculos seguintes, este, como o precedente, são innervados pelo sub-occipital.

O obliquo superior ou pequeno obliquo tem tambem a funcção de contrahir a cabeça. Si de um só lado se contrahe, inclina-a então para esse lado.

O obliquo inferior ou grande obliquo concorre directamente para a flexão da cabeça e para sua extensão.

Exposição clínica do caso

Tendo sido objecto de communicação á "Sociedade Brazileira de Neurologia, Psychiatria e Medicina Legal", em sessão de 7 de Junho de 1917 e á "Sociedade Brazileira de Pediatria", em 20 de Junho do mesmo anno, este caso foi publicado, em resumo, no "Brazil-Medico", de 21 de Julho do anno

transacto. Em trabalho de maior folego, como este, commentarios mais apurados se impõem, maximé no tocante ao diagnostico differencial, pois sempre, em questão tão delicada, nada deverá ficar por discutir.

E assim, tranquillo ficarei de consciencia, pela suave consolação que essas paginas encerram, fructo de um estudo acurado, util talvez a quem se interessar pela materia em questão, procurando quanto em mim couber, a rigorosa exposição do assumpto.

Pela raridade da observação, pelo caracteristico de sua fórma symptomatologica, deve este caso, com certeza, merecer a attenção dos cultores da neurologia, e, sobretudo, das doenças nervosas da infancia.

Quando me foi dado vêr a doentinha, o quadro symptomatico despertou-me, desde logo, a curiosidade.

E' de lamentar, porém, que, tratando-se de uma doente, apenas de consultorio, não ficasse completa a observação, como sóe acontecer com pacientes hospitalares, aos quaes o medico presta assistencia diaria e á qualquer hora, sendo assim possivel a verificação de qualquer mudança no quadro morbido.

A. G. é uma pequena de 1 anno de edade, levada ao consultorio da Polyclinica de Crianças, no dia 23 de Maio de 1917. De paes sadios, nasceu a termo. Matriculada sob o numero 64.593, tem o peso de 7 kilos e 300 grammas e a estatura de 65 centimetros.

Conforme narração de sua mãe, a doença da criança póde ser resumida no seguinte:

No dia 27 do mez de Abril do mesmo anno, foi a menina subitamente acommettida de febre elevada, acompanhada de vomitos e suores abundantes, perdurando tal estado morbido por espaço de tres dias. Decorrido esse tempo, notou que o braço direito de

sua filhinha estava *molle*, que cahia inerte, sem nenhuma acção. Pelos primeiros dias de Maio, sobreveiu sarampo e, emquanto durou tal doença, segundo affirma, ainda mais *amollecido* (sic) se apresentou o braço direito.

No dia 15 de Maio, isto é, 18 dias, após o inicio do mal, ficou a progenitora alarmada com o facto curioso de não poder a criança, de modo algum, erguer a cabeça do travesseiro, sobre o qual dormira durante a noite; levantando-lhe então o corpo, viu, com espanto, o pescoço da menina inteiramente *molle* e a cabeça cahia, como corpo sem equilibrio, propellida para o dorso e para o peito.

Na occasião do primeiro exame, no dia 23 de Maio, notei os reflexos tendinosos exaggerados no membro inferior, tanto o patellar, como o achileano. Os cutaneos abdominaes apresentavam-se integros. Nenhuma perturbação para o lado das esphincteres. Attendendo á edade da paciente, incerto se revelava o Babinski. No membro superior, os reflexos inteiramente abolidos, sendo que o phenomeno se manifestava mais nitido á direita, isto é, do lado paralytico, tornando-se evidente para os reflexos bicipital, tricipital e do punho.

Cahia o braço direito bambo, em completa inercia, em estado franco de paralysia flaccida. Impossiveis se tornavam quaesquer movimentos da pequeninha, mesmo os mais rudimentares, taes como os de adducção, rotação, abducção, emquanto que, da parte do observador, esse membro se deslocava em qualquer sentido. Ausencia de atrophias musculares, o que é justamente explicavel, dado o pouco tempo da doença. Baldadas eram todas as tentativas, com o fim de levar a cabeça á posição normal, pois deixada que fosse ao abandono, immediatamente cahia, brusca, levada para o peito ou dobrada para o dorso.

Mais explicita se tornará essa narrativa, si dermos attenção ás figuras I e II.

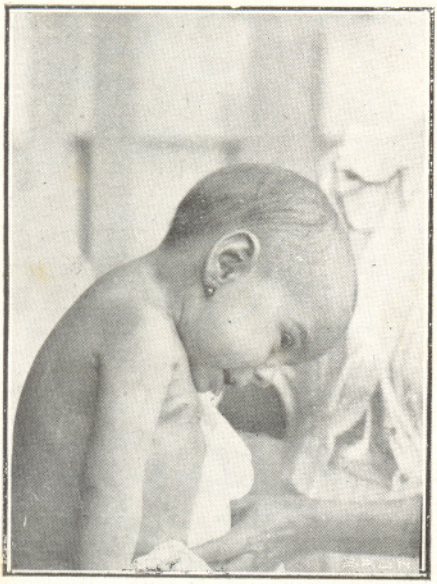

Fig. 1

Pulso, 80 por minuto; temperatura axillar 37° C. Respiração normal. No dia 24 de Maio, em nada se havia alterado o estado de flaccidez dos musculos do pescoço; continuavam os reflexos, como no dia anterior; 96 pulsações por minuto; temperatura axillar 37° C.

Sobreveiu, nesse dia, uma tracheo-bronchite, motivo pelo qual foi prescripta uma poção com benzoato de sodio e xarope de grindelia.

A pequena foi levada ao gabinete de electricidade da Polyclinica de Crianças, a cargo do Dr. Arnaldo Campello, sendo determinada a reacção de inversão polar do musculo deltoide direito.

O exame da urina accusou ausencia de albumina e de glycose, apresentando, ao microscopio, a presença de varios elementos: leucocytos, cellulas epitheliaes, bacterias e crystaes.

Foi logo instituido o tratamento electrico, por meio de correntes galvanicas. Igualmente foi prescripta a seguinte poção:

Urotropina..... 1,0
Julepo simples..... 100,0

Uma colher das de café de 2 em 2 horas.

No dia 25 de Maio, operou-se grande modificação no estado da doentinha: notava-se a erecção perfeita do pescoço e a cabeça podia manter-se já em equilibrio. Com grande facilidade, a criança movia-a em varios sentidos. Examine-se a figura III.

Fig. 2

Do dia 26 do mesmo mez, em diante, a attitude da cabeça permaneceu normal, em perfeito equilibrio, emquanto os reflexos continuavam como d'antes, e o braço direito em paralysia flaccida.

—

E assim, conforme os dados que me foi possivel colher, no interesse da observação, tanto por seu começo caracteristico, como por seu estado actual, posso concluir, como diagnostico da doente em questão, tratar-se de *um caso de Mal de Heine-Medin, com a syndrome cephaloplegica.*

Diagnostico differencial

Procurando analysar o importante problema da filiação da referida syndrome a entidade morbida conhecida, varias hypotheses surgiram ao Prof. Fernandes Figueira.

FACULDADE DE MEDICINA

Embora tivesse pendido, de começo, para as *paralysias psychogenicas*, a occurrencia de certos factos importantes fel-o excluir tal supposição. Veiu-lhe á mente essa idéa, porquanto o primeiro doente, portador da syndrome, e e que lhe fôra levado á consulta, em Janeiro de 1910, contava pouco mais de 2 annos.

Fig. 3

Talvez fosse possivel, nesta edade, a influencia do factor commocional, pois sabemos que a epocha, na qual as manifestações hystericas, em crianças, começam a ter importancia, coincide exactamente com o instante em que o paciente é capaz de reagir ao ambiente em que vive, com signaes de consciencia. Isto occorre, em geral, entre o segundo e o terceiro anno da vida.

Os casos, entretanto, adquirem tanto maior importancia e frequencia, quanto mais se approxima a criança da puberdade. Phenomenos hemiplegicos da citada nevrose, por exemplo, mostram-se em todas as idades, predominando, porém, no adulto, no periodo médio, muito mais do que nos extremos da vida.

A affectividade surge, na criança, de dez a doze mezes, traduzindo, em esboço apenas, as reacções psychicas. E de medullar que era o individuo, torna-

se então cerebral. Vem juntamente a emotividade, no fim do primeiro anno, dando scena ao riso e ás lagrimas.

Aos dois annos, sómente, é que o *eu* se desenvolve, desenhando-se dahi o caracteristico individual.

"Mas, diz o autor, em sua memoria, os pacientes desde então sujeitos á pesquiza clinica entram, em sua generalidade, no periodo denominado da primeira infancia, isto é, naquella epocha em que á suggestão sómente muito excepcionalmente assistiria valor etiologico."

Dos casos publicados pelo Prof. Figueira, apenas um attingira a edade de 3 annos. Mas mesmo assim não seria possivel a suggestão. Demais, ahi está o caso que faz o assumpto deste trabalho, em que a paciente contava apenas um anno de edade.

Das observações do notavel pediatra do Rio, verificam-se tambem edades de 16, de 23 e de 11 mezes. O do Dr. Martagão Gesteira contava a edade de 1 anno e oito mezes.

Convem saber, emfim, que, na pratica, não existe esse phenomeno solitario, da quéda da cabeça, capaz de impressionar, de maneira efficaz, o subconsciente. Ora, não sendo possivel a suggestibilidade nessa epocha da vida, excluida ficará, então, a intervenção psychica. Não podemos, pois, admittir a existencia de *paralysias psychogenicas*.

Raridades nosologicas apresentam ainda paralysias, de preferencia localizadas nos musculos do pescoço, convindo lembrar, antes de tudo, o *torcicolo*.

Ora, em si, tal affecção não poderia ser enquadrada na syndrome que estúdo, si não fosse a existencia do torcicolo nervoso, com signaes evidentes de paralysia.

Sem pertencer a esta ultima variedade, qual o motivo por que o torcicolo *(caput obstipum)* não será

capaz de suscitar duvidas, no attinente á diagnóse differencial?

Seja congenito ou adquirido, é uma deformidade, caracterisada por inclinação lateral, permanente e involuntaria da cabeça e do pescoço, ao passo que a cephaloplegia se revéla de caracter francamente flaccido, tombando a cabeça, como massa inerte.

"Posição viciosa, diz Fernandes Figueira, obliqua, da extremidade cephalica e devida á contracção continua ou intermittente dos musculos."

São lembrados, comtudo, os *torcicolos paralyticos*, de origem central ou peripherica.

Si fôr de caracter rigido, de contractura continua, claro está que a confusão não se ha de estabelecer com a *syndrome cephaloplegica*, já descripta.

Entretanto, o torcicolo paralytico, flaccido, devido a causas centraes e peripherica, poderá estabelecer duvidas.

Ora, *tumores do cerebro* e a *syringomyelia* produzem torcicolos de origem central, que muito longe estão de ser ligados á syndrome que discuto, pois a glyose medullar, com ser uma das entidades morbidas menos frequentes do systema nervoso, é doença que se inicia de onze a trinta annos, tornando-se rarissima abaixo de dez.

Sob este ponto de vista, o seguinte quadro de Schlesinger interessa-nos á consulta:

IDADE	SEXO		TOTAL
	Homens	Mulheres	
1 — 10 annos.....	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 e acima.....	3	1	4
	133	57	190

Respeito aos tumores cerebraes, todas as duvidas se apagam, ante a diversidade de symptomas entre as duas condições morbidas; outrosim, não cabe insistir, aqui, sobre os torcicolos que acompanham algumas hemiplegias, a myopathia atrophica progressiva e outras, pela frisante differença que estabelecem com meu caso.

Tampouco se deverá discutir a possibilidade da *paralysia radicular, obstetrica,* que, por vezes, se assesta no esterno-cleido-mastoideo e no trapezio, pois a symptomatologia e a anamnése de minha doentinha negam, inteiramente, a existencia daquelle factor.

As lesões do espinhal ou dos ramos do plexo cervical, por traumatismos, processos inflammatorios, tumores, vêm constituir as causas peripherícas do *torcicolo nervoso.*

Mas, por sua etiologia e pela apparencia que a affecção adquire, facil se torna a distincção com a entidade nosologica que descrevi.

Nem merece longa discussão a possibilidade de uma *irritação a frigore,* como aquella defendida ultimamente por Cruchet.

Embora ocioso o prolongar-me na materia, recordarei como descreve o quadro clinico, synthetica-mente, o Prof. Figueira:

"Depois da exposição ao frio, de um traumatismo, de uma infecção, o individuo começa a notar certa rigeza ou embaraço nos movimentos lateraes da extremidade cephalica. O facto passa dias des-

percebidamente ou nelles se repete de modo pouco imperativo. Por fim, a repetição daquella susceptibilidade em movimentos de si indolores, obriga a certas cautelas do paciente. A pouco e pouco a vontade vae sendo vencida: começam os artificios. A pessôa procura descançar, quando sentada, a cabeça no espaldar da cadeira: em pé, mantem-se em attitude rigida, ou descança a mão no mento; póde pedir a mão de extranho que lhe ampare a cabeça, emquanto escreve, como na curiosa observação de Stich. Resultante anatomica desse estado, que se prolonga, sobrevem hypertrophia dos musculos em hyperactividade, com atrophia dos antagonistas."

Palavras que evitam repisar o assumpto! A confusão, pois, não será possivel.

Porque, algumas vezes, se acompanha de paralysia, com flaccidez muscular, a *meningite espinhal aguda*, poderia ser lembrada. Dados anamnesticos do meu caso, porém, evidenciam a differença. Além disso, grande numero de signaes classicos na meningite aguda faltam na minha observação. Pois sabemos que, aqui, o desenvolver-se do estado paralytico, é precedido de phenomenos de irritação intensa e a paralysia, pela permanencia e progressão, acaba atrophiando a musculatura, sobrevindo ainda concomitante anesthesia.

Mais importante a considerar e de interpretação, quiçá, mais delicada, para o diagnostico, é a *paralysia periodica e familiar das extremidades*, delimitada por Oppenheim, após trabalhos de Hartwig, em 1874.

Embora hoje esquecidos, factos deste genero são bastante numerosos, estudados por Hartwig, Cousot, Fischel, Goldflam, Greidemberg e outros, e que denotam o caracter familiar da affecção.

Mas como se caracterisa essa doença?

Um individuo, até então sadio, inopinadamente, é tomado de paralysia dos quatro membros e do tronco, paralysia flaccida, com integridade da sensibilidade e, em geral, dos esphincteres. Póde ser atacado o pescoço, mas nunca de modo isolado. Os membros o acompanham na akinesia.

Em alguns casos tem-se verificado que se dilata o coração, juntamente com os signaes de ordem nervosa.

Attenuam-se os reflexos tendinosos, a principio, para logo desapparecerem.

"Os musculos do pescoço, dizem Otto e Audibert, só parcialmente são invadidos e nem sempre do mesmo modo; o doente póde realizar movimentos de lateralidade da cabeça, desde que apoiada sobre o travesseiro, mas não consegue erguel-a do plano sobre o qual repouza."

A myoplegia periodica está muito reduzida, mesmo pelo proprio Oppenheim.

A reunião dos symptomas caracteristicos dessa auto-intoxicação de descargas paroxysticas, elimina toda duvida no diagnostico.

Ha, naquella affecção, uma especie de inhibição passageira dos centros nervosos ou de suas terminações motoras periphericas. A cabeça cahe para diante ou para traz, tal a de um cadaver, mas, para distinguil-a melhor ainda de meu caso, ahi estão os movimentos de lateralidade, que são possiveis, sendo supprimida a acção dos musculos flexores.

Cita-se, após, o *Kubisagari*, denominação japoneza á *vertigem paralysante*, cuja primeira descripção por Gerlier e Nakano, data de 1884.

"Kubisagari appellidaram-na os Japões, por isso que o pescoço amollece e subitanea tomba a cabeça aos que do incommodo estão salteados." (F. Figueira).

Nakano, Onodera e Miura são os autores que assim a denominaram.

Perturbações da visão e paresias constituem os signaes principaes da affecção, surgindo sob fórma de accessos.

Conforme as perturbações da visão, existindo sós, ou combinadas ás diversas paresias dos membros inferiores e superiores, tres typos distingue Gerlier:

1.º typo — Blepharoptose, constituindo o typo de adormecido.
2.º typo — Blepharoptose, associada á paresia dos extensores da cabeça, architectando o typo de recolhimento.
3.º typo — Paresia dos membros inferiores — typo de cego e de ebrio.

Cabe a esta entidade o nome de vertigem, pelas perturbações visuaes concomitantes, adquirindo habitos de vertigem giratoria, com obnubilação, diplopia, photopsia, photophobia e, ás vezes, alterações do equilibrio.

E' doença de estação, surgindo com ella e com ella desapparecendo, no verão.

Sua symptomatologia irrompe por accessos, de duração, de um a dez minutos, bem diversa da *syndrome cephaloplegica*, onde a posição viciosa da cabeça persiste por espaço de dias.

Os accessos do *Kubisagari* se reproduzem em série, durante duas ou tres horas, seja no estado de saúde perfeita, seja fazendo despertar um enfraquecimento nos musculos e que se accentúa, emquanto evolve a doença, cuja duração não excede, geralmente, de cinco mezes.

"Em geral, o acontecimento sobrevem em meio do trabalho: o lavrador cahe por minutos com a fronte por terra e sem fala; um individuo, que governava um carrinho, sentiu de chofre as palpebras tombarem e, emquanto persistiu o phenomeno, serviu-se da mão do companheiro de jornada, para que os olhos não se lhe cerrassem. Mas mesmo nos ataques congeneres o corpo não se estira, conserva-se o equilibrio; o paciente ajoelha-se, quando muito, arrastado pelo baquear da extremidade cephalica." (F. Figueira).

Em razão de limitar-se a certos paizes, tal a fronteira franco-suissa e o Japão, desenvolvendo-se em surtos epidemicos, Gerlier considera a vertigem paralysante como doença infecciosa, de analogia com o tetano, cujo germen, certo que um cryptogama, assim como pensa Miúra, encontra-se nos estabulos.

Já Ladame, mui diversamente, encara essa affecção como uma nevrose.

Unicamente no Japão, o mal se espalha entre as crianças. Emittindo um chôro abafado, quéda-se o lactante, de subito, pallido, com a cabeça pendida, dando-se, por vezes, o phenomeno, no momento de mamar, abrandando, de continuo, com o repouzo.

Só por essa ultima circumstancia, de limitar-se a um paiz, não é possivel estabelecer-se embaraço no diagnostico.

Qual será, pois, a affecção a que devo attribuir o mal de que foi acommettida a minha doentinha?

O autor da syndrome incluiu-a na Doença de Heine-Medin. E porque?

Já antes accentuei que a poliomyelite anterior aguda compromette adultos e crianças e suas lesões attingem nucleos bulbares e cerebraes. Si attingir sómente as crianças, principalmente nos primeiros tempos da vida, traz o nome de paralysia infantil, chamando-se Heine-Medin, quando os nucleos referidos se compromettem, revestindo a fórma epidemica.

Conclúe, portanto, ser uma fórma atypica do Mal de Heine-Medin, com predominancia no Rio de Janeiro.

As fórmas atypicas só são descriptas pelos autores, nas grandes epidemias, e, em ausencia de phases epidemicas, no Rio de Janeiro, os casos foram bastante frequentes.

O assestar-se, de modo isolado, a paralysia nos musculos do pescoço, é facto rarissimo na sciencia; Medin em 889 doentes, assignalou-a uma unica vez.

Na memória do eminente pediatra, encontra-se o resumo de um caso a que os compendios sempre alludem, e cuja enscenação por seus symptomas, decurso, prognostico, muito se afasta da syndrome que ora estúdo.

Eil-o:

"Criança de 2 ½ annos, que em sequencia a sarampo com pleurite exsudativa, estava na clinica em 15 de Julho de 1899. Afebril, a pleurite em regressão, foi salteada de novo pela febre (38°5), á tarde. Chôro constante, inquietação, tremor de curta vibração, generalizado até a extremidade cephalica, e mais pronunciado por occasião dos movimentos. Difficuldade em levantar a cabeça. Nos dias seguintes temperaturas de 37°9 a 39°3. Nitida a paralysia do pescoço: se o paciente era erguido do leito, a cabeça não seguia o

movimento, e se era mantido erecto, pendia a cabeça para o peito. Um pouco de inclinação da face para a esquerda. O doente recusava firmar-se nas pernas, podendo comtudo movel-as. Normaes os musculos dos olhos e o veu do paladar. Facial livre. Apyretico, 5 dias depois do inicio. Estado inalterado por 14 dias, conseguindo emfim erguer a cabeça. Na primeira semana de doença notou-se andar incerto e oscillante. Regressão das hyperesthesias do tronco. Sahiu nas mesmas condições tres mezes depois. Foi visto oito annos após. A mãe assevéra que nos primeiros 12 mezes de vida extra-hospitalar, a marcha empeorou, o menino cahia por vezes. Ao exame, o esterno-clido-mastoideo direito era mais delgado que o esquerdo, ao passo que o trapezio desse lado se mostrava menos forte que o opposto. Exaltação dos reflexos rotulaes, forte clonus do pé em ambos e nenhuma rigidez. Babinsky, incerto."

Em Erb ha tambem 3 casos de acommettimento paralytico do pescoço, em artigo publicado em 1906.

Mas a paralysia, além de outros signaes diversos, atacou rapazes de 17, 18 e 19 annos, caracterisando lesões persistentes das regiões do pescoço. E foi por isso, que o neurologista de Heidelberg, assentando que a trephromyelite acommette os segmentos cervicaes da medulla, chamou-a de poliomyelite anterior e superior aguda.

Trata-se, conseguintemente, na minha observada, de um caso da syndrome, descripta pelo Prof. Figueira, pela primeira vez, como fórma abortiva, atypica do Mal de Heine-Medin.

E' corrente que, ao iniciar-se esta ultima, os musculos do pescoço ficam interessados; mas, tal facto occorre no periodo de invasão do mal, na phase de incendio.

Além disso, as localizações mais frequentes estão no deltoide, no brachial anterior, etc.... e não na musculatura do pecoço.

Aqui, ao envez, depois de phenomenos pseudo-grippaes, de hyperesthesias, etc...., cahe a cabeça subitamente e, entre cinco ou mais dias, fica a criança bôa.

Numero consideravel de casos mal definidos occorrem nas epidemias; na de Noruega, em 952 casos typicos, appareceram 358 frustos. Wickmann assignalou a frequencia, na proporção de 15 %. Wachenheim accentuou paralysia do trapezio e, no artigo original do Prof. Figueira, vou encontrar essas palavras de Henry Frauenthal e Jacobyn van Vliet Manning:

"Cases of a arrested type will be found on playing on the first, second, or third day, but walking with their heads well bach and somewhat stiff and awkward gait; a leg may occasionally give way, causing the child to fall."

Ora, tanto em meu caso, como em outros dados á publicidade, jámais permaneceu rigido o pescoço.

Para accentuar as suspeitas do Prof. Fernandes Figueira, vem minha observação mostrar bem um caso de Heine-Medin, typico, associando-se á *syndrome cephaloplegica*.

Pois podemos, acaso, duvidar da existencia, na minha pequenina, de um exemplo perfeito de Mal de Heine-Medin?

Os varios symptomas apontados, apresentando o quadro acabado do periodo pre-paralytico, taes a hyperesthesia, suores abundantes, vomitos, febre elevada, e outros que caracterisam o estado actual, como a paralysia flaccida do braço direito, localizada no del-

toide, não permittem duvida em affirmar um caso de Doença de Heine-Medin.

E' no deltoide a séde mais frequente da Poliomyelite anterior aguda. Compulsando tratados, resalta essa noção.

Ainda mais, o estado desse membro, no meu caso, evidencía o que descreve o Prof. Oswaldo de Oliveira, em seu trabalho de livre docencia, a respeito do Mal de Heine-Medin, em 1911: "Caracterisa á paralysia da poliomyelite anterior aguda a sua flaccidez: os musculos relaxados, em grande hypotonia, não sustentam as alavancas osseas, e os membros, passiveis dos movimentos mais amplos, ficam como os dos bonecos de engonço, membros de polichinello."

Na traducção italiana do Tratado de Feer, escreve Ibrahim:

"Se si elevano gli arti, essi ricadono come corpi morti, i reflessi profondi sono estinti; all' esame elettrico si trova reazione degenerativa, che in brevissimo tempo é seguita da atrofia dei muscoli; in principio spesso meccanicamente e faradicamente ipereccitabili, i nervi ed i muscoli perdono presto l' eccitabilitá per la corrente faradica ed all' eccitazione galvanica rispondono con contrazioni pigre vermiformi, in cui prevale l'eccitabilitá anodica."

Lançando um olhar sobre os symptomas descriptos no meu caso, avultam nelle taes signaes, *in totum*.

Respeito ao exaggero dos reflexos rotulianos, que observei na minha doentinha, é, de facto, signal de certa raridade.

Sem embargo, Ibrahim faz notar que tal circumstancia é de facil explicação, levando em conta que, nessas condições, houve, n'um avanço destrui-

dor, participação da substancia branca medullar, attingindo o territorio do feixe pyramidal.

Varias entidades morbidas, comtudo, poderiam vir á baila, estabelecendo certo gráo de confusão, no ponto de vista do diagnostico. Taes, por exemplo, a polyneurite aguda, a paralysia post-diphterica, a monoplegia hysterica, a paralysia obstetrica do plexo brachial, a hemiplegia cerebral infantil, de fórma monoplegica, a Doença de Little, a pseudo-paralysia syphilitica de Parrot.

Será possivel admittir, no caso da pequenina, cuja doença descrevi, a existencia de uma *polyneurite aguda?* De modo algum. Esta se desenvolve lentamente, com febre de mais longa duração, trazendo, por fim, a paralysia total. Accrescente-se a isso que, nos estados ulteriores, se ajuntam phenomenos de sensibilidade, taes as dôres espontaneas ou provocadas, no trajecto dos nervos. Além disso, é affecção pouco frequente, mesmo muito rara, em crianças, no periodo da primeira infancia. Por fim, emquanto na Paralysia infantil, o estado paralytico se installa de modo subito, regredindo após, parcialmente, na polyneurite, de inicio lento e progressivo, todos os musculos são atacados no mesmo gráo.

Si a Paralysia infantil curar, deixará, via de regra, amyotrophia com deformação, ao passo que a polyneurite regride, sem deixar vestigios de sua passagem.

A paralysia post-diphterica, sobre não ser possivel consideral-a na minha doente, tem evolução diversa, extendendo-se gradualmente, complicando-se de disturbios francos da sensibilidade, afóra ataxia. Nella, é o véu do paladar o preferentemente lesado, localização excepcional na poliomyelite.

A monoplegia hysterica, rara nas crianças, póde acompanhar-se, com a progressão da inercia do membro, de atrophia muscular, mas apresenta, divergindo de meu caso, uma excitabilidade electrica normal, com persistencia dos reflexos.

As paralysias obstetricas do plexo brachial são seguidas, com frequencia, de amyotrophia degenerativa. Comtudo, é necessario prestar attenção ao tempo da paralysia, verificando-se si seguiu de perto o parto laborioso, o que é absolutamente negativo na minha doente.

A duvida poderia advir, si a paralysia revestisse o typo radicular superior de Duchenne-Erb, em que se compromettem o deltoide, o supra e o infra-espinhosos, o bicipite e o brachial anterior. Emtanto, nas paralysias radiculares, como affirmam Déjérine e Thomas, qualquer que seja o typo, sobresahem, correntemente, perturbações da sensibilidade, de topographia egualmente radicular.

A hemiplegia cerebral infantil, de fórma monoplegica, a *Doença de Little* e as diversas entidades espasmo-paralyticas da infancia, não são capazes de suscitar grandes duvidas, porquanto no Mal de Heine-Medin não existem contracturas, nem exaggero dos reflexos, nem se acompanha, como na hemiplegia cerebral, de desordens intellectuaes, redundando em idiotia, e trazendo, em seu séquito, não raro, ataques epilepticos.

A pseudo-paralysia syphilitica de Parrot, caracterisada pela disjuncção da diaphyse e da epiphyse dos ossos longos, traz todos os signaes que acompanham as fracturas, e a paralysia que, por ventura, se installe, não é devida sinão ás dôres, á lesão ossea. Não existe, como se sabe, paralysia propriamente dicta.

Tambem a *myopathia*, em seus diversos typos (Landouzy-Déjérine, Erb, Moebius), seguindo mar-

cha lenta e progressiva, que se inicía pela face e pela raiz dos membros, está fóra de discussão.

A amyotrophia neuritica, typo Charcot-Marie, começa pelos membros inferiores, sendo de evolução muito lenta; póde ser eliminada, da mesma fórma, a *neurite hypertrophica e progressiva da infancia*, descripta por Déjérine e Sottas, onde os nervos adquirem volume exaggerado.

Para concluir, o diagnostico deve ser feito com a interessante entidade morbida que é a *myatonia congenita* ou *Doença de Oppenheim*.

Hypotonia exaggerada, principalmente dos membros inferiores, tal é, em synthese, a sua expressão clinica.

A flaccidez é tal que se póde obter com os membros posições diversas, virando-os, torcendo-os, em sentidos varios, como n'um caso que me foi dado vêr na Polyclinica de Crianças.

Perdem os membros, consequentemente, a motilidade espontanea e, flaccidos, inertes, cahem sobre o leito.

Hyperextensiveis são as articulações. Reflexos rotulianos, enfraquecidos ou ausentes.

Rara a localização no braço, são, excepcionalmente, atacados os musculos da nuca e o diaphragma.

Um tanto atrazada se mostra a intelligencia.

Por fim, vem a criança, quasi sempre, a morrer por doença intercurrente, com mais frequencia, pela broncho-pneumonia.

Em conclusão, o diagnostico de um caso de Heine-Medin, apresentando a syndrome cephaloplegica, impõe-se. E o que mais confirma a presença da syndrome citada, é que tal estado de akinesia não passa, geralmente, de 10 dias, o que justamente

aconteceu com a minha observada, pois no fim desse tempo, como o mostra a Fig. III, apresentava-se a cabeça em attitude normal.

Antes de pôr ponto final, é-me grato citar algumas notas de valor para o caso.

Delle recebi referencias dos Profs. Olinto, Gonçalves Vianna e Sarmento Leite.

A observação foi citada pelo Dr. Martagão Gesteira, da Bahia, accentuando a associação da cephaloplegia com o Mal de Heine-Medin.

Quando a apresentei á "Sociedade Brazileira de Neurologia, Psychiatria e Medicina Legal", o Prof. Juliano Moreira perguntou-me si era o primeiro caso de Heine-Medin com a syndrome cephaloplegica que eu observára, ao que respondi que, tão typico, era o primeiro. E o Prof. Fernandes Figueira, ao communical-a á "Sociedade Brazileira de Pediatria", resaltou sua importancia, por ser a primeira que, de maneira caracterisada, vinha confirmar suas antigas suspeitas, isto é, repetindo palavras de seu artigo:

"Tal syndrome é provavelmente uma fórma abortiva de Heine-Medin, predominante no Rio de Janeiro, em ausencia de epidemia."