

À memória do
Professor ENJOLRAS VAMPRE

INTRODUÇÃO

Acompanhámos desde 1932, com a assistência e orientação do nosso saudoso chefe, Professor Enjolas Vampré, vários casos da enigmática moléstia que se denomina Paralisia Periódica Familiar. Circunstâncias felizes trouxeram às nossas mãos uma doente, vinda do interior, cujo estudo nos proporcionou um verdadeiro “achado de exame”: a pesquisa das modificações elétricas, tão características nesta moléstia, revelou alterações graves da sensibilidade objetiva, com peculiar disposição topográfica. Imediata, quasi simultâneamente, o caráter familiar da moléstia nos levou a novo achado: a filha dessa doente, portadora, por sua vez, da mesma paralisia, apresentava iguais alterações da sensibilidade objetiva.

Instigados pelo Mestre, procurámos então rever nossos demais doentes dessa moléstia, para estudar a provàvelmente nova face que mostrava, acenando com um belo veio de pesquisas originais. Para tanto era necessário, porém, não poupar esforços, inclusive viagens, para a colheita de dados seguros durante as crises de paralisia. Ainda em janeiro de 1938, tivemos o prazer de demonstrar-lhe a constância dessas altera-

ções da sensibilidade numa doente sua, que tínhamos estudado anteriormente. Foi então que decidimos fazer um estudo desses distúrbios, levados por inspiração do Professor Vampré, por aquela sua maneira especialíssima de conduzir os seus discípulos, que fazia das suas sugestões muito mais que uma ordem imperiosa. Os seus conselhos, o seu grande exemplo e a sua inconfundível personalidade de neurologista, na qual não sabíamos o que mais admirar, se o característico babinskiano de seus estudos e observações ou a pertinácia na pesquisa, infundiam, perante os seus discípulos, o sentido profundo do dever a cumprir.

Tal a gênese deste trabalho, em que, mercê da gentileza de dois ilustres colegas do interior, pudemos apresentar, em número apreciável, observações interessantes, dada a raridade da afecção.

Além da originalidade das verificações aqui relatadas, oriundas de casual achado de exame, e que ainda não vimos assinaladas na extensa literatura que perustrámos, outro motivo, êste de ordem sentimental, influíu decisivamente na escolha do assunto. E' que, uma das observações constantes deste trabalho deveria ter sido publicada em colaboração com o amigo cheio de esperanças e lealdade que foi Fausto Guerner, tão cedo arrebatado ao nosso convívio.

Temos assim, por igual, a ingrata fortuna e o doce consôlo de poder aqui reunir êsses dois nomes — Enjolras Vampré e seu discípulo Fausto Guerner — para render o nosso culto de saudade e gratidão aos dois amigos queridos, cujas vidas ficarão para sem-

pre unidas em nossa memória, como o melhor e o mais puro estímulo na atividade profissional.

* * *

Em virtude da periodicidade e benignidade das manifestações ocorridas nos doentes de paralisia periódica familiar, é bem compreensível que ao seu estudo falte a desejada documentação anátomo-patológica. Os trabalhos até agora publicados se ressentem todos dessa falha, não se revestindo, portanto, dos característicos das observações anátomo-clínicas. Existem, é verdade, casos em que os autores chegaram a fazer biópsias de músculos e nervos, sem conclusões dignas de aprêço e que nenhum esclarecimento trouxeram sobre natureza e causa de tão intrincada moléstia.

A nossa finalidade neste trabalho é assinalar que, durante as crises de paralisia, a sensibilidade também sofre alterações e que essas alterações são bastante frequentes.

Se tais distúrbios correm por conta de lesões nos órgãos de recepção dos tegumentos, nas vias de condução, nos nervos ou neuro-eixo, ou ainda no tálamo, esse “retocador e analisador de sensações” de Austregésilo, são dúvidas que, por enquanto, não podemos com segurança dirimir, embora os fatos adiante registrados pareçam indicar a substância cinzenta central da medula como a sede mais provável desses fenômenos.

Ao fazermos a primeira verificação das alterações objetivas da sensibilidade — termoanestesia e anal-

gesia na região correspondente às últimas raízes sacras — supusemos se tratasse de fortuita associação sintomática, cujas combinações variadíssimas são muito frequentes na prática neurológica. Tão sòlidamente arraigada se achava, na literatura como no consenso clínico, a idéia da inexistência de alterações da sensibilidade na moléstia de Westphal, assinalada e repisada em todos os trabalhos e publicações consultados, que, tendo registado, pela primeira vez, os distúrbios sensitivos referidos, pusemo-los sob pesquisa e observação, recusando aceitá-los de pronto, como sintomas pertinentes à paralisia periódica familiar. Sòmente depois de esgotados os métodos auxiliares de pesquisa semiológica é que atribuimos essas perturbações, apesar-de tão nítidas, à mesma causa determinante da paralisia. Tivemos a contraprova com o desaparecimento completo das manifestações sensitivas após a regressão das desordens motoras.

Todo êsse escrúpulo vem da natural tendência do neurologista, formado dentro das linhas possantes de uma Escola, a considerar devidamente a sintomatologia clássica descrita para determinadas moléstias. A conformação educacional o conduz naturalmente a situar dentro do quadro clássico o doente em estudo, mormente se portador de síndromes muito raras, como no caso vertente. Demais, êsse tributo de disciplina clínica e científica — no qual vemos um objeto de culto à própria neurologia e à memória dos seus grandes construtores — encontramos-lo indissimulavelmente imposto no caso da moléstia de Westphal, pois em todas

as suas descrições clássicas são evidenciadas as alterações da motricidade, da excitabilidade elétrica, a sua periodicidade, a sua benignidade, seu caráter familiar e hereditário. A respeito, porém, da sensibilidade limitam-se os autores, em geral, a dizer lacônicamente que está íntegra.

Nas observações mais recentes, publicadas sobretudo nos Estados Unidos, no Japão e na Alemanha, são registados alguns distúrbios da sensibilidade que adiante ressaltamos. Preocupados, porém, quasi todos em descobrir a etiologia da moléstia, os autores têm orientado seus estudos quasi exclusivamente no sentido das pesquisas de ordem puramente biológica, perdendo-se em dosagens as mais diversas, de resultados sempre desconcertantes, talvez impossíveis de sintetizar. E à renovação da pesquisa clínica deixam de dar a devida importância.

Finalmente outros autores — segundo assinala Kurt Albrecht em conferência realizada na Sociedade de Psiquiatria e Moléstias Nervosas de Berlim, em 1929 — limitam-se a estudar os doentes fora das crises de paralisia, baseando-se apenas nos comemorativos. Nesses casos é bem de ver que os distúrbios sensitivos, porventura co-existentes, tenham passado despercebidos.

Passa-se com a paralisia periódica familiar o mesmo que com a moléstia de Charcot, no que diz respeito às alterações da sensibilidade. Deve-se, com efeito, à escola neurológica brasileira, chefiada por Austregésilo, a demonstração cabal da frequência dos distúr-

bios da sensibilidade na esclerose lateral amiotrófica, em cuja descrição era clássico afirmar-se, categoricamente, a integridade de tôdas as formas da sensibilidade. Para êsses estudos, condensados na notável tese de Austregésilo Filho, de 1930, que vieram desvendar mais essa faceta daquela moléstia sistemática e aos quais se seguiram outros de plena confirmação, muito contribuíram o espírito anátomo-clínico dominante e a tenacidade nas pesquisas.

Como já dissemos, as nossas observações, que são objeto do presente estudo, padecem da falta de documentação anatômica devido à benignidade da afecção “quoad vitam”, diante da qual se fazem inoperantes todas as preocupações e necessidades anátomo-clínicas, a não ser quando vierem circunstâncias fortuitas em auxílio do pesquisador.

Eis porque apresentamos nossa modesta contribuição ao esclarecimento de tão obscura afecção, com a certeza de que estudos posteriores virão trazer, com a confirmação dêstes fatos, mais elementos de certeza para o estabelecimento de uma verdadeira etiopatogenia e, como consequência imediata, de uma terapêutica menos sintomática e mais operante.

I

SÍNTESE CLÍNICA

A paralisia periódica familiar é, por definição clássica, uma afecção geralmente hereditária, caracterizada pelo aparecimento, súbito ou não, de crises de paralisia flácida de um ou mais grupos musculares, com duração variável, acompanhadas de perda ou diminuição dos reflexos tendinosos, de distúrbios das reações elétricas, com integridade da sensibilidade e da inteligência e separadas por maiores ou menores intervalos, frequentemente sem sinais objetivos.

A esta definição, encontrada nos tratados, fazemos objecção quanto à *integridade da sensibilidade*, em vista das nossas verificações clínicas em contrário, que constituem aliás a base dêste trabalho.

A paralisia periódica familiar parece ter tido a sua primeira descrição autêntica em 1853, por Cavaré, seguida da observação de Chaknovitch, em 1882, que relatou “um caso raro de paralisia transitória”.

Deve-se, entretanto, a Westphal a inclusão desta

moléstia na nosologia nervosa. Foi êle quem descreveu seus principais aspectos clínicos e chamou a atenção para as alterações das reações elétricas, quando observou, em 1885, “Um caso notável de paralisia periódica dos quatro membros, com desaparecimento da excitabilidade elétrica durante a paralisia”.

Desde então, muitos têm sido os autores (Massalongo, Bornstein, Guillain, Crouzon, Escuder Nuñez, Janota e Weber, Shinosaki, Mac Lachlan, Ribadeau-Dumas e outros) que ao seu estudo se dedicaram e assim, a-pesar-de moléstia rara, grande é o número de casos publicados.

A paralisia periódica, como o seu próprio nome indica, é uma afecção que se manifesta sob a forma de crises periódicas, separadas por intervalos maiores ou menores. O seu quadro clínico deve, pois, ser estudado nos períodos de crise e nos intervalos entre elas.

DURANTE AS CRISES

As manifestações da moléstia que estudamos apresentam-se geralmente divididas em três fases: a prodrômica, a de estado e a de regressão. Vamos descrever separadamente os sintomas que cabem a cada uma, ocupando-nos em seguida das várias formas clínicas de que podem as crises revestir-se.

FASE PRODRÔMICA

Embora a paralisia possa surgir sem pródromos, entrando o paciente súbitamente na “fase de estado”, é esta, geralmente, precedida por uns tantos sinais premonitórios, que ao doente, já a êles habituado, revelam a proximidade da crise.

Êsses sintomas, verdadeira “aura paralítica”, frequentemente pertencem à esfera sensitiva, à motora, à simpática ou à psíquica.

Entre os sensitivos, contam-se parestesias (formigamentos, adormecimentos), e dores mais ou menos intensas e variadamente localizadas.

Como sinais motores, podem encontrar-se: ou paresia das regiões que serão atingidas pela paralisia ou, ao contrário, tendência a movimentos frequentes coreiformes.

Entre os sintomas simpáticos, notam-se sensações de frio ou de calor, isoladas ou sucedendo-se umas às outras, distúrbios vaso-motores, etc..

Em certos casos aparecem, nestas fases, sintomas outros, como náuseas e vômitos, sede ardente, alterações psíquicas.

Tais pródromos costumam ser, para cada doente, sempre os mesmos em tôdas as crises, embora a intensidade deles possa variar.

Outras vezes, as paralisias sobrevêm abruptamente e só após certo tempo se verificam as manifestações

admitidas para o geral dos casos como prodrômicas. Mais raramente, a presença ou ausência desses sinais de alarme é absolutamente inconstante, surgindo umas crises com êles e outras desacompanhadas de sua manifestação.

FASE DE ESTADO

Precedidos ou não dos sintomas prodrômicos, cuja duração pode ser de poucos minutos a alguns dias, instalam-se os de estado, constitutivos da crise de paralisia pròpriamente dita.

I — ESTADO GERAL

Na maioria dos casos, o estado geral conserva-se perfeito. Mais raramente pode haver certas perturbações, mormente nos casos adiantados da moléstia: sede intensa (sem relação com a presença ou ausência de hipertemia), insônia, mal-estar geral, por vezes febre, dando a aparência dum verdadeiro quadro de intoxicação.

II — SISTEMA NERVOSO

1) Motricidade:

a) *Paralísias e seu aparecimento* — Como seu próprio nome indica, a paralisia periódica caracteriza-

se pela presença de paralisias motoras, as quais são do tipo flácido, com aparecimento, localização e intensidade variáveis.

O modo pelo qual surgem os distúrbios motores não é sempre idêntico. Algumas vêzes, com fase premonitória ou sem ela, a paralisia se instala de uma só vez, com perda brusca e completa de todos os movimentos, acontecendo com frequência adormecer o paciente completamente normal e acordar paralítico. Outras vêzes, manifesta-se de início sensação de fraqueza dos membros que se hão de paralizar, aumentando ela pouco a pouco, até atingir a paralização completa. Em outros casos ainda, há um encurtamento no tempo da evolução: o doente começa a sentir a fraqueza e súbitamente se instala a paralisia.

b) *Localização* — São os músculos estriados, principalmente os dos membros, e mais ainda os dos inferiores, a sede predileta das paralisias na doença que estudamos. E' comum que sejam atingidos simultaneamente os quatro membros (tetraplegia), mas podem ser apenas três (triplegia) ou mesmo só dois (paraplegia). Neste último caso, são quasi sempre os inferiores os membros atacados, mas pode-se observar, também, embora excepcionalmente, hemiplegia ou paralisia cruzada.

Além dos membros, e em geral ao mesmo tempo que êles, os músculos do pescoço também podem ser atacados. São mais raras as paralisias com sede no tronco e na cabeça.

Na cabeça e no pescoço, podem ficar anulados ou impedidos, em grau maior ou menor, os movimentos de flexão, extensão e rotação. Podem-se observar perturbações da palavra e da deglutição. A propósito, há a interessante observação dum doente que foi atacado pela paralisia quando dormia ao ar livre devido ao intenso calor reinante e quasi pereceu afogado pela água de uma chuva que sobreveio, por não poder movimentar a cabeça para proteger sua respiração.

No tórax, a localização da paralisia nos músculos respiratórios pode acarretar as perturbações correlativas: dispnéia, com impossibilidade de inspirações profundas, tosse, esternutação, etc..

Muito recentemente (1939) Schmidt relatou dois casos de paralisia periódica, fatais por paralisia respiratória.

Quando a sede dos distúrbios motores é nos músculos do abdômen, dificultam-se as exoneações vesicais e intestinais, obrigando o doente a submeter-se a cateterismos e enteroclismas.

Por vezes, dentro de determinada localização, a paralisia ataca eletivamente determinados grupos musculares, poupando — embora quasi sempre de modo incompleto — certos outros. Daí serem alguns movimentos possíveis e outros não. Quando tal acontece, em geral predomina o ataque aos segmentos proximais dos membros, ficando menos atingidos os distais, nos quais persiste a possibilidade de movimentos.

Quanto aos músculos lisos, embora quasi sempre poupados, podem ser atingidos também, com perturba-

ções da contratilidade pupilar, disúria, incontinência de fezes.

É interessante registrar a preferência com que a paralisia ataca os músculos ou grupos musculares que se encontram em repouso. Além da observação frequente do aparecimento da doença durante o sono, despertando o indivíduo já paralisado, foi publicado o caso (*Crouzon*) dum escrevente que, quando era presa da crise em pleno trabalho tinha poupado o membro com que escrevia, até que parasse de escrever. Então êsse membro também se paralisava. Certos doentes, em crises que apenas se esboçam, conseguem às vêzes abortá-las contraindo enèrgicamente os múseulos que ameaçam paralisar-se.

Em nossa casuística não observamos os fatos acima referidos, que são relativamente frequentes nas descrições dos autores.

c) *Intensidade* — A paralisia dos grupos musculares atingidos é geralmente completa. Contudo, em certos casos ela pode não ser total ou ser apenas para alguns grupos, permitindo assim certos movimentos incompletos, quasi sempre nas extremidades distais dos membros.

d) *Motricidade reflexa* — Durante a fase de estado da paralisia, há quasi sempre abolição completa dos reflexos tendinosos nas regiões atingidas, podendo estar êles, mais raramente, apenas diminuídos ou variáveis em suas respostas, com poucos minutos de intervalo. Em casos mais raros, também podem estar

alguns reflexos abolidos e outros, de zonas também paralisadas, normais.

A intensidade dessas modificações reflexógenas não costuma guardar relação com o grau de intensidade das paralisias. Em nossos casos observámos, entretanto, acentuado paralelismo entre o grau de paralisia e das modificações reflexas.

Quanto ao sinal de Babinski, só excepcionalmente se verifica sua existência. Os reflexos cutâneos e mucosos costumam estar conservados, mas, por vêzes, acompanham os tendinosos.

A contratilidade ídio-muscular varia, podendo estar perfeita ou abolida, ou mesmo (de forma idêntica ao que pode acontecer com os reflexos tendinosos) variar em suas respostas com intervalo de poucos minutos.

O exame dos reflexos interessa sobretudo no diagnóstico diferencial da paralisia periódica com o das manifestações semelhantes de origem histérica, pois nestas os reflexos tendinosos não se alteram.

2) Sensibilidade

Refere-se a maioria dos autores à sensibilidade como inteiramente conservada, sob tôdas as formas, durante as crises de paralisia periódica. Embora seja êsse o caso geral, registam em muitos casos perturbações da sensibilidade subjetiva.

Sensibilidade objetiva — Raríssimos são os autores que descrevem alguma alteração e, assim mes-

mo, sem nenhuma localização precisa. Nas descrições de casos de paralisia periódica a regra é vir assinalada a sua integridade (V. capítulos III e IV). Nos casos que descrevemos sempre encontramos perturbações das sensibilidades subjetiva e objetiva.

3) Sistema simpático

No período de estado, não são intensos os distúrbios de natureza simpática. Êstes aparecem de preferência nas fases de regressão da moléstia e menos frequentemente na fase prodrômica. Consistem em perturbações vaso-motoras, com calor intenso, suores profusos, irregularidades de pulso (que vimos no estudo do aparelho circulatório) e sensação de angústia. Objetiva-se a existência de anormalidade de reação do simpático pela verificação de alterações do reflexo óculo-cardíaco, que por vêzes se encontra invertido e, em outros casos, abolido.

4) Perturbações tróficas

Se as paralisias fôsem sempre de longa duração, era natural que, em consequência, sobreviesse atrofia dos músculos atingidos. Entretanto, como tais perturbações costumam durar pouco tempo, raramente ultrapassando dois ou três dias, às vêzes não se prolongando sequer por uma hora, a atrofia é rara e depende diretamente do tempo de paralisia. Não foi encontrada em nenhum dos oito doentes por nós observados (ver capítulo II).

Ela tem sido descrita, contudo, por alguns autores, como relativamente frequente nos casos adiantados da paralisia periódica, atribuindo-se-lhe mesmo a patogenia de certos casos de atrofia muscular progressiva. Nos casos em que se manifesta, não é ela função da gravidade das crises paralíticas, mas antes relativa ao fator hereditário, sendo tanto mais frequente quanto maior o número de gerações que se sucederam atacadas pelo mal (Zabriskie).

Essa atrofia costuma afetar mais as porções distais dos membros, a cujo nível se encontram contrações fibrilares e reações de degenerescência ao exame elétrico.

Outras vezes, em vez de atrofia encontra-se hipertrofia (mais exatamente pseudo-hipertrofia) de certos músculos ou grupos musculares.

5) Estado psíquico

Em geral não se altera durante as crises. Uma certa irritabilidade, que tem sido descrita em alguns casos, deve correr por conta de perturbações preexistentes, sem relação com a moléstia. A-pesar-disso, já foi descrito um caso acompanhado de psicose maniaco-depressiva.

Nos casos de nossa observação, o psiquismo conservou-se sempre normal.

III — ÓRGÃOS DOS SENTIDOS

Permanecem quasi sempre normais.

IV — APARELHO DIGESTIVO

Língua saburrosa, anorexia, vômitos, prisão de ventre (esta às vêzes ligada à paralisia dos músculos abdominais), cólicas intestinais, tais são as manifestações que costumam registrar-se em algumas observações de doentes de paralisia periódica.

V — APARELHO CIRCULATÓRIO

a) *Ritmo cardíaco* — Permanecendo normal na maioria dos casos, não é raro, contudo, encontrar-se modificado o ritmo cardíaco, com taquicardia mais ou menos acentuada. Outras vezes verifica-se a presença de pulso alternante e então um exame superficial pode fazer supor existência de bradicardia, sendo o verdadeiro estado evidenciado pelo estudo simultâneo do pulso, do coração e do eletrocardiograma. Parecem depender êstes elementos clínicos de distúrbios vago-simpáticos, da mesma forma que as modificações do eletrocardiograma, referidos no quadro dos exames complementares.

b) *Percussão cardíaca* — Revela também, em alguns casos, aumento da área do coração, anormalidade transitória como as demais desta moléstia, pois desaparece com a crise.

c) *Auscultação cardíaca* — Comumente nada se encontra que se relacione com a doença em estudo. Os sintomas que porventura se verificarem devem correr por conta de distúrbios anteriores, nada tendo que ver com a paralisia periódica. Entretanto, em alguns casos observam-se abafamento das bulhas, desdobramento e mesmo sopros anorgânicos, antes inexistentes e em geral cessando com a crise parálitica, mais raramente persistindo por algum tempo após a cessação dela, como registaremos no estudo do período de intervalo entre as crises.

d) *Pressão arterial* — A pressão costuma conservar-se normal. Num ou noutro caso, foi vista subir durante a crise e isso mesmo em pequeno grau, voltando ao valor precedente no período de intervalo.

VI — GLÂNDULAS ENDÓCRINAS

Simple coincidência talvez, mas de verificação frequente é a coexistência de bócio, simples ou acompanhado do quadro basedoviano. Quando este está presente, contribui para agravar o quadro da paralisia, enriquecendo-o com os seus sintomas.

Não têm sido notadas perturbações de outras glândulas, mesmo das sexuais, em relação com a paralisia periódica. No sexo feminino, embora a

moléstia por vêzes se inicie com a menarca, não se verifica influência das menstruações sôbre a eclosão das crises.

VII — EXAMES COMPLEMENTARES

1) **Excitabilidade elétrica.**

Como é hábito nas paralisias flácidas, a excitabilidade elétrica dos músculos paralisados e a dos respectivos nervos se encontram diminuídas e até com frequência completamente anuladas, observando-se a reação cadavérica aos mais fortes influxos galvânicos ou farádicos. As nossas observações (ver capítulo II) ilustram bem o fato, pois que um dos característicos primordiais da moléstia é justamente a hipo ou a inexcitabilidade, tanto galvânica como farádica dos músculos e nervos.

A existência de modificações qualitativas concomitantes foi negada durante muito tempo, mas hoje se reconhece a possibilidade de existirem. Em alguns casos, a reação de degenerescência parcial costuma ser verificada quando há amiotrofia, mas ela pode também comparecer isolada, o mesmo acontecendo à lentidão da contração, à inversão da fórmula, ao galvanotonus.

Êste exame, da mesma forma que o dos reflexos, é de suma importância para o diagnóstico diferencial com as paralisias históricas, nas quais as perturbações elétricas faltam por completo.

2) Eletrocardiograma.

As verificações electrocardiográficas têm sido discordantes nos casos em que tal pesquisa foi feita. Regista-se ora completa normalidade, ora arritmia sinusal, modificações de R, de ST ou de T.

3) Sangue.

a) *Hemograma* — Não se verificam alterações na contagem globular nem na curva leucocitária.

b) *Toxidade do sôro* — Guillain e seus colaboradores fizeram a verificação da toxidade do sôro sanguíneo pelo método de Pagniez, num caso de paralisia periódica que estudaram, tendo êles encontrado aumento sensível durante as crises, aumento em menor grau nas vésperas e normalidade completa nos intervalos.

c) *Reserva alcalina* — Dosada comparativamente nos períodos de crise e nos de intervalo, foi achada ligeira diminuição, sem contudo sair dos limites do normal.

d) *Teor de cálcio e de potássio* — A calcemia em geral não se altera, mas a taxa de potássio pode diminuir durante as crises, fazendo com que a relação:

$$\frac{\text{Ca}}{\text{K}}, \text{ cujo normal é de } \frac{1}{7}, \text{ passe a } \frac{1}{2}$$

Aitken, Albot, Castleden e Walker admitem uma queda acentuada da taxa de potássio, do normal de 16-20 mg. por 100 c.c. a 8,3 mg. Esta labilidade do potássio sanguíneo seria fator hereditário e seu conhecimento de importância terapêutica.

e) *Teor de magnésio* — A verificação do aumento do magnésio durante as crises (que serve até de argumento para uma das teorias que tentam explicar a patogenia da paralisia periódica), relatada por alguns autores, não foi comprovada por dosagens em número suficiente para servir de base a qualquer conclusão.

f) *Teor de glicose* — Normal em algumas verificações, foi em outras registado ligeiro aumento no seu valor durante a fase paralítica. Talvez essa hiperglicemia se explique pela diminuição da atividade muscular, ocasionando menor consumo de açúcar.

g) *Teor de ácido láctico* — Segundo os autores, parece diminuir duas ou três vezes, durante os acessos, a quantidade normal do ácido láctico sanguíneo. A diminuição da função muscular, como consequência da paralisia de grandes territórios orgânicos, seria a explicação desse fato.

4) Exames de urina.

Os exames de urina praticados durante as crises dão, em geral, resultados normais, assim tendo acontecido nos casos de nossa observação. Contudo, foram já registadas as seguintes modificações:

existência de glicosúria ligeira, talvez relacionada com o aumento, acima referido, da glicemia;
presença de acetona;
perturbações na eliminação dos corpos azotados (uréia, azoto total, amoníaco, bases púricas);
aumento do indican, talvez devido às fermentações intestinaes consequentes à prisão de ventre;
aumento do coeficiente ureotóxico;
presença de ptomaínas urinárias;
eliminação variável da creatinina.

5) **Exames do liquor.**

O líquido céfalo-raqueano costuma ser normal durante as crises. Em certos casos (inclusive em alguns dos nossos), podem encontrar-se modificações em nada caraterística, indicando apenas ligeira irritação meníngea: pequeno aumento de albumina, das globulinas e dos linfócitos.

6) **Metabolismo basal.**

O aumento do metabolismo basal, registado por vários autores, não foi confirmado por outros, inclusive pelas nossas observações. Aliás, a possível coexistência de hipertiroidismo, já assinalada, explica o achado dos primeiros.

FASE DE REGRESSÃO

Após algumas horas (em alguns casos apenas 1/4 de hora) ou alguns dias (geralmente dois ou três, excepcionalmente até vinte e cinco) na fase de estado, entra o doente na fase de regressão. Começa a crise a regredir com atenuação mais ou menos rápida dos seus sintomas, até atingir completa “restitutio ad integrum”, o que geralmente se dá.

Assinalada algumas vezes por perturbações de natureza simpática (crises intensas de sudorese, por exemplo), outras vezes instala-se a fase de regressão sem qualquer fenómeno que a anuncie.

Regridem as paralisias na ordem inversa de sua frequência: primeiro as da cabeça, do tronco e do pescoço, depois as dos membros superiores e em seguida as dos inferiores, iniciadas estas pelas extremidades distais. Em casos mais raros, as paralisias da nuca são as últimas a abandonar o paciente.

Recuperada a motilidade, voltam os reflexos e a excitabilidade elétrica (a começar pela galvânica) e desaparecem as demais manifestações associadas.

Ao cabo dum espaço de tempo maior ou menor (de meia a algumas horas), tem-se o desaparecimento dos sintomas de estado, caindo o doente no período de intervalo entre as crises.

Muito frequentemente, a fase de regressão passa despercebida, operando-se durante o sono: assim como o doente adormeceu são e acordou paralítico, pode adormecer paralítico e acordar são.

INTERVALO ENTRE AS CRISES

Um paciente de paralisia periódica fora de suas crises habitualmente não apresenta resquícios sintomáticos que permitam sua identificação como tal. A anamnese é então o único elemento de que dispomos para diagnosticar a doença com probabilidades de acertar.

Certas vêzes, porém, algumas pequenas perturbações podem subsistir: as modificações da excitabilidade elétrica quantitativa (especialmente para a corrente farádica) ou qualitativa (de modo particular o galvanotonus), as perturbações cardíacas (os sopros, o pulso alternante), certa diminuição dos reflexos tendinosos e às vêzes pequenas modificações liquóricas. Quando existe amiotrofia, os sinais clínicos que se encontram dependem dela e não das paralisias que possivelmente lhe deram origem.

Quando, porém, as crises são muito próximas, pode dar-se o fato de se tornarem subintrantes (esboçar-se apenas a recuperação funcional e o doente recair na fase de estado) ou persistirem certas perturbações motoras, por intervalo maior ou menor.

isto é, com “restitutio ad integrum” somente após mais alguns dias desses distúrbios atenuados ou, então, com irrupção de novo acesso de paralisia. Nesses casos de persistência de perturbações motoras, fica o doente com sua atividade reduzida. Geralmente a marcha é titubeante, a fôrça é pequena em certos grupos musculares, a fadiga é rápida, os reflexos são diminuídos.

A duração do período de intervalo — já vimos — pode ser de poucos dias, mais frequentemente de alguns meses e, em certos casos, estender-se mesmo por vários anos.

FORMAS CLÍNICAS

Descrita a sintomatologia das três fases da moléstia, cumpre lembrar que ela nem sempre se apresenta obediente às linhas quasi esquemáticas e inevitáveis na descrição de um quadro clínico.

A fase prodrômica pode faltar por completo em certos doentes. Outros, que apresentaram crises típicas com três fases características, certas vezes têm-na atípica. Quando tal acontece, o doente cai “ex-abrupto” na fase de estado, sem qualquer sintoma premonitório que sirva de aviso da crise que vai desencadear-se.

Outras vezes, embora excepcionalmente, é a fase de estado que apenas se esboça ou falta por completo. Como é natural, essa crise frustra só se pode conceber para certos doentes que, em crises

anteriores apresentaram os sintomas característicos da fase de estado, pois é curial que a ausência completa desta em tôdas as crises não permitiria um diagnóstico de paralisia periódica. Assim, o doente de nossa observação n. III conseguia, às vêzes, escapar das manifestações paralíticas passando sem dormir ou dormindo de dia. Neste último caso limitavam-se as perturbações motoras a uma sensação de fadiga nos membros habitualmente atingidos. Outros doentes conseguem debelar uma paralisia que se esboça contraindo enèrgicamente os músculos respectivos. Por outro lado, a doente de nossa observação n.º IV tinha algumas crises limitadas aos sinais prodrômicos, com intensa sudorese marcando a fase de regressão.

Esta, como já fizemos notar, também pode ser tão fugaz que passe despercebida ou se cumpra durante o sono, da mesma forma que a fase prodrômica.

DIAGNÓSTICO

Diante de um caso de paralisia transitória na sua primeira crise ou por causa de uma anamnese insuficiente, em virtude da própria raridade da moléstia, o diagnóstico à primeira vista é sempre difícil. E' possível confusão com outros processos, tais como polinevrite tóxica de tipo grave, paralisia histérica, poliomielite anterior aguda, simulação,

processos vasculares cerebrais agudos, miopatias, miastenia, paralisia espasmódica transitória.

Entretanto, o aparecimento de uma paralisia flácida instalada mais ou menos abruptamente, a abolição dos reflexos tendinosos e da contratilidade ídio-muscular, as alterações das reações elétricas, as alterações da sensibilidade com integridade psíquica, a possível hereditariedade da moléstia e, principalmente, o seu caráter periódico com intervalos de integridade funcional e orgânica, serão elementos suficientes para permitir seguro diagnóstico.

TRATAMENTO

Não existe ainda medicação eficaz para a paralisia periódica de Westphal. Essa lacuna se explica pelo desconhecimento ainda imperante da sua etiologia e de sua patogenia.

Alguns autores têm preconizado várias medicações, baseados, às vezes, em hipóteses patogênicas e, outras vezes, de modo inteiramente empírico, visando apenas sintomas.

Infelizmente, porém, a moléstia continua desafiando a argúcia dos pesquisadores e o seu tratamento permanece limitado a cuidados higiênico-dietéticos, aplicações fisioterápicas, agentes químicos — principalmente estimuladores do sistema nervoso — opoterápicos e mesmo processos cirúrgicos (tireoidectomia).

Entre nós, Enjolras Vampré preconizou a radioterapia profunda, cujos resultados não têm sido muitos animadores.

Em vista da acentuada baixa da taxa de potássio no sôro sanguíneo, presente na paralisia periódica, mandam alguns autores mais recentes (1939) administrar, durante os ataques, sais de potássio em altas doses. Apesar de alguns bons resultados, nada de positivo existe ainda.

II

OBSERVAÇÕES

I — M. S. A., 38 anos, brasileira, casada, residente em Corumbá, enviada pelo dr. V. M., que fizera o diagnóstico provável e aconselhara sua vinda a S. Paulo para submeter-se à radioterapia profunda, tratamento preconizado pelo Prof. E. Vampré.

Antecedentes hereditários — A avó materna esteve paralítica dos membros superiores e inferiores por duas vezes: uma, sabe que foi por ocasião dum parto, nada sabendo precisar a respeito da outra crise e das circunstâncias que a acompanharam. Avô paterno alcoolatra inveterado. Pais consanguíneos, porém de ótima saúde. Dois tios paternos epiléticos, internados em Hospício.

Antecedentes pessoais — Gozou boa saúde até a moléstia atual. Menarca aos treze anos, sem acidentes.

Moléstia atual — Aos 14 anos, repentinamente, sem o menor sinal premonitório, impossibilidade de movimentação das pernas e das coxas, conseguindo, à custa de grandes esforços, mover os dedos dos pés. Ficou durante três dias nesse estado, que se agravou no terceiro dia, pela propagação da paralisia aos membros superiores e às articulações escápulo-umerais.

Submeteu-se, então, a uma longa série de tratamentos, orientados no sentido da lues.

Um ano depois, ao sair de um baile, sobreveio-lhe nova crise, outra vez repentina, sem sintomas prodrômicos, porém de duração menor, pois ao cabo de 36 horas voltaram os movimentos.

Dessa data até o casamento, continuou a ter crises de paralisia, intervaladas de 5 a 8 meses e com duração muito variável: algumas vêzes duravam seis dias, outras, apenas algumas horas.

Da idade de 22 para 33 anos — período em que lhe nasceram seis filhos — passou muito bem, julgando-se curada; mas, de cinco anos a esta parte, voltou a moléstia a manifestar-se com os mesmos característicos anteriores. As crises, assim como sobrevêm de modo abrupto, desaparecem sem deixar o menor vestígio. Apenas notou modificação na duração do período de crise, muito diminuída agora, não excedendo 48 horas.

Descrente dos recursos da medicina para cessação ou interrupção de suas crises, que atribuía à tara nevropática bastante forte de seus antepassados, não quis deixar, em seu acendrado amor materno, de contribuir para a melhora das condições da única entre as suas descendentes que herdara idêntica enfermidade, a qual é a paciente da observação seguinte (II).

Teve seis filhos, dos quais quatro do sexo masculino e dois do feminino.

A filha mais velha, atualmente com 16 anos (ver observação II), por ocasião da menarca, aos 13 anos, sofreu durante duas horas muito frio nos membros inferiores e no abdômen, para ficar logo a seguir, com os membros inferiores paralisados na sua totalidade. Os médicos assistentes diagnosticaram, a princípio, provável histeria, considerando o ambiente propício e a diversidade da insta-

lação da paralisia. Verificaram, porém, mais tarde o erro diagnóstico, pela falência total da terapêutica respectiva. Outrossim, ao cabo de dez dias tudo se extinguia, voltando à normalidade.

Como se amiudassem as crises da filha, embora não confiando em nenhum tratamento, veio a S. Paulo para experimentar a radioterapia profunda, aconselhada pelo seu médico assistente.

Havia já alguns dias que estava esperando a crise da filha, que se submetia a pesquisas de laboratório indispensáveis, quando recebemos chamado. Com surpresa fomos encontrar sob a síndrome paralítica a progenitora. Na véspera, em 15 de junho de 1936, durante a refeição da tarde, verificara que se achava privada da locomoção, pois sobreviera a paralisia dos membros inferiores, sem o mínimo sinal prenunciador.

Verificámos então:

a) paralisia motora flácida dos membros inferiores e paresia dos membros superiores, nos quais existia grande diminuição da força muscular (dinamometria: 3 à direita e 2 à esquerda);

b) reflexos patelares, aquilianos, médio-pubiano, médio-plantar, fêmuro-tibial posterior e perônio-femural, abolidos; reflexos tendinosos dos membros superiores, presentes, mas diminuídos; reflexos cutâneos abdominais e cutâneo plantar, presentes e normais;

c) pupilas reagindo bem à luz e à acomodação; sensibilidade da córnea normal; reflexo óculo-cardíaco invertido (78-96);

d) sensibilidade subjetiva — apenas sensação de peso nos membros superiores; sensibilidade objetiva — o exame de rotina nada anormal encontrou.

e) esfínteres sem alteração apreciável;

f) psiquismo normal.

Removida a doente para o hospital, pudemos proceder ao eletrodiagnóstico dos músculos e nervos dos membros inferiores, de acôrdo com a técnica habitual, obtendo os seguintes resultados:

Pontos motores	Direito	Esquerdo
Nervo ciático	Inexc. c/ 35 M. A.	Inexc. c/ 35 M. A.
Médio glúteo	Reação cadavérica	Idem
Grande glúteo	Idem	"
Tensor do "fascia lata"	"	"
Nervo crural	"	"
Vasto interno	"	"
Vasto externo	"	"
Costureiro	"	"
Reto anterior	"	"
Reto interno	"	"
Grande adutor da coxa	"	"
Bíceps	"	"
Tibial anterior	"	"
Longo peroneiro lateral	"	"
Curto peroneiro lateral	"	"
Gêmeo interno	"	"
Gêmeo externo	"	"
Pedioso	30 M. A. - I. P.	30 M. A. - I. P.
Extensor próprio do grande dedo do pé	28 M. A. - I. P.	25 M. A. - I. P.
Nervo ciático popliteu externo	Inexc. c/ 35 M. A.	Inexc. c/ 35 M. A.

Conclusão: Excetuados os músculos pediosos e extensores próprios do grande dedo do pé, encontrámos reação cadavérica em todos os pontos motores examinados dos membros inferiores.

Nos membros superiores, notámos apenas ligeira hi-poexcitabilidade dos músculos da cintura escapular.

Foi durante êsse exame elétrico que tivemos a oportunidade de verificar, pela primeira vez, as anestésias que constituem o núcleo de origem dêste trabalho.

Com efeito, examinávamos os músculos da região pélvica posterior e empregávamos, em virtude da reação cada-vérica que vínhamos notando na região anterior, intensidade de corrente galvânica superior a 35 M. A. Como é sabido, essa pesquisa é dolorosa, queixando-se os doentes de sensação de queimadura. Quando excitámos os pontos motores correspondentes ao ciático, ao pequeno glúteo e ao médio glúteo, verificámos, nesta doente, ausência da sensibilidade eletrocutânea, não só no lado direito, como no esquerdo. Procedendo ao exame comparativo com regiões superiores do tronco e das pernas, verificámos a constância da anestesia eletrocutânea, nas zonas acima referidas, mesmo com intensidade superior a 40 M. A.

Como é, hoje em dia, noção corrente que a sensibilidade eletrocutânea não é específica, não tendo até agora sido descritos nervos eletro-sensíveis específicos, pesquisámos as outras formas da sensibilidade superficial e verificámos haver termo-anestesia, analgesia e grande diminuição da sensibilidade táctil.

Ao relatarmos à doente êsse achado de exame, ela informou que tal insensibilidade já era do seu conhecimento, por isso que em tôdas as crises, quando lhe faziam a "toilette" ou aplicavam enteroclismas, não tinha percepção do calor ou do frio.

Exames complementares:

- a) Ligor (obtido por punção lombar) — normal.
- b) Dosagem da creatinina, durante a crise — 0,48 por litro — normal.
- c) Exame de urina — normal.

d) Metabolismo basal = + 8% (dr S. Ribeiro, em 17 de junho de 1936).

e) Reação de Wassermann no sangue — negativa.

f) Dosagem do cálcio no sangue — 0,20 grs. %.

g) Nesta doente, em que, pela primeira vez, encontrávamos anestesia em sela, resolvemos fazer a prova de Stookey e a injeção de lipiodol descendente, que vieram demonstrar perfeito trânsito sub-aracnoideu.

Em 19 de junho de 1936, a doente amanheceu completamente boa, movimentado-se e deambulando perfeitamente.

Reexaminada, não encontrámos alteração alguma das motilidades ativa e passiva, nem distúrbios da sensibilidade. Verificámos apenas certa hipoexcitabilidade, galvânica e farádica, nos músculos dos membros inferiores, perturbação essa que não mais existia em novo exame praticado dois dias depois.

Resumo

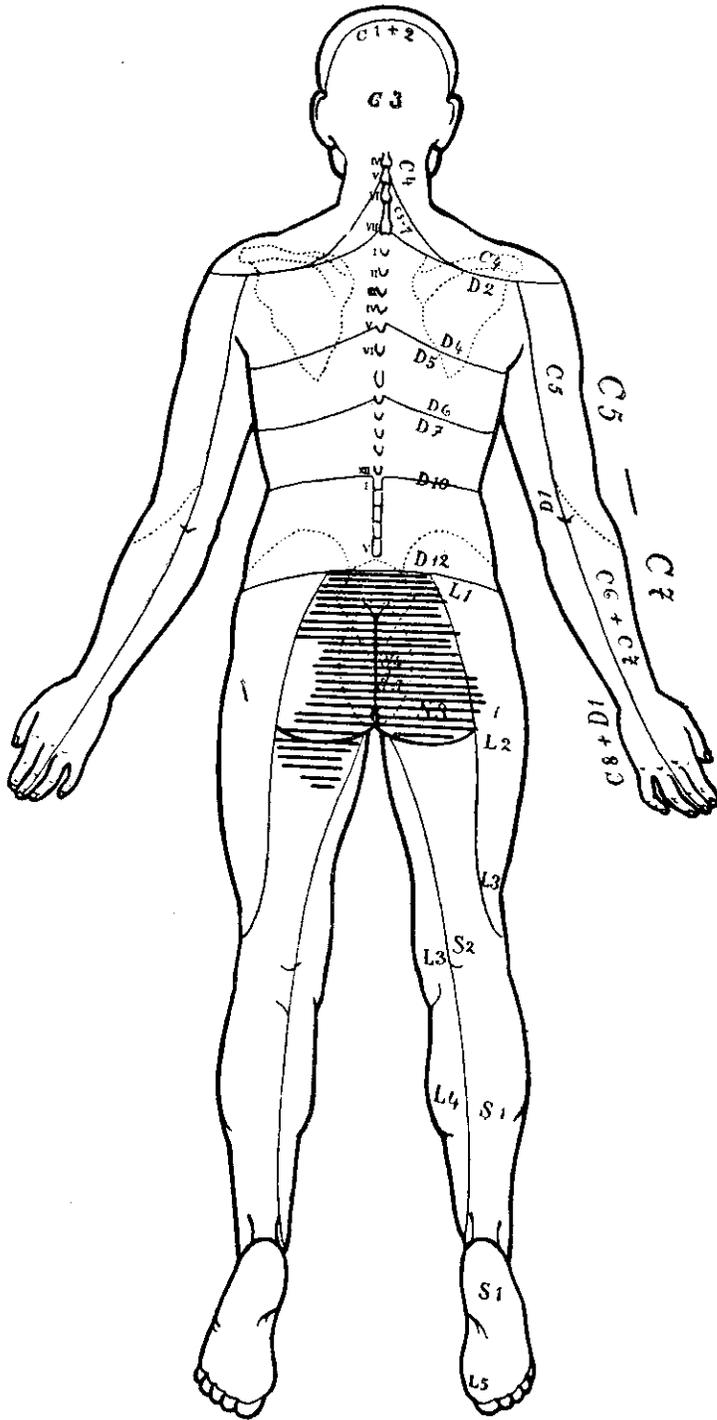
1.º — Antecedentes hereditários neuropáticos: avó materna parálitica dos membros superiores e inferiores por duas vêzes; dois tios paternos epiléticos; consanguinidade dos pais.

2.º — Início súbito das crises, sem pródromos, e regressão com os mesmos caracteres.

3.º — Paralisia motora flácida e transitória dos membros inferiores e ligeira paresia dos superiores.

4.º — Reflexos tendinosos médio-pubiano e dos membros inferiores abolidos; reflexos tendinosos dos membros superiores diminuídos; reflexos cutâneos normais; reflexos óculo-pupilares normais.

ESQUEMA I



Alterações da sensibilidade objetiva superficial

5.º — Esfíncteres sem alterações apreciáveis.

6.º — Sensibilidade subjetiva alterada, com ligeira sensação de pêsso nos membros superiores.

7.º — Sensibilidade objetiva alterada ao nível dos 3.º, 4.º e 5.º segmentos sacros. (Ver esquema I).

8.º — Reação cadavérica, ou seja inexcitabilidade absoluta, galvânica e farádica, em quasi todos os pontos motores dos membros inferiores.

9.º — Normalidade dos resultados das pesquisas biológicas executadas.

10.º — Predileção do “deficit” neurológico para os membros inferiores.

11.º — Duração variável das crises, desde algumas horas até vários dias. Ausência de crises num período de dez anos, durante o qual teve seis filhos.

12.º — Psiquismo normal.

* * *

II — L. S. A., 16 anos, brasileira, residente em Corumbá, filha da doente da observação I.

Antecedentes hereditários — Já referidos na observação I.

Antecedentes pessoais — Nascida de parto normal. Sarampo aos 10 anos. Desde então teve boa saúde até aparecer a menstruação, por volta dos 13 anos.

Moléstia atual — Iniciou-se com a menarca. Durante duas horas padeceu intenso frio nos membros inferiores e no abdômen e, quando aliviada, sobreveio paralisia total, da cintura para baixo. Ficou imobilizada no leito, por espaço de dez dias, a-pesar-de tôda a medicação, concluindo os médicos assistentes que se tratava de moléstia idêntica à de sua mãe e à de sua bisavó.

Em 1934, teve mais uma crise de paralisia, que se limitou aos músculos da cintura pélvica.

Em 13 de outubro de 1935 instalou-se a terceira crise, de duração mais prolongada (vinte dias), precedida, como as duas primeiras, de intenso frio nos membros inferiores e no abdômen.

Desde então, cada 15 a 20 dias, a nossa paciente fica por um ou dois dias acamada, impossibilitada de locomover-se pela perda de fôrça dos membros inferiores. Essa impotência funcional ora é completa, reduzindo a doente à imobilidade absoluta, ora é parcial, permitindo-lhe pequenos movimentos no leito.

Tanto as crises fortes quanto as fracas (estas mais frequentes) são precedidas sempre da intensa sensação de frio acima assinalada.

Depois de esgotadas as medicações tônico-nervina, antilúética, eletroterápica (pelas correntes galvânicas) e vitamínica (90 injeções de Betabion forte) pelo espaço de três meses seguidos, veio a S. Paulo submeter-se à radioterapia profunda, almejando com isso maior intervalo entre as crises, pois, na marcha em que iam, impossibilitavam a continuação dos seus estudos.

Fizemos, de 10 a 13 de agôsto, exame neurológico, que nada anormal revelou, bem como os seguintes exames subsidiários:

- 1.º — Eletrodiagnóstico — normal.
- 2.º — Liquor (dr. B. dos Reis, n.º 15) — normal.

3.º — Sangue (dr. Fleuri Silveira), reação de Wassermann, negativa; hemograma, normal.

4.º — Metabolismo basal (dr. S. L. Ribeiro) = + 7%.

Em 22 de agosto sentiu grande frio nos membros inferiores e no abdômen, durante três horas e meia, e logo depois veio a paralisia, que diz ser das mais fortes.

Encontrámo-la com:

1 — paraplegia motora flácida total nos membros inferiores e ligeira paresia dos membros superiores;

2 — esfíncteres normais;

3 — abolição de todos os reflexos tendinosos dos membros inferiores e do médio-pubiano; diminuição dos reflexos tendinosos dos membros superiores; normalidade dos reflexos cutâneos e dos óculo-pupilares;

4 — abolição das excitabilidades galvânica e farádica nos pontos motores dos membros inferiores e grande diminuição da excitabilidade galvânica dos músculos da cintura escapular, sem haver, no entanto, modificação de ordem qualitativa;

5 — sensibilidade subjetiva: disestesias ao nível dos membros superiores, mormente nas mãos, onde sentia formigamentos e adormecimentos passageiros; sensibilidade objetiva: termo-anestesia e analgesia nas zonas correspondentes às últimas raízes sacras (S 4 e S 5), mais evidentes à esquerda; tacto também bastante retardado na mesma zona; alterações da sensibilidade profunda, das atitudes segmentares, e dor à pressão nas extremidades distais dos membros inferiores; palestesia (ver esquema II);

6 — psiquismo normal.

Na vigência da paralisia, sòmente pudemos realizar os seguintes exames subsidiários, devido à exiguidade do tempo da crise, que durou apenas 48 horas:

1 — Exame elétrico — já assinalado acima.

2 — Dosagem do cálcio no sangue (dr. Fleuri da Silveira) — normal.

3 — Exame do liquor (p. s. o. d.) — normal (dr. B. dos Reis, n.º 29).

Cessada a crise, em 24 de agosto, verificámos a volta das sensibilidades que estavam abolidas em S 4 e S 5. A temperatura dos membros inferiores que era, durante a crise, de 29º para o direito e 28º,5 para o esquerdo, passou para 32º,5 e 33º, respectivamente.

Submetida à radioterapia profunda ao longo do segmento lombo-sacro da coluna vertebral, voltou para sua terra.

Dois meses depois, recebíamos notícia de que as crises continuavam sem alteração apreciável, tanto na frequência como na duração. Instituímos, então, o tratameno pelo citrato de potássio, preconizado em 1937 por M. S. Sherrington, informando-nos o dr. V. M., em abril de 1937, que as crises continuavam aparecendo, com intervalos de dois meses a dois meses e meio, sendo bastante rápidas.

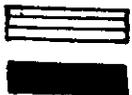
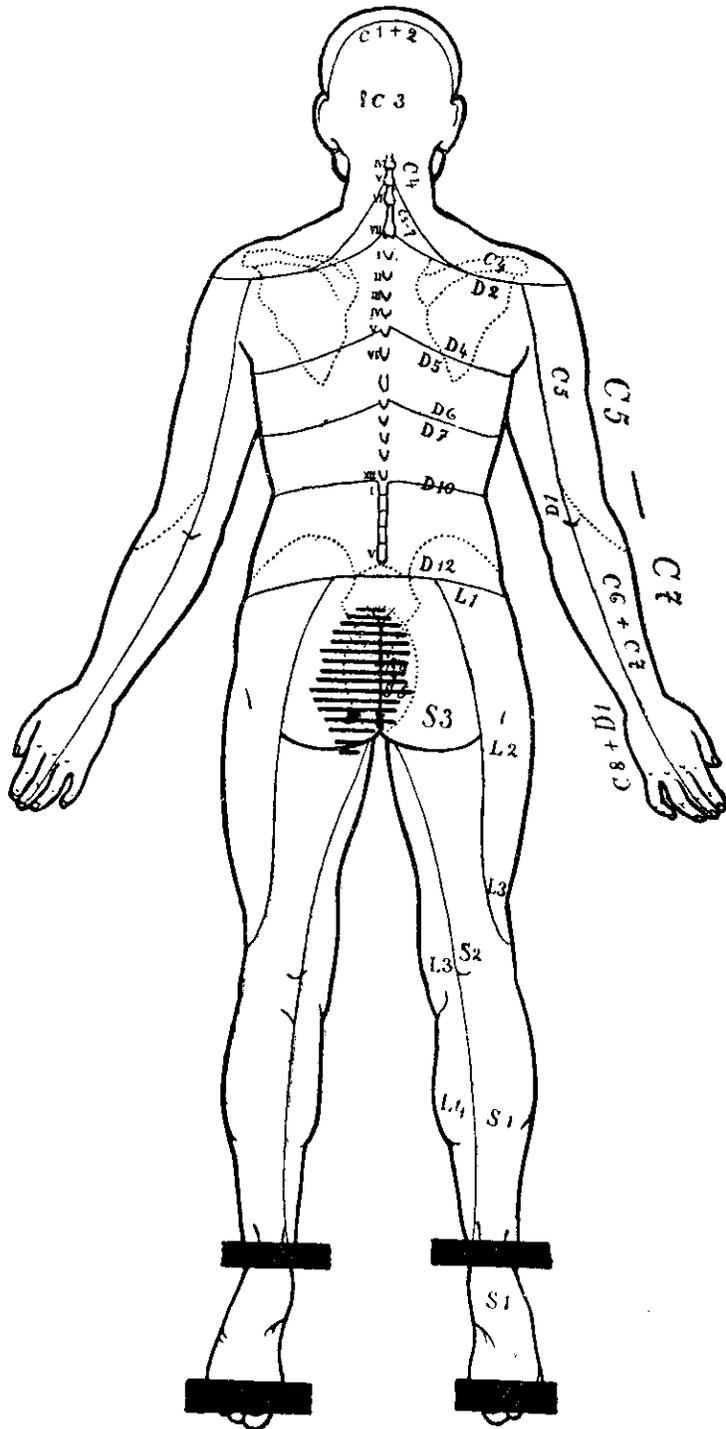
Sòmente observação mais longa fornecerá elementos para chegarmos a conclusões sòbre a eficiência desta terapêutica.

Resumo

1 — Caráter familiar da moléstia.

2 — Crises com pródromos: intensa sensação de frio nos membros inferiores e no abdômen.

ESQUEMA II



Alterações da sensibilidade objetiva superficial

Alterações da sensibilidade objetiva profunda

3 — Paraplegia motora flácida total transitória nos membros inferiores e ligeira paresia nos superiores.

4 — Reflexos tendinosos dos membros inferiores e do médio-pubiano abolidos; reflexos tendinosos dos membros superiores diminuídos; reflexos cutâneos normais; reflexos óculo-pupilares normais.

5 — Esfincteres normais.

6 — Sensibilidade subjetiva alterada nos membros superiores, mormente das mãos (formigamentos e adormecimentos).

7 — Sensibilidade objetiva alterada nos territórios das últimas raízes sacras e nas extremidades distais dos membros inferiores. Alteração da sensibilidade profunda — palestesia e dor à pressão.

8 — Reação cadavérica nos pontos motores ao nível da zona paralisada.

9 — Negatividade dos vários exames subsidiários de rotina em neurologia.

10 — Predominância da síndrome deficitária motora ao nível dos membros inferiores.

11 — Duração variável das crises: ora curtas, ora prolongadas até vinte dias. Intervalos pequenos entre as várias crises.

12 — Psiquismo normal.

Seguem-se, agora, três observações (III, IV e V) de casos semelhantes, em parte transcritas de um trabalho por nós já publicado na

Revista de Neurologia e Psiquiatria de S. Paulo, em novembro de 1937, nas quais nos haviam passado despercebidas as perturbações da sensibilidade. Esses casos foram mais recentemente revistos, e, pelas pesquisas que realizámos, puderam ser completados, aliando-se aos dois primeiros.

* * *

III — (do arquivo particular do prof. E. Vampreé — n.º 10.547)

L. V., 30 anos, casado, professor, residente em S. José dos Campos.

Antecedentes hereditários — Nada a relacionar com seus males que deram motivo à observação.

Antecedentes pessoais — Sempre gozou de boa saúde, até a ocorrência da moléstia atual.

Moléstia atual — Apareceu à consulta em 14 de julho de 1931, queixando-se de paralisias, que o acometiam de vez em quando e regrediam sem deixar sequelas alguma.

O início desses acidentes remontava a julho de 1915, havia portanto 16 anos. Ao terminar um coito proibido, sentiu as pernas moles e caiu, sendo necessário que alguns amigos o levassem para casa. Ficou acamado, sem movimentos, durante 48 horas, findas as quais readquiriu motricidade perfeita. Procurou, então, um médico, que lhe prescreveu depurativos e injeções de mercúrio, mas não prosseguiu no tratamento devido à aparição de espinhas no rosto (sic).

Daquela data até 1922 teve novamente, com intervalos de 4 a 5 meses, acidentes análogos, aos quais não ligou importância, pois os acessos de paralisia não duravam mais de 24 horas. Durante esse período foi infetado por moléstias venéreas (blenorragia e cancro mole).

Em 1922, foi sorteado para o serviço militar, indo servir em um corpo de tropa em Pirassununga, onde era obrigado a

fazer caminhadas, montar, fazer ginástica, etc. Quatro meses após foi excluído por incapacidade física, com o diagnóstico de astenia geral, em vista de cair e ficar paralítico durante 24 horas, ao menor movimento brusco.

Em dezembro de 1922, casou-se, regularizando sua vida sexual. Teve daí por diante o seu melhor período, pois até 1929, portanto durante 7 anos, não se registou sequer um acidente da moléstia.

Depois dêsse longo interregno, recomeçaram os acidentes paralíticos, com caracteres idênticos aos de 1922: paralisia imediata, sem pródromos, dos membros inferiores, com duração de 24 horas, repetindo-se cada 4 ou 5 meses.

Há cerca de um ano, em 1930, novos fatos sucederam: quando a moléstia se manifestava, vinha precedida de sinais prodrômicos bem caracterizados. Se os membros superiores ou inferiores ficavam dormentes durante a tarde, era certa acordar o paciente paralítico na manhã seguinte. Várias vezes conseguiu evitar a crise, passando a noite em claro. Experimentou também evitá-la dormindo de dia, mas logo após o despertar sobrevinha, então, intensa fraqueza nas pernas.

Assim continuou até maio de 1931, quando a moléstia se manifestou com intensidade maior, numa crise que durou dois meses. Desta feita, revestiu-se ela de aspecto mais grave, pois o paciente, além de ficar tolhido nos movimentos dos membros superiores e inferiores, sentia também dificuldade para falar.

De vez em quando, segundo informação do doente, sobrevinha uma crise mínima, que se manifestava apenas no pé direito, que perdia a totalidade dos seus movimentos, ficando inteiramente flácido, como pé de polichinelo.

Passaram-se mais oito meses de boa saúde, para novamente, em janeiro de 1932, se manifestarem as crises, nas

quais ora aparecia a paralisia dos quatro membros, ora sòmente a dos inferiores, mais raramente ficando só a mão prejudicada.

Em todas as crises, o doente sempre conservou a sensibilidade nos membros paralisados.

Tal é a história, bastante típica, do nosso paciente.

Exame clínico — Revelou tratar-se dum indivíduo de boa compleição física, com ótimo desenvolvimento muscular, não se lhe notando qualquer hipertrofia ou atrofia aparentes.

No aparelho cárdio-vascular, notámos a normalidade do coração e a pressão esfigmomanométrica de 16 x 9 (Pachon).

Nos aparelhos respiratório, digestivo e urinário e na tireóide, nada vimos de anormal.

O exame neurológico total mostrou-nos os nervos cranianos inteiramente normais, ausência de tremores e fibrilações, nenhuma perturbação da estática, do equilíbrio, da coordenação e da fala.

Os reflexos tendinosos estavam todos presentes e ativos; os superficiais cutâneos, também todos presentes e respondendo normalmente; o reflexo cutâneo plantar, normal.

As sensibilidades, tanto superficiais como profundas, apresentavam-se também normais.

Exames subsidiários:

a) Reação de Wassermann no sangue — negativa. (Dr. Gastão F. Silveira).

b) Exame do liquor (dr. Osvaldo Lange, n.º 625) — inteiramente normal.

c) Exame elétrico (fora da crise):

Pontos motores	Direito	Esquerdo
Ciático	10 M. A.	11 M. A.
Ciático popliteu interno	12 "	11 "
Ciático popliteu externo	14 "	14 "
Tibial posterior	13 "	13 "
Crural	10 "	13 "
Bíceps	16 " I. P.	18 " I. P.
Vasto interno	9 " "	10 " "
Vasto externo	8 " "	10 " "
Costureiro	10 " "	10 " "
Terceiro adutor	10 " "	16 " "
Semitendinoso	14 " "	18 " "
Semimembranoso	16 " "	18 " "
Crural	8 " "	9 " "
Extensor comum dos dedos	13 " "	14 " "
Peroneiros laterais	14 " "	13 " "
Pedioso	13 " "	12 " "
Gêmeo interno	18 " "	18 " "
Gêmeo externo	17 " "	19 " "
Grande glúteo	18 " "	13 " "
Trapézio	18 "	19 "
Deltóide	16 "	18 "
Supra-espinhoso	13 "	14 "
Grande dorsal	16 "	17 "
Triceps	15 "	13 "
Grande peitoral	13 "	12 "

Os demais músculos reagem com 7 a 8 M. A.

Conclusão: hipoexcitabilidade generalizada nos membros inferiores, sobretudo nos músculos flexores das coxas e das pernas, onde existe ligeira R. D., evidenciada pela igualdade polar. Nos músculos da cintura escapular, notamos também hipoexcitabilidade galvânica.

- d) Exame de urina inteiramente normal.
- e) Contagens global e específica normais.

Trata-se, pois, de um indivíduo sem antecedentes hereditários ou pessoais dignos de nota, que apresentava crises de paralisias periódicas assim discriminadas:

I — num primeiro período, que vai de 1915 a 1917, as crises se intervalavam de 4 a 5 meses e duravam no máximo 24 horas;

II — de 1917 a 1922 houve remissão, desaparecendo as crises;

III — em 1922, reapareceram por ocasião dos exercícios a que o serviço militar forçava, desaparecendo com a cessação dêste, por um período de sete anos;

IV — reapareceram em 1929, precedidas de sinais prodrômicos e mais graves, isto é, mais duradouras, e atingindo geralmente os quatro membros e raramente apenas alguns grupos musculares do pé.

Pelo exame neurológico, praticado fora da crise, nada foi encontrado, pelo que se pode afirmar que não permaneceram sintomas residuais, a não ser as ligeiras perturbações da excitabilidade elétrica, atrás assinaladas.

Os exames biológicos de rotina foram negativos.

O exame elétrico dos músculos dos membros inferiores, praticado fora da crise, revelou pequenas modificações, mais de ordem quantitativa que qualitativa.

Dos tratamentos preconizados, nenhum surtiu efeitos duradouros.

Esta foi a observação que citámos na conferência realizada na Sociedade de Medicina e Cirurgia do Rio de Janeiro em 3 de agosto de 1936.

Em fevereiro de 1937, graças ao arquivo particular do Prof. E. Vampré, pudemos estabelecer correspondência com L. V., atualmente estabelecido em S. José dos Campos.

Informou-nos que melhorara muito com a mudança de residência; que desde a sua chegada a S. José dos Campos a 3 de março de 1932, até então, somente por três vêzes (em janeiro de 1933, em março de 1935 e em dezembro de 1936) fôra atacado das antigas crises e assim mesmo de modo passageiro.

Atendendo a nosso pedido anterior, chamou-nos em 20 de novembro de 1938, quando pela última vez teve a paralisia dos membros inferiores. Observando pela primeira vez o doente em plena crise, que foi súbita e sem pródromos, pudemos verificar, graças à gentileza de seu médico assistente, dr. N. A., a exatidão do diagnóstico provável, feito anteriormente com o Prof. E. Vampré.

Ao lado da integridade dos órgãos da economia, da pressão normal, da ausência de distúrbios esfinterianos, notámos:

1 — paralisia motora flácida dos membros inferiores, mais acentuada nas porções proximais: assim é que os dedos dos pés se movimentavam ligeiramente, ao passo que nos joelhos nenhum movimento ativo podia manifestar-se:

2 — quanto aos reflexos tendinosos: abolição dos patelares, aquilianos, médio-plantares, tíbio-femurais posteriores, perônio-femurais posteriores e médio-pubiano; os outros estavam presentes;

3 — reflexos cutâneos, todos sem anormalidades;

4 — reflexos óculo-pupilares, normais;

5 — sensibilidade subjetiva: sensação de pêso e dormência ao longo dos membros inferiores, logo nos primeiros momentos após a crise;

6 — sensibilidade objetiva: anestesia em sela da zona pudenda, abrangendo também o penis e o escroto (termo-anestesia e analgesia total e retardo da sensibilidade tátil); sensibilidade profunda, normal (ver esquema III);

7 — exame elétrico: praticado in loco, revelou reação cadavérica, isto é, nenhuma contração muscular pela excitação de correntes contínuas ou farádicas, mesmo de grande intensidade, nos membros inferiores, excetuando-se os músculos pediosos, os peroneiros laterais e os extensores comuns dos dedos dos pés, de ambos os lados, que reagem com intensidade superior a 16 M. A., havendo, pois, grande hipoeccitabilidade galvânica;

Resumo

1 — ausência de antecedentes hereditários ou pessoais dignos de nota;

2 — início, ora com pródromos (dormência nas partes a serem tomadas pela paralisia), ora súbito;

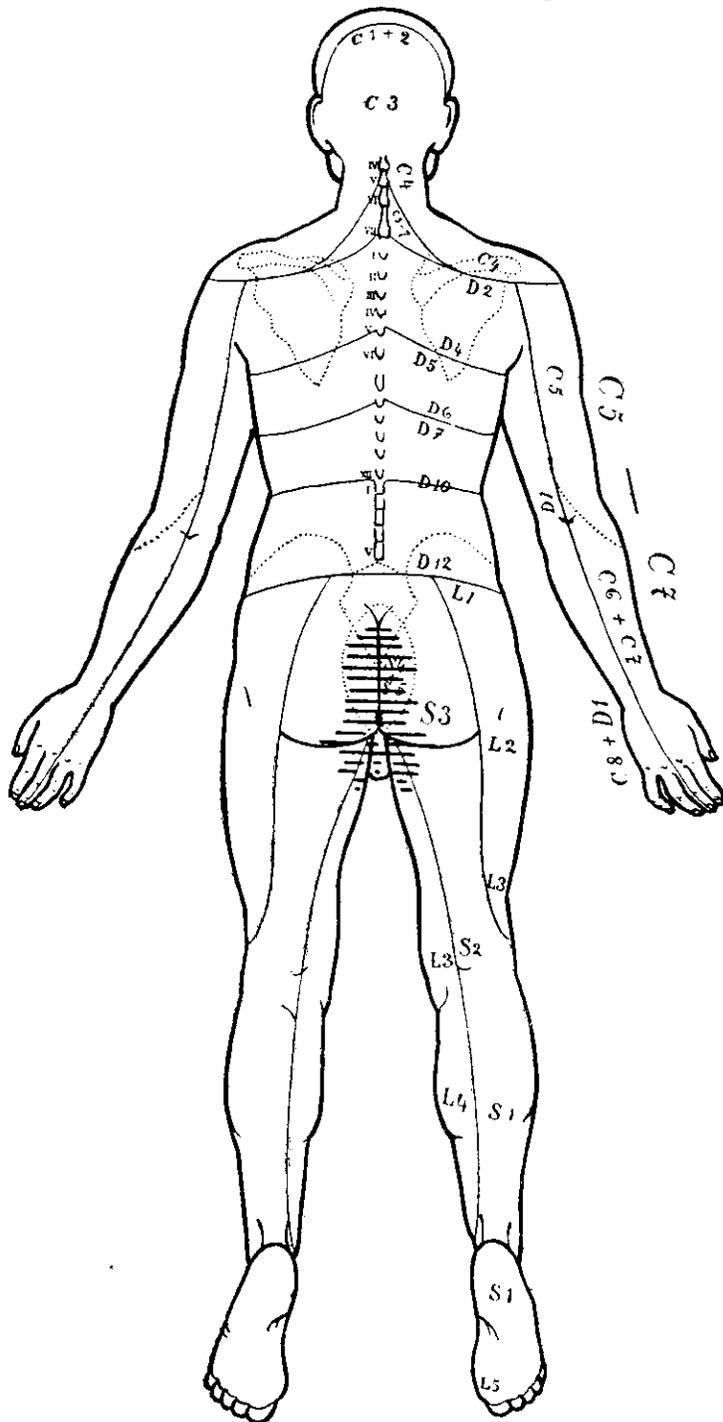
3 — paralisia flácida dos membros inferiores, mais acentuada nas porções proximais;

4 — abolição dos reflexos tendinosos dos membros inferiores e do médio-pubiano; normalidade dos reflexos tendinosos dos membros superiores, dos reflexos cutâneos e dos óculo-pupilares;

5 — ausência de perturbações esfinterianas;

6 — sensibilidade subjetiva alterada, com sensação de peso e adormecimento nos membros inferiores;

ESQUEMA III



Alterações da sensibilidade objetiva superficial

7 — sensibilidade objetiva revelando anestesia em sela;

8 — reação cadavérica em quasi todos os pontos motores musculares dos membros inferiores;

9 — exames biológicos de rotina (fora das crises): negativos;

10 — predileção do “deficit” motor para os membros inferiores e ultimamente para os quatro membros;

11 — crises de duração e frequência irregulares;

12 — influência do fator climático na melhoria da moléstia, traduzida pela diminuição da frequência e da duração das crises após a residência em clima sêco e estável (S. José dos Campos);

13 — psiquismo normal.

* * *

IV — (do arquivo particular do Prof. E. Vampré, n.º 15.083).

B. D. V., de 28 anos, casada, funcionária da Light & Power, residente em S. Paulo.

Examinada pelo Prof. E. Vampré, no dia 2 de fevereiro de 1933, por ocasião dum ataque de paralisia dos membros inferiores.

Antecedentes hereditários — sem importância.

Antecedentes pessoais — Sofreu reumatismo poliarticular agudo durante vários períodos: aos 11, aos 15 e aos 22 anos. Desde solteira padece de ataques de caráter comicial, que aparecem em geral à noite. Menstruações normais.

Moléstia atual — Em 1925, após um forte ataque epilético, ficou muito trêmula, sentindo intenso formigamento nas mãos e nas pernas. Logo após começou a cambalear na marcha, até que ficou quadriplégica. Permaneceu acamada durante dois meses, vindo a restabelecer-se completamente ao cabo de cinco meses.

No dia 2 de fevereiro de 1933, a crise apareceu cinco dias após ligeira intervenção realizada no couro cabeludo, para extirpação de lipomas, ficando completamente paraplé-gica, com absoluto “deficit” motor.

Durante três dias, manteve-se o quadro seguinte: retenção de urinas, anestesia ligeira do 3.º segmento lombar para baixo, ligeira confusão na noção das atitudes segmentares dos membros inferiores, abolição dos reflexos patelares e aquilianos e diminuição dos reflexos cutâneo-plantares.

Em vista de assemelhar-se o quadro a uma secção fisiológica da medula, foram pedidas a prova de Stookey-Queckenstedt e a do lipiodol descendente, as quais demonstraram ausência de perturbação no trânsito sub-aracnoideu.

O exame do liquor (n.º 1.421, dr. O. Lange) demonstrou existência de lesão irritativa da meninge:

Punção sub-occipital.

Pi: O. Pf: O. Jugulares: 8. Volume 15 cc.

Cloretos, 6,9 ‰.

Albumina, 0,40 ‰.

Citologia, 11 por mmc.

Globulinas, reações de Nonne, Pandy e Weichbrodt opalescentes.

Benjoin, 00000.12221.10000.0.

Colofonia, 000.232.210.0.

Ouro coloidal, 000.343.321.000.

Takata-Ara, negativa.

Wassermann (três antígenos), negativa.

Foi instituído tratamento por injeções intravenosas de salicilato de sódio a 10%, pela Uraseptina e por um derivado barbitúrico.

Em 4 de fevereiro, melhorara sensivelmente.

Em 15 de fevereiro, isto é, treze dias após o início da crise, modificara-se o quadro bastante: embora acamada, movia bem os membros inferiores, tendo desaparecido a hipoestesia táctil, térmica e dolorosa; os reflexos patellares e aquilianos estavam bastante diminuídos; os esfínteres funcionavam bem; existiam ainda ligeiras perturbações da sensibilidade profunda segmentar. Foi feito novo exame do liquor, por punção alta (n.º 1.429, dr. O. Lange), com resultado inteiramente normal.

Em 4 de março de 1933, quasi inteiramente boa, apresentava, no entanto, ligeira espasmodicidade, com exagêro dos reflexos tendinosos dos membros inferiores, tendo todos os reflexos superficiais cutâneos presentes e com resposta fisiológica.

O exame elétrico, que fizemos em 6 de março (um mês após o início da crise), revelou: hipoexcitabilidade galvânica nos músculos dos membros inferiores de ambos os lados do corpo, principalmente do lado direito; reação de degenerescência parcial e incompleta dos músculos tíbio-peroneiros do lado direito.

Em 15 de junho de 1933, queixava-se de faltas subitâneas de fôrça nos membros inferiores e nos músculos da nuca, além de dificuldade para determinados esforços como tomar um bonde e subir um degrau.

Recomendámos a aplicação de radioterapia profunda na coluna, desde o segmento cervical até o lombar, além de nova série de salicilato de sódio intravenoso e tratamento dentário (infecções focais).

Em 26 de setembro de 1933, o exame neurológico acusou apenas impossibilidade de levantar-se nas pontas dos pés.

Em 20 de outubro, estava inteiramente curada.

Em julho de 1935, reexaminámos a doente na vigência de uma terceira crise de paralisia. Desta feita, sentira durante dois dias fraqueza nos membros do lado direito do corpo, acompanhada de sensação de máu estar profundo, formigamentos e vertigens: eram os pródromos de nova crise, que se instalaria dentro de poucas horas. Com efeito, encontrámos paralisia completa dos membros superior e inferior direitos, com paralisia do esfíncter vesical. Não havia comprometimento do facial, nem perturbação da linguagem.

Verificámos: abolição dos reflexos patelar e aquiliano direitos e conservação do estilo radial direito; reflexos cutâneos e óculo-pupilares normais; ausência de perturbações da sensibilidade objetiva, superficial ou profunda; perturbações subjetivas da sensibilidade nos membros paralisados (parestesias).

O exame elétrico deu os seguintes resultados:

Pontos motores	Direito	Esquerdo
MEMBROS SUPERIORES		
Deltóide	18 "	5 "
Bíceps	20 "	5 "
Tríceps	20 "	7 "
Supra-espinhoso	20 "	7 "
Longo supinador.....	22 "	8 "
Radiais externos.....	25 "	7 "
Cubital anterior.....	18 "	6 "
Flexor comum superficial....	16 "	7 "
Interósseos palmares.....	14 "	7 "
Interósseos dorsais.....	14 "	6 "
Adutor mínimo.....	20 "	5 "
Nervo radial	18 "	2 "
Nervo mediano.....	18 "	2,5 "
Nervo cubital.....	18 "	3 "

Pontos motores	Direito	Esquerdo
MEMBROS INFERIORES		
Ciático	Inexcitável com 30 M.A.	10 M.A.
Ciático poplíteu interno.....	Inexcitável com 30 M.A.	10 M.A.
Ciático poplíteu externo.....	Inexcitável com 30 M.A.	10 M.A.
Grande glúteo.....	25 M. A.	12 M.A.
Reto anterior.....	20 "	8 "
Bíceps	18 "	7 "
Costureiro	20 "	8 "
Tibial anterior.....	20 "	9 "
Longo peroneiro lateral.....	18 "	10 "
Pedioso	22 "	11 "
Vasto interno.....	22 "	10 "
Vasto externo.....	25 "	11 "
Gêmeo interno.....	22 "	11 "
Gêmeo externo.....	22 "	11 "

Conclusão: Grande hipoexcitabilidade em todos os músculos dos membros superior e inferior direitos.

Psiquismo normal.

Foi novamente instituída a terapêutica pela radioterapia profunda, pelo salicilato de sódio e pela acecolina, com o que, num período de vinte dias, a doente se restabeleceu completamente, voltando à normalidade os reflexos abolidos.

Em janeiro de 1938, fizemos novo exame neurológico completo, no qual nada anormal observámos na paciente, inclusive reações ao exame elétrico.

Em conclusão, trata-se duma doente que apresentou três grandes crises de paralisia periódica, que se apresentaram sob três modalidades, das quais duas bastante raras:

na primeira crise, a forma quadriplégica;

na segunda, a forma paraplégica, com perturbações muito raras da sensibilidade;

na terceira, a forma hemiplégica.

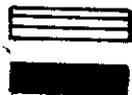
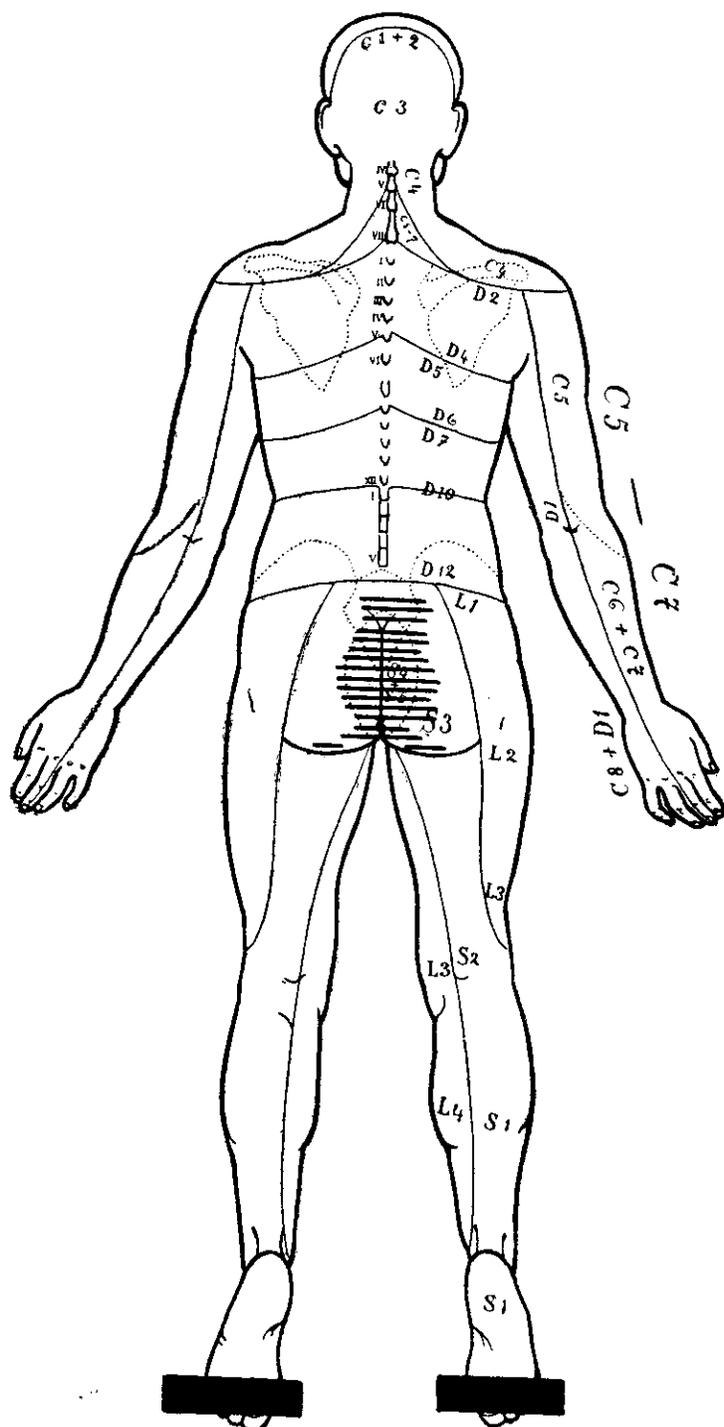
Nas duas últimas crises, pudemos estudar as modificações dos reflexos durante elas e seu retôrno à normalidade, bem como as modificações das reações elétricas, muito interessantes na segunda crise, com completa “restitutio ad integrum”.

Observámos também modificações interessantes para o lado do líquido céfalo-raquidiano: aumento da taxa de albumina, reações de globulinas parcialmente positivas, precipitação do benjoin coloidal nos tubos 6.º a 11.º — modificações essas já assinaladas por Claude e Barré, e mais tarde por Shinosaki e Johnson, que as observaram em tôdas as crises de suas doentes e que por isso acreditam sejam devidas a perturbações da circulação meníngea.

As perturbações da sensibilidade objetiva, verificadas pelo Prof. E. Vampré e por nós, por ocasião da segunda crise, foram tão acentuadas, que mandámos fazer a prova manométrica de Stookey e a injeção do lipiodol descendente, para estudar o trânsito aracnoideu.

Nas numerosas crises posteriores foram notados sòmente distúrbios subjetivos da sensibilidade, até que, em janeiro de 1938, ao atender uma nova crise de paralisia, que se instalara havia já dois dias, após fase premonitória com disestesias caracterizadas por sensação de água a correr pela pele das pernas, deparámos com uma triplegia motora flácida. Estavam paralisados os membros inferiores e o superior direito, com abolição total dos reflexos tendinosos correspondentes, contrastando com a resposta normal obtida no membro superior esquerdo. Verificámos também, em conferência com o saudoso Mestre, a zona de anestesia em sela (veja-se esquema IV) para as sensibilidades superficiais térmica e dolorosa no território correspondente aos 4.º e 5.º segmentos sacros, semelhante à que havíamos verificado na observação I e que aquí víamos repetir-se. Foi

ESQUEMA IV



Alterações da sensibilidade objetiva superficial

Alterações da sensibilidade objetiva profunda

então que o Prof. Vampré, com aquele seu caloroso entusiasmo que a todos transmitia, nos sugeriu estudar essas alterações.

Resumo

1 — Antecedentes hereditários sem importância. Ataques de caráter comicial e reumatismo poliarticular agudo, como antecedentes pessoais.

2 — Início precedido de perturbações subjetivas — formigamentos, fraquezas nos membros, tonteiras, vertigens.

3 — Paralisia motora flácida transitória, assumindo modalidades várias: quadriplegia, paraplegia, hemiplegia e triplegia

4 — Reflexos tendinosos abolidos nos segmentos afetados pela paralisia; reflexos cutâneos e óculo-pupilares presentes e normais.

5 — Paralisia do esfíncter vesical.

6 — Parestesias nos membros paralisados.

7 — Anestesia em sela para as sensibilidades superficiais térmica e dolorosa, (território correspondente aos 4.º e 5.º segmentos sacros). Em uma das crises anestesia a partir de L 3.

8 — Hipoexcitabilidade elétrica nos músculos das regiões afetadas pela paralisia.

9 — Modificações interessantes para o lado do líquido céfalo-raquidiano.

10 — Crises de duração e frequência variáveis.

11 — Psiquismo normal.

V — M. F. A. B., brasileira, com 27 anos de idade, solteira, professora pública, residente em S. José do Rio Pardo.

Antecedentes hereditários — A avó paterna sofria de uma moléstia exquisita (sic), que se manifestava por ocasião do surto catamenial: ficava inteiramente parálitica durante 24 horas, sem poder mover um dedo; êsse mal desapareceu simultâneamente com a instalação da menopausa. Pais consanguíneos, sendo a mãe epilética, tendo geralmente três ataques por mês. Um irmão surdo-mudo.

Antecedentes pessoais — Sempre gozou boa saúde, até oito anos passados, quando se iniciaram as perturbações que a trouxeram à consulta.

Moléstia atual — Uma noite, ao voltar do cinema, teve nos membros uma sensação de frio, seguida logo de calor intensíssimo, que parecia queimadura. Tudo isso durou apenas um minuto, mas aos poucos sobreveio formigamento com igual localização, perdendo então completamente as forças dos membros, que ficaram completamente paralisados durante 48 horas, embora tivesse sido medicada com sangrias, injeções tônicas, punção lombar e injeção de sôro antimeningocócico.

Não perdeu a fala nem a consciência, conservando perfeita lucidez de espírito durante as 48 horas; não notou perturbações dos esfínteres nem da sensibilidade.

Foram feitos, então, exames de sangue, de liquor (n.º 39, dr. Fleurí da Silveira), de fezes, contagens específicas, etc., não sendo verificada qualquer anormalidade.

A doente, que examinámos fora das crises de paralisia, era uma moça de boa compleição, não tinha estigmas

luéticos, nem distúrbios somáticos do sistema nervoso central ou de qualquer outro aparelho. Suas funções digestivas, respiratórias, circulatórias e urinárias processavam-se normalmente. Era menstruada com regularidade.

Quanto ao sistema nervoso, normalidade absoluta da motricidade nas suas várias formas, bem como da sensibilidade (objetiva e subjetiva, superficial e profunda); reflexos óculo-pupilares normais; exame elétrico normal, reagindo todos os pontos motores com intensidade de corrente menor que 10 M. A.; psiquismo normal.

Referia, com absoluta precisão de datas, confirmadas pelo seu pai, que:

1.º) há oito anos vinha tendo, três vêzes por ano — de 28 a 30 de abril, 28 a 31 de agosto e 28 a 31 de dezembro —, crises de paralisias periódicas;

2.º) essas crises vinham sempre à tarde, revestindo-se dos mesmos caracteres da primeira e com os mesmos sinais prodrômicos;

3.º) êstes últimos apareciam sempre na mesma ordem e com iguais duração e intensidade;

4.º) fizesse ou não tratamento, as crises duravam sempre 48 horas.

Internámo-la na Casa de Saúde Matarazzo, em 25 de abril de 1933, e pudemos verificar a exatidão do referido, pois no dia 29 a crise se instalava. Apreciámos então a quadriplegia completa.

Procedémos ao exame neurológico e pudemos, então, verificar fatos que nos permitiram cotejar com os observados dias antes, no consultório:

- 1 — reflexos patelares — abolidos;
- 2 — reflexos aquilianos — diminuídos;
- 3 — reflexos tendinosos dos membros superiores — diminuídos;
- 4 — reflexos cutâneos-plantares — normais;
- 5 — reflexos cutâneos-abdominais — normais;
- 6 — sensibilidade objetiva — normal;
- 7 — esfíncteres — normais;
- 8 — reflexos óculo-pupilares — normais;
- 9 — equilíbrio e coordenação — prejudicados;
- 10 — exame elétrico — grande hipoexcitabilidade, quasi inexcitabilidade absoluta, dos pontos motores examinados; não observámos, no entanto, sinais qualitativos da reação de degenerescência. E' o que demonstra o quadro abaixo:

EXAME ELÉTRICO

30-4-1936:

Pontos motores	Direito	Esquerdo
Nervo radial.....	25 M.A.	28 M.A.
Nervo mediano.....	28 "	26 "
Nervo cubital.....	27 "	25 "
Bíceps	20 "	22 "
Deltóide	28 "	26 "
Longo supinador.....	15 "	28 "
Cubital anterior.....	21 "	22 "
Interósseos dorsais	28 "	29 "
Adutor mínimo.....	26 "	25 "
Ciático	25 "	28 "

Pontos motores	Direito	Esquerdo
Ciático popliteu interno	25 "	23 "
Ciático popliteu externo	24 "	22 "
Crural	20 "	28 "
Reto anterior.....	28 "	28 "
Costureiro	27 "	24 "
Tibial anterior.....	28 "	27 "
Pedioso	29 "	28 "
Gêmeos	25 "	20 "
Bíceps	23 "	27 "
Esterno-clêido-mastoideu	21 "	22 "
Trapézio	20 "	22 "
Supra-espinhoso	28 "	22 "
Infra-espinhoso	20 "	28 "

Tratava-se, pois, de um caso típico de paralisia periódica, com características originais e interessantes. Um deles é a repetição das crises em datas certas, de que só encontramos, em toda a literatura compulsada, um outro caso, descrito por Gardner, no qual as paralisias se manifestavam aos domingos.

Aproveitando êsse caráter cronológico da aparição das crises em nossa doente, foi relativamente fácil fazer novas verificações semiológicas, principalmente sôbre a sensibilidade, que se apresentara normal por ocasião do primeiro exame, em 30 de abril de 1936. Para tais exames, por três vêzes nos locomovemos até a residência da paciente, obtendo os seguintes resultados:

1 — em 29 de agosto de 1938, nada anormal encontramos sob o ponto de vista sensitivo;

2 — em 29 de dezembro, nenhuma anormalidade encontramos para o lado da sensibilidade;

3 — em 25 de abril de 1939, além da anestesia em sela, encontramos alterações da sensibilidade profunda, regista-

das no esquema V: perda da noção da atitude segmentar ao nível das extremidades inferiores, até a articulação do joelho, inclusive; dor à pressão nas pantorrilhas.

Resumo

1 — Taras neuropáticas, tanto do lado paterno como do materno; avó paterna provavelmente com a mesma doença; mãe epilética, e, além disso, pais consanguíneos.

2 — Início com pródromos: sensações de frio, dormência, formigamentos.

3 — Paralisia motora flácida e transitória, assumindo a forma de quadriplegia.

4 — Reflexos tendinosos abolidos ou diminuídos nos segmentos afetados; reflexos cutâneos e óculo-pupilares, presentes e normais.

5 — Esfíncteres normais.

6 — Sensibilidade subjetiva alterada nos pródromos.

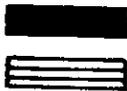
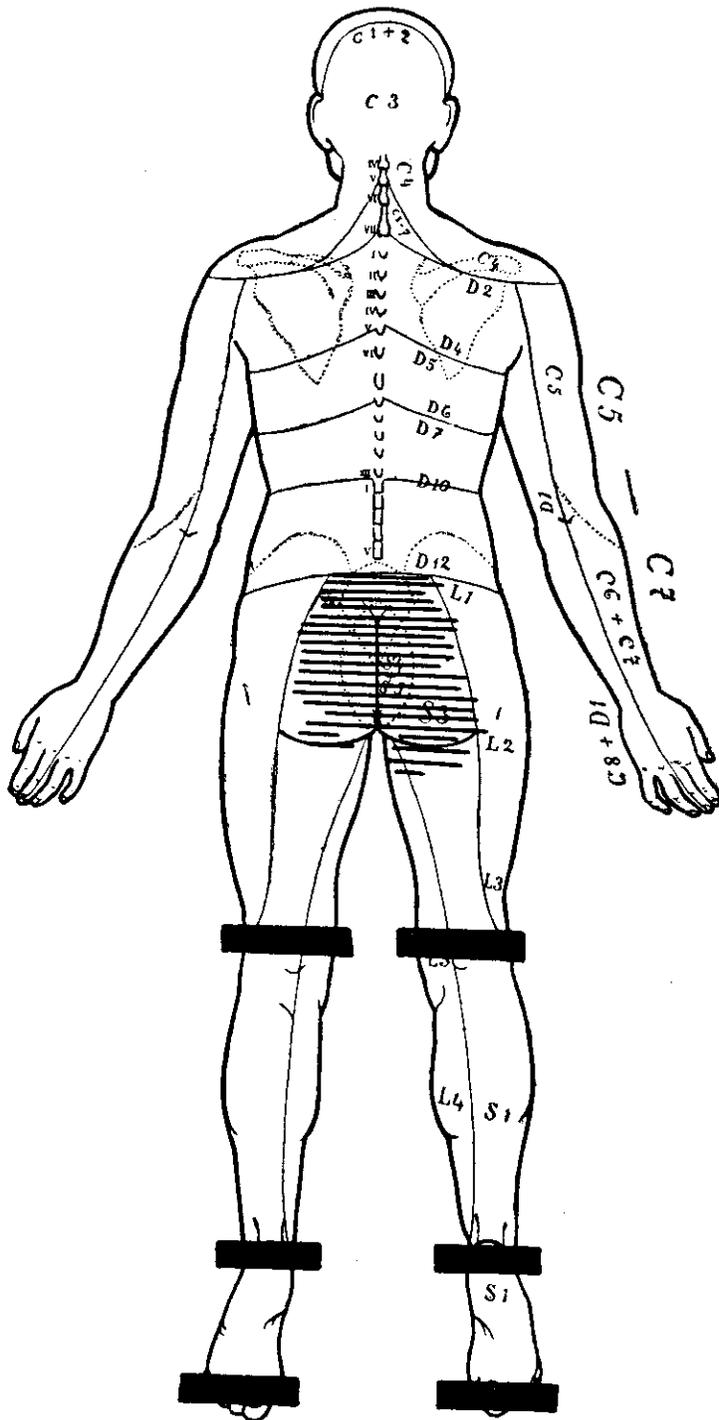
7 — Sensibilidade objetiva alterada, apresentando anestesia em sela, que abrangia os territórios dos 3.º, 4.º e 5.º segmentos sacros; alterações da sensibilidade profunda. Estas alterações não eram constantes, havendo crises em que estavam ausentes.

8 — Hipoexcitabilidade, quasi inexcitabilidade absoluta dos pontos das zonas afetadas.

9 — Exames biológicos de rotina sem qualquer anormalidade.

10 — Predileção do “deficit” motor para a forma quadriplégica.

ESQUEMA V



Alterações da sensibilidade objetiva profunda
Alterações da sensibilidade objetiva superficial

11 — Aparecimento cronológico das crises; acessos uniformes.

12 — Psiquismo normal.

* * *

VI — O. M., de 21 anos de idade, brasileira, filha de sírios, solteira, residente em Avaí.

A pedido do saudoso dr. Fausto Guerner, a quem vinha encaminhada pelo médico assistente, examinámo-la pela primeira vez, em 3 de agosto de 1937.

Antecedentes hereditários — sem importância; nenhum caso de paralisia, epilepsia ou qualquer afecção neurológica na família.

Antecedentes pessoais — Sempre gozou boa saúde, até o aparecimento da moléstia atual.

Moléstia atual — Há já três anos vinha tendo crises de paralisias dos membros inferiores, as quais surgiam duas a três vezes por ano, sem data fixa, sem relação alguma com a alimentação, as menstruações, o sono, o cansaço ou o repouso.

A paralisia instalava-se sempre após um período de 15 a 30 minutos de dores agudíssimas localizadas no cóccix, e durava em geral 4 a 6 dias.

Por vezes a paralisia não sobrevinha após os sinais prodrômicos acima referidos, resolvendo-se o mau estar por uma intensa crise de sudorese.

A manifestação da moléstia que trouxe a doente ao exame era excepcionalmente forte e duradoura: prolonga-

va-se por mais de dez dias, assumindo as dores caráter terebrante, que resistia aos opiáceos, levando a família a trazer a paciente para S. Paulo em trem especial.

Exame clínico — Tratava-se de moça bem constituída, sem estigmas degenerativos, pulso 80, pressão arterial 16 x 8,5.

Exame neurológico:

1) paralisia dos membros inferiores e debilidade dos movimentos de preensão nos superiores; dinamometria — 0 à direita e 2 à esquerda;

2) reflexos tendinosos dos membros inferiores completamente abolidos, contrastando com a persistência dos reflexos cutâneos. Reflexos tendinosos dos membros superiores bastante diminuídos. Reflexo masseterino normal. Reflexos cutâneos normais. Reflexos óculo-pupilares normais. Reflexo óculo-cardíaco invertido (80-96);

3) esfíncteres com ligeiras disfunções;

4) sensibilidade subjetiva: dores cruciantes, revestindo o tipo das dores de compressão, ao nível da cauda equina;

5) sensibilidade objetiva: abolição das sensibilidades ao calor, ao frio e à dor em S4 e S5 e diminuição da sensibilidade táctil nessa zona; diminuição das sensibilidades superficiais ao nível de L5, S1 e S2, sobretudo no membro inferior direito. Nos membros superiores, apenas se notava ligeiro retardo na percepção estereognóstica nas mãos e isso mesmo sujeito a variações muito intensas, havendo dias em que o reconhecimento era rapidíssimo e sem titubeações.

Já no que respeita às perturbações da sensibilidade objetiva, assinaladas no esquema n.º VI, mostraram-se constantes em sua topografia lesional, nos vários dias em que tivemos ocasião de examinar a doente. A sensibilidade profunda permaneceu alterada na noção de atitude segmentar e vibratória durante toda a crise de paralisia;

6) exame elétrico (10 de agosto de 1937) — Abolição das excitabilidades galvânica e farádica nos músculos dos membros inferiores; grande hipoexcitabilidade nos músculos dos membros superiores, mórmente naqueles de inervação dependente dos nervos circumflexos;

7) psiquismo normal;

8) exames subsidiários:

a) liquor (n.º 4.609, dr. O. Lange) inteiramente normal;

b) reação de Wassermann no sangue (dr. Fleuri da Silveira) negativa;

c) urina sem anormalidades;

d) dosagem do cálcio e da creatinina no sangue dentro e fora da crise (dr. Paulo Artigas), sem variações apreciáveis;

e) exame radiológico da coluna vertebral, segmento sacro-lombar, de frente e de perfil (dr. Bento Lacerda de Oliveira), normal;

f) prova do lipiodol descendente (dr. Alcides Ribeiro de Abreu), normal;

g) metabolismo basal, durante a crise (dr. Samuel Leite Ribeiro), + 14%; a doente negou-se a repetir a prova fora da crise.

Tratamento:

1) irradiações roentgenterápicas sobre os centros medulares do segmento lombo-sacro;

2) injeção epidural da solução de Sicard:

Ácido fênico	1,0
Novocaína	2,0
Cloreto de sódio	9,0
Água destilada	100,0

3) injeções desintoxicantes.

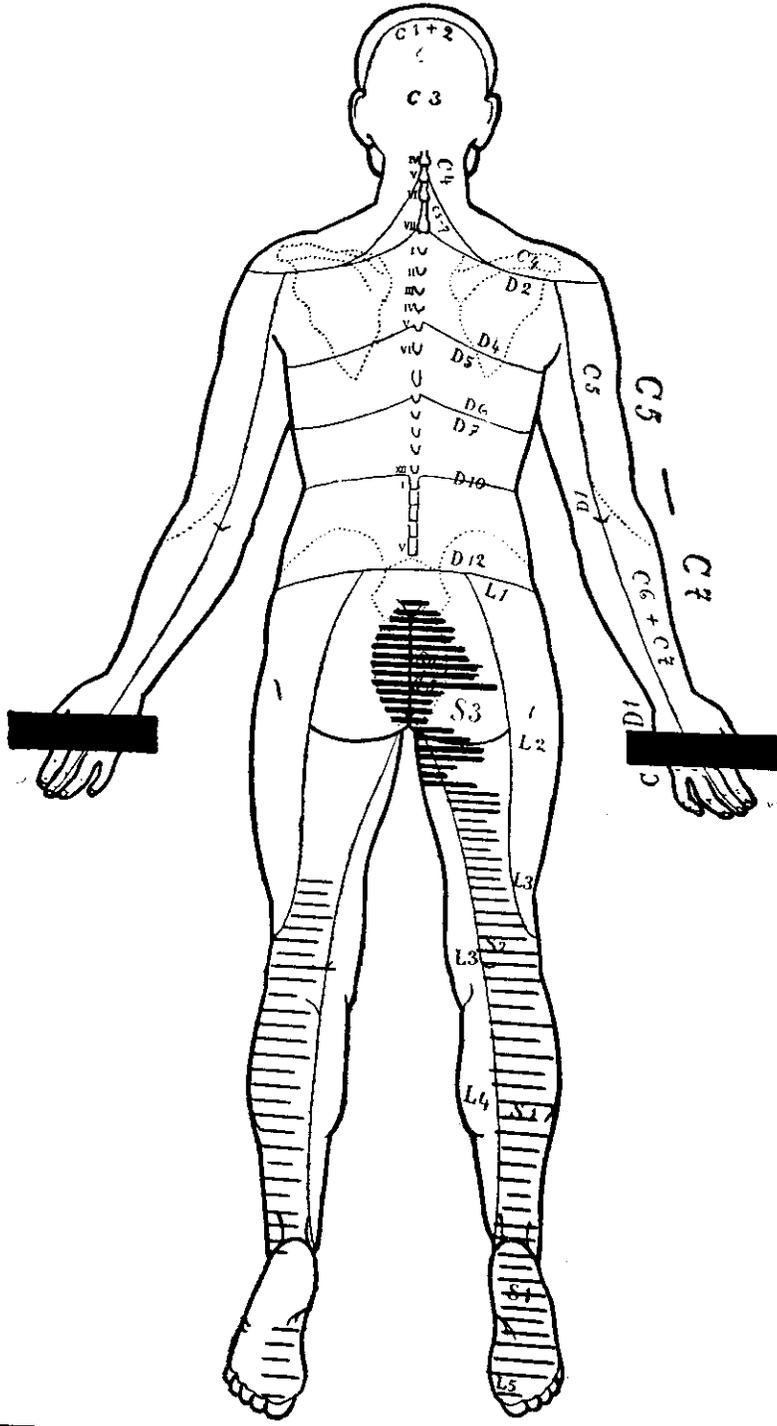
Os tratamentos acima foram absolutamente ineficazes. Enquanto duraram as paralisias, persistiram também as dores, com localização sempre idêntica sobre o plexo sacrococcigiano, assumindo os caracteres pertinentes à coccidínia. Por vêzes assumiam o aspecto das dores das hipuropatias; variavam com as emoções, com as condições atmosféricas e outras variações meteorológicas, diminuindo muito à noite, com ou sem a administração de opiáceos.

Ao completar 15 dias de moléstia, a paralisia foi desaparecendo, a começar pelas extremidades inferiores e pelos braços, e as dores se extinguíram como por encanto, tudo isso acompanhado de sudorese abundante. Dois dias após, nada mais restava, quer subjetiva, quer objetivamente, que lembrasse o quadro descrito. Nem mesmo persistiam alterações da excitabilidade elétrica, as quais, em casos similares, por vêzes permanecem durante algum tempo.

Resumo

1.º) ausência de antecedentes hereditários e pessoais dignos de nota;

ESQUEMA VI



Alterações da sensibilidade objetiva superficial

Alterações da sensibilidade objetiva profunda

2.º) pródromos assumindo o caráter de crises nevrálgicas com localização precisa;

3.º) paralisia motora flácida e transitória dos membros inferiores e paresia dos superiores;

4.º) abolição ou diminuição dos reflexos tendinosos nos territórios afetados; normalidade dos reflexos cutâneos e óculo-pupilares;

5.º) disfunção dos esfíncteres;

6.º) sensibilidade subjetiva — dores cruciantes, do tipo de compressão da cauda equina;

7.º) sensibilidade objetiva superficial alterada nos territórios correspondentes aos segmentos sacros e ao último lombar e alterações da sensibilidade profunda;

8.º) excitabilidades farádica e galvânica abolidas nos membros inferiores e diminuídas nos superiores;

9.º) normalidade dos exames subsidiários;

10.º) predileção da paralisia pelos membros inferiores;

11.º) frequência e duração sem característicos; crises de sudorese formando a epicrise da moléstia;

12.º) aumento da pressão arterial durante a crise;

13.º) psiquismo normal.

VII — J. M. da C., 40 anos, brasileiro, lavrador, residente em Caldas.

Antecedentes hereditários — Avô paterno e pai alcoólatras inveterados. Não existe, entre os antepassados, caso algum de paralisia nem de epilepsia. É o undécimo irmão, sendo o único portador da moléstia nervosa.

Antecedentes pessoais — Aos 8 anos sofreu violento traumatismo do crânio, numa queda de cavalo, ficando dois dias desacordado. Aos 18 anos contraíu blenorragia e aos 21 infecção luética, desta tendo-se medicado irregularmente e sem método. Há dois anos, febre tifóide. A mulher teve dois abortos. Toma álcool, sob a forma de aguardente, na dose de dois cálices por dia.

Moléstia atual — Aos 16 anos, numa festa de S. João, após ter pulado e dansado em demasia, caiu inopinadamente, com paralisia dos membros inferiores. Dessa época para cá, vem tendo crises análogas, cada dois ou três anos, permanecendo paralisado, mas perfeitamente lúcido e consciente, durante dois ou três dias.

Durante vários anos deixou de beber, mas a abstinência não lhe trouxe melhora, pelo que voltou ao vício, continuando a ter crises cada dois ou três anos, iniciando-se a qualquer hora do dia e cessando pela manhã, ao despertar.

Depois de ter perambulado pelos consultórios da região em que morava (Zona da Mata, no Estado de Minas), descoraçoadado da cura, resolveu não dar mais importância a êsse estado de coisas, que não perturbava muito os seus afazeres de humilde caboclo. O que o entristecia era o aparecimento repentino da moléstia, que se instalava sem o

menor sinal premonitório, impedindo-o de se locomover e com isso causando por vêzes situações desagradáveis como, por duas vêzes, ter de pernoitar em plena mata.

Dos seis filhos vivos (quatro do sexo masculino e dois do feminino), apenas a primogênita não goza boa saúde, sofrendo padecimentos semelhantes, porém mais frequentes. Desejando melhorar a situação dessa filha, que era tida como histérica, resolveu, há um ano, mudar-se para Caldas, lugar de maiores recursos médicos.

Entretanto, aí o esperava sensível agravação da síndrome motora, pois as crises se tornaram quinzenais, de bienais que eram, inhabilitando-o para o humilde emprêgo que conseguira, numa fábrica de doces local. Pioraram também as condições da filha, cujas paralisias periódicas começaram a tornar-se quinzenais e por vêzes até semanais.

Procurou por várias vêzes, em Poços de Caldas, o consultório do dr. O. L., o qual, em 7 de julho de 1938, nos enviou a seguinte carta:

“Aqui existem dois doentes, pai e filha, paupérrimos indivíduos vindos da Zona da Mata, que apresentam crises de paralisia periódica dos membros inferiores, que creio se enquadram na Moléstia de Westphal, estudada recentemente por V. S.. Presente à sua conferência na Sociedade de Medicina do Rio de Janeiro, cientifiquei-me dos bons resultados da terapêutica proposta pelo eminente mestre Prof. Vampré. Se lhe interessar, poderei enviá-los à Santa Casa, para que os estude e lhes aplique êsse meio terapêutico”.

Promovemos a vinda dêsses dois doentes, internando-os, à nossa custa, no Instituto Paulista, interessado como estávamos em estudar moléstia de patogenia tão enigmática.

Examinando o doente nessa ocasião, fora da crise portanto, verificámos:

Motricidade voluntária normal; movimentação passiva normal; equilíbrio, marcha e coordenação normais; reflexos tendinosos, cutâneos e óculo-pupilares normais; esfíncteres normais.

Sensibilidade subjetiva sem anormalidades; objetiva, tanto superficial quanto profunda, igualmente normal.

Pelo exame elétrico, nada vimos de anormal.

Exames subsidiários:

a) liquor (I. Pinheiros, n.º 2.083):

Punção: sub-occipital, deitado.

Pressão inicial: 3.

Jugulares: 8.

Citologia: 0,5 por mmc.

Cloretos: 7‰.

Albumina: 0,10.

Globulinas: r. Pandy — negativa.

r. Nonne — negativa.

r. Weichbrodt — negativa.

Benjoim coloidal: 00000.00220.00000

Takata-Ara: negativa:

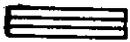
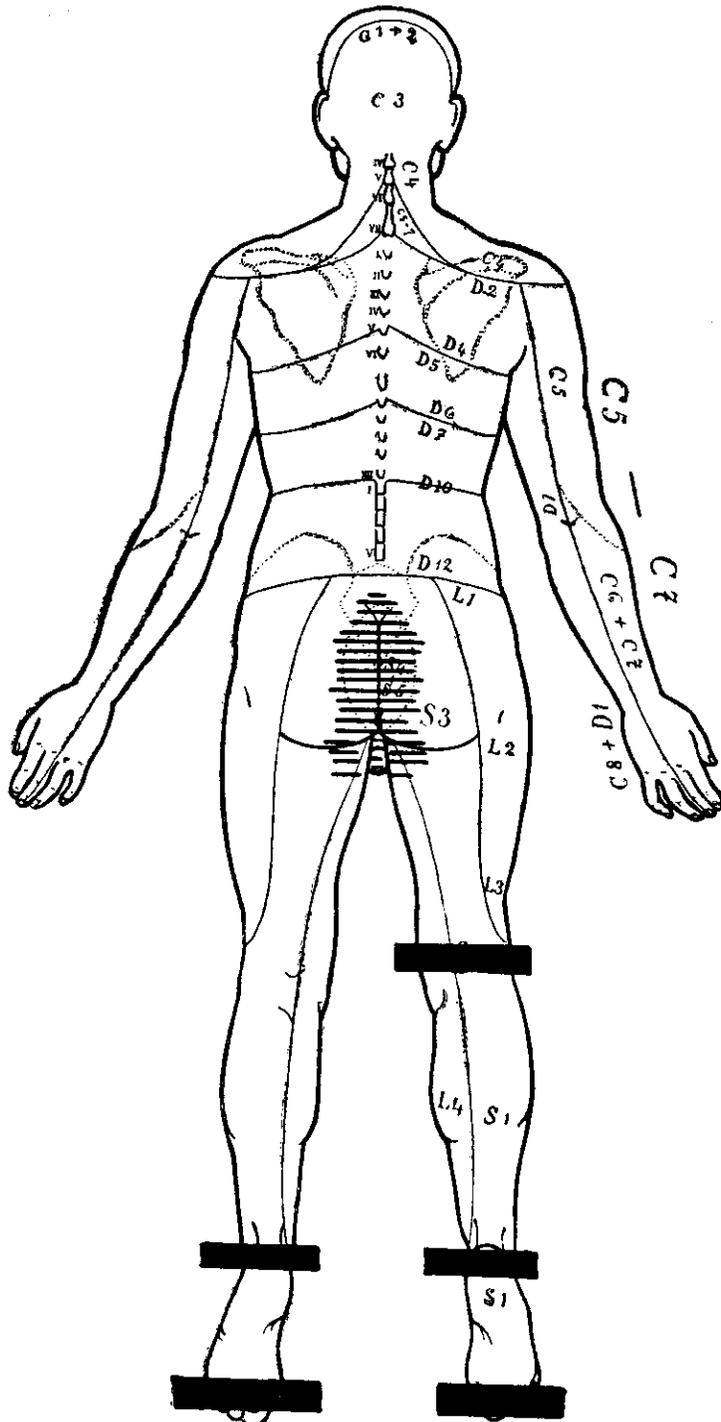
Wassermann: negativa.

b) Dosagem do cálcio no sangue: normal.

c) Metabolismo basal (dr. S. L. Ribeiro): + 4%.

Em 2 de agosto de 1938, instalou-se de modo súbito a paralisia, caindo o doente no jardim externo do Hospital, às 10 ½ horas, com os membros inferiores paralisados, exceção feita dos dedos do pé direito. Quanto aos membros superiores, só quatro horas mais tarde ficaram com os movimentos limitados nas espáduas.

ESQUEMA VII



Alterações da sensibilidade objetiva superficial



Alterações da sensibilidade objetiva profunda

O exame praticado durante essa crise revelou:

paralisia flácida dos membros inferiores, exceto dos dedos do pé direito; limitação dos movimentos nas raízes dos membros superiores;

reflexos tendinosos dos membros inferiores abolidos, os dos superiores conservados; reflexos óculo-pupilares normais. Reflexos cutâneos todos normais; os cremastéricos profundos de ambos os lados achavam-se abolidos — sinal de Tolosa;

ausência de perturbações da sensibilidade subjetiva; a sensibilidade objetiva revelou termo-analgesia e anestesia táctil ao nível da região correspondente aos segmentos S4 e S5, inclusive a zona genital;

quanto à sensibilidade profunda, havia abolição da vibratória nas articulações metatarsianas, tibio-társicas e do joelho direito. (Ver esquema VII).

O exame do psiquismo nada anormal revelou.

Pelo exame elétrico, verificámos abolição das excitabilidades galvânica e farádica nos pontos motores dos nervos e músculos dos membros inferiores; nos membros superiores, grande hipoe excitabilidade farádica e galvânica nos músculos da cintura escapular. (Ver abaixo).

Exames subsidiários:

a) liquor (I. Pinheiros, n. 2.093):

Punção lombar.

Pressão inicial: 8.

Jugulares: 12.

Citologia: 14 por mmc.

Cloretos: 6,9 o/oo.

Albumina: 0,50.

Globulinas: r. Pandy — opalescente.
 r. Nonne — opalescente.
 r. Weichbrodt — opalescente.
 Benjoim coloidal: 22201.02221.21100.0
 Takata-Ara: negativa.
 Wassermann: negativa.

- b) Dosagem do cálcio no sangue: normal.
 c) Metabolismo basal (dr. S. L. Ribeiro): + 8%.
 d) Eletrocardiograma: arritmia sinusal e forma difásica da onda T.
 e) Exame elétrico: Para dar uma idéia da divergência dos resultados nos exames antes e depois da crise, damos juntos no quadro abaixo:

Membros Superiores

Pontos motores	Fora da crise		Na crise	
	Dir.	Esq.	Dir.	Esq.
	M. A.	M. A.	M. A.	M. A.
Nervo circumflexo.....	8	9	19	22
Trapézio	8	9	28	29
Esterno-cléido-mastoideu	9	10	10	Contr. fraca com 11
Supra-espinhoso	10	11	30	28
Infra-espinhoso	8		28	Contr. fraca com 30
Deltóide	6	7	30	24
Grande redondo	8	10	25	20
Bíceps	6	7	17	18
Grande peitoral.....	10	9	18	20
Tríceps	12	13	16	18
Nervo radial.....	3	3,5	8	9
Nervo cubital.....	2,5	2	4	6
Longo supinador.....	7	8	12	10
Nervo mediano.....	5	3	3	4

Pontos motores	Fora da crise		Na crise	
	Dir.	Esq.	Dir.	Esq.
	M. A.	M. A.	M. A.	M. A.
Radiais externos.....	5	6	4	6
Cubital posterior.....	7	6	7	7
Extensor comum dos dedos	7	7	8	8
Extensor próprio do indicador..	5	5	9	7
Longo abdutor do polegar.....	6	7	7	8
Flexor comum superficial dos dedos	6	8	6	8
Flexor comum profundo dos dedos	9	9	9	9
Flexor próprio do indicador ..	8	7	7	7
Grande palmar	5	6	8	8
Pequeno palmar	6	6	9	9
Adutor mínimo	6	6	7	6
Curto flexor do polegar	7	7	10	8
Lombricóides internos	7	8	6	7

Conclusão: grande hipoexcitabilidade galvânica e farádica nos músculos da cintura escapular de ambos os lados; não existe reação de degenerescência (R. D.) em nenhum dos músculos examinados; não foram encontradas modificações qualitativas da contração, mesmo pesquisadas as reações anômalas (miastênica de Jolly, miotônica e miatônica).

Em 5 de agosto, pela manhã, apresentou limitação dos movimentos da articulação do cotovêlo direito, bem como certa dificuldade na micção, que só se processava com massagens.

Aprestávamo-nos para novo estudo elétrico da excitabilidade galvânica dos membros superiores quando, na manhã de 6, deparámos com o doente completamente restabelecido, sem resquício sequer do mal anterior.

Aconselhámos como terapêutica, além da radioterapia profunda, injeções intravenosas de salicilato de sódio, alteradas com injeções de Prostigmine.

Em carta, datada de 20 de setembro, relatava-nos o dr. O. L. o aparecimento de nova crise de paralisia. Diante do fracasso da terapêutica e baseado, então, nas observações de Guillain e Barré e nos estudos experimentais de Neel, de um lado, e Zabriskie e Frantz de outro — os quais verificaram a maior frequência das crises durante as baixas de temperatura, aconselhámos aos doentes que voltassem para um clima tão quente como aquele que era próprio de sua residência primitiva.

Pai e filha mudaram-se para Oliveiras e, segundo informação verbal que obtivemos de seu médico assistente, em maio de 1939, o primeiro não teve ainda nova crise e a filha (ver observação VIII) apenas duas. Coincidência, ou resultado do afastamento de uma concausa (clima frio de Caldas)? Sòmente a evolução poderá demonstrá-lo.

Resumo

- 1.º) nos antecedentes hereditários, alcoolismo; nos pessoais, traumatismo craniano, lues irregularmente tratada e alcoolismo;
- 2.º) início e cessação súbitos do processo patológico;
- 3.º) paralisia motora flácida, transitória, nos membros inferiores e nas porções proximais dos superiores;
- 4.º) reflexos tendinosos abolidos nos segmentos paralisados; reflexos óculo-pupilares normais;
- 5.º) leves perturbações esfíntéricas;
- 6.º) reflexos cutâneos normais; cremastéricos profundos abolidos — sinal de Tolosa, 1.ª variedade.

7.º) sensibilidade subjetiva normal;

8.º) sensibilidade objetiva apresentando termo-anestesia e analgesia e anestesia táctil na região correspondente aos 4.º e 5.º segmentos sacros, inclusive na zona genital; sensibilidade profunda alterada;

9.º) exame elétrico dando reação cadavérica nos membros inferiores; hipoexcitabilidade nos músculos proximais dos membros superiores;

10.º) apreciáveis modificações do líquido cefalo-raquidiano;

11.º) predileção do “deficit” motor para os membros inferiores;

12.º) crises de duração e frequência variáveis;

13.º) possível agravação da moléstia pela mudança para clima mais frio;

14.º) psiquismo normal.

* * *

VIII — E. de C., brasileira, de 18 anos, solteira, operária, residente em Caldas.

Antecedentes hereditários — E' filha do doente da observação precedente.

Antecedentes pessoais — Nasceu de parto normal; sarampo aos 9 anos, coqueluche aos 11; menarca aos 13.

Moléstia atual — Aos 16 anos, em março de 1936, teve a primeira paralisia, que se iniciou por sensações parestésicas bastante intensas, localizadas nos membros inferiores. Assim é que, durante meia hora, sentiu como se lhe passasse uma corrente elétrica nos membros, para depois começar a paralisia pelas extremidades. Quinze minutos após o início delas, já se achavam paralisados os quatro membros. Assim permaneceu durante a tarde e a noite desse dia. Acordou na manhã seguinte como se nada lhe tivesse acontecido.

Nesse mesmo ano teve novo surto da moléstia, em agosto, passando em seguida perto de um ano indene, pois somente em maio de 1937 apareceu nova crise, desta vez mais demorada (dez dias). Foi essa crise que induziu seu pai a mudar-se para a cidade de Caldas. Nesta, simultaneamente com o que sucedia com o pai (ver observação VII), piorou consideravelmente, passando a ter crises quinzenal e até semanalmente.

Segundo informa, as crises são sempre precedidas das alterações da sensibilidade subjetiva acima assinaladas: durante quinze a trinta minutos, sente como se uma corrente elétrica trafegasse pelos membros inferiores, surgindo em seguida a paralisia, quasi sempre com caráter quadriplégico. O que tem variado é o tempo de duração da paralisia, que ultimamente não ultrapassa 24 horas e é por vezes muito curto, não chegando a três horas.

O fim da crise processa-se lentamente, começando pela recuperação dos movimentos das mãos, em seguida os dos antebraços, depois os dos braços e os dos membros inferiores, para finalizar pelos da cintura pélvica. Em geral a “restitutio ad integrum” está completa meia hora após o início da reversão da paralisia.

O exame, fora da crise, revelou bom estado geral, ausência de estigmas degenerativos, órgãos da economia aparentemente normais.

Exame neurológico: inteiramente normal.

Psiquismo: normal.

Exames subsidiários:

a) Reação de Wassermann no sangue (12.938, I. Pinheiros) — negativa.

b) Liquor (3.954, I. Pinheiros) — inteiramente normal.

c) Metabolismo basal (dr. Samuel Leite Ribeiro) + 2 %.

Tivemos oportunidade de observar, de 1.º de agosto a 15 de setembro de 1938 — período em que esteve internada no Instituto Paulista, quarto n.º 34 — duas crises de paralisia periódica nesta doente.

No dia 10 de agosto, às 8 horas da manhã, iniciou-se uma crise pelas costumeiras sensações subjetivas — sensação de choque elétrico, — seguidas do aparecimento, às 8,40, da paralisia, que assumia o aspecto clínico de uma síndrome de Landry motora.

Às 9,30, quando a examinámos, apresentava: paralisia flácida dos membros superiores e inferiores, com abolição de todos os respectivos reflexos tendinosos; presença dos reflexos cutâneos abdominais e cutâneos plantares; abolição da sensibilidade profunda (palestesia e noção de atitude segmentar) nas articulações distais dos membros superiores e inferiores; sensibilidade superficial íntegra em todas as suas formas; esfíncteres normais; pupilas reagindo bem à luz e à acomodação.

O exame elétrico revelou absoluta inexcitabilidade (reação cadavérica) nos vários pontos examinados.

Às 10,30, iniciava-se a recuperação dos movimentos, cuja descrição coincidiu exatamente com o relato da anamnese, e às 11 horas, precisamente, se dava a reintegração na normalidade.

Nova excitação elétrica revelou apenas hipoexcitabilidade galvânica nos músculos da cintura escapular, que necessitavam de excitações superiores a 15 M. A. para se contraírem.

Em 3 de setembro, nova crise apareceu, desta vez às 18 horas, tendo sido de 15 minutos o tempo de latência entre o distúrbio subjetivo da sensibilidade e o início da paralisia. Novamente se iniciaram as manifestações do “deficit” motor nos pés, para depois atingir os joelhos, a seguir as articulações coxo-femorais e, mais tarde, os membros superiores.

O exame neurológico, praticado às 19 horas, revelou quadriplegia flácida total, com abolição de todos os reflexos tendinosos dos membros superiores e inferiores e conservação dos reflexos cutâneos, abolição da excitabilidade galvânica e farádica nos músculos e nervos dos membros superiores e inferiores.

Os exames da sensibilidade continuaram a não revelar alterações das sensibilidades superficiais ao nível das raízes sacras, demonstrando, todavia, patentes alterações da sensibilidade profunda vibratória, ao nível das articulações distais dos membros superiores e inferiores. (Ver esquema VIII).

Não assistimos à evolução da crise, pois acordou pela manhã completamente boa.

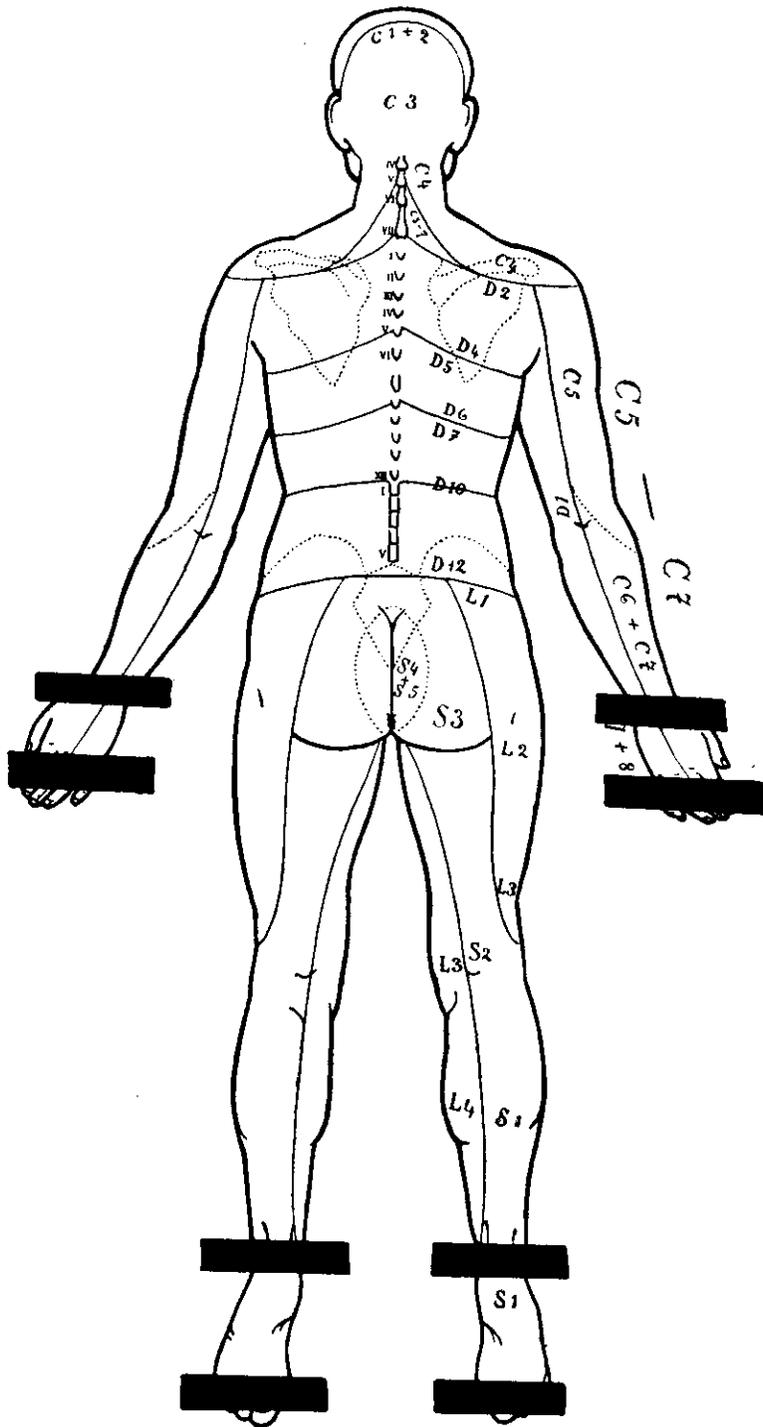
Novo exame neurológico, então praticado, revelou apenas hipoexcitabilidade galvânica generalizada nos músculos dos membros inferiores, que necessitavam sempre de intensidade de corrente superior a 12 M. A. para se contraírem.

Num terceiro exame elétrico, praticado em 6 de setembro, todos os músculos reagem normalmente à excitação.

Resumo

1.º) evidentes antecedentes neuropáticos hereditários;

ESQUEMA VIII



Alterações da sensibilidade objetiva profunda

2.º) início com pródromos dados pelas alterações da sensibilidade subjetiva — verdadeira **aura sensitiva**;

3.º) quadriplegia flácida transitória;

4.º) reflexos tendinosos abolidos nos segmentos paralisados; reflexos cutâneos e óculo-pupilares normais;

5.º) esfíncteres normais;

6.º) ausência de alterações subjetivas da sensibilidade durante a crise;

7.º) alterações constantes da sensibilidade profunda e ausência de alterações da sensibilidade superficial;

8.º) reação cadavérica nos principais pontos motores examinados; persistência de algumas alterações da excitabilidade elétrica até algumas horas depois de cessada a paralisia;

9.º) exames subsidiários sem anormalidades;

10.º) predileção do “deficit” motor para a forma quadriplégica;

11.º) crises de pequena duração, começando e acabando da mesma maneira;

12.º) influência possível do fator climático na agravação da moléstia;

13.º) psiquismo normal.

III

ALTERAÇÕES SUBJETIVAS DA SENSIBILIDADE

As monografias e os artigos de revistas sobre a paralisia periódica familiar raramente deixam de fazer menção a distúrbios no domínio da sensibilidade subjetiva.

São realmente constantes as mais variadas disestesias, aparecendo em geral na fase prodrômica da moléstia e permanecendo durante algum tempo da fase de estado. Podemos pois considerar presentes essas alterações subjetivas em dois períodos da moléstia. Em primeiro lugar estão os distúrbios que fazem parte dos pródromos, constituindo mesmo os sinais anunciadores da moléstia. Assim é que, antes do aparecimento da paralisia, num tempo em extremo variável, surgem disestesias mui diversas, sensações de membros pesados, de frio, de estiramento que se localizam de preferência nas extremidades. Estas alterações da sensibilidade subjetiva são registadas, pela maioria dos

autores, na fase prodrômica. O próprio Westphal, na sua descrição original, assinalou que a paralisia era precedida de formigamentos e de sensações de picadas nos membros inferiores, principalmente nos calcanhares. Shinosaki, Taylor, Janota e Weber relatam que alguns dos seus doentes apresentavam dores vagas na região lombar e, ultimamente, Biemond assinala ligeiro tenesmo retal, além de parestesias para o lado da região sacra. Koppers, no seu recente estudo sôbre a fisiopatologia da paralisia periódica familiar, assinala a presença de dores de cabeça, dores surdas na nuca (“nucalgia”) e ao longo dos membros inferiores, em sua parte posterior, tudo decorrente na fase prodrômica da moléstia, que constitui, a seu ver, um elemento a favor daqueles que acreditam na etiopatogenia meningea da moléstia de Westphal.

Kay Maclachan, em completo estudo sôbre seis casos de paralisia periódica familiar em três gerações, refere pequenos distúrbios da sensibilidade subjetiva nos pródromos de crise de todos os seus doentes. Num deles verificou, como sintoma de aviso de paralisia, uma sensação de calor na região posterior da perna. Encerra, porém, o seu estudo com a seguinte frase:

“A-pesar-de várias perturbações parestésicas nos pródromos, a integridade de todas as formas de sensação é um dos característicos de um ataque paralítico”.

Em nossa casuística, as alterações subjetivas da sensibilidade fizeram-se sentir em seis doentes, falhando apenas nos das observações I e VII, cujas crises se caracterizavam justamente pelo início súbito, sem pródromos de qualquer natureza.

Essas alterações da sensibilidade subjetiva assumiram várias modalidades nos doentes que observámos, motivo pelo qual merecem ser analisadas isoladamente.

Numa doente (Obs. II) as crises de paralisia eram sempre precedidas de intensa sensação de frio nos membros inferiores e no abdômen, de duração variável entre 10 minutos e 1 hora, segundo informações da família. Ainda de acôrdo com informações prestadas pela mãe da paciente, a sensação de frio desaparecia com a instalação da paralisia, sobrevindo então notável queda da temperatura nos membros inferiores. Infelizmente não nos foi dado assistir a essa fase, o que impediu nossas verificações nesse sentido, que seriam de interêsse.

Noutro doente, aliás o primeiro registado na casuística do Prof. Vampré (Obs. III) e que se caracterizava pela instabilidade da sintomatologia, sòmente verificámos alterações da sensibilidade subjetiva durante a fase prodrômica, em 1929. Nessa época apresentou o paciente disestesias nos membros superiores, o que constitui localização excepcional, pois, em geral, elas se manifestam de preferência nos membros inferiores. Em período mais

recente, como as crises aparecessem repentinamente, não observámos mais essas perturbações.

Na doente da Obs. IV, em que a síndrome paralítica se manifestou assumindo as formas paraplégica, quadriplégica e, uma vez, a raríssima modalidade hemiplégica, as alterações subjetivas da sensibilidade na fase prodrômica apareceram antecipando todas as crises. Notámos neste caso o paralelismo exato entre a distribuição das paralisias e a daqueles distúrbios sensitivos. Na terceira crise, cuja eclosão se deu em julho de 1935, a paciente sentiu, pelo longo período de dois dias, sensações de formigamentos, adormecimentos e de pêsso nos membros superior e inferior direitos (forma hemiplégica). Em janeiro de 1938, por ocasião da quarta crise (forma triplégica), a fase de "deficit" motor foi precedida de sensações de caráter diferente, isto é, de água a escorrer pelos membros prestes a se tornarem paralíticos.

Mais acentuado paralelismo entre a localização das perturbações subjetivas da sensibilidade e os distúrbios motores subsequentes encontrámos na doente de Obs. V, que apresentava uma extraordinária repetição cronológica das crises — fenómeno mais encontrado quando se estuda a síndrome epilética. Neste caso aparecia, em primeiro lugar, intensíssima sensação de frio, seguida de calor fortíssimo, que mais parecia queimadura, manifestações que cediam ao sobrevir a paralisia.

Foi sobretudo nas doentes das observações VI e VIII que encontramos mais merecedoras de menção e estudo as alterações subjetivas da sensibilidade na fase prodrômica.

Na Obs. VI, antes de instalar-se a crise apareciam dores violentíssimas localizadas no cóccix, com paroxismos subintrantes e rebeldes a tôda a medicação antinevrálgica, por mais enérgica que fôsse. Era, no dizer expressivo da doente, como se fôra uma verruma a perfurar-lhe as carnes, desde as nádegas até as pontas dos pés. Como veremos mais adiante, estas dores não só presagiavam os distúrbios da motricidade, peculiares à moléstia, como se conservavam por toda a fase paralítica, sem interrupção nem atenuação.

Na doente da Obs. VIII estas alterações subjetivas da sensibilidade assumiram uma modalidade interessantíssima, que não vimos registada entre os pródromos da moléstia de Westphal. Antes de entrar no período de estado, a doente apresentava sensações análogas às produzidas por corrente elétrica, que tinham início na região lombar e se irradiavam pelos membros inferiores. Duravam êsses sintomas premonitórios alguns minutos, nunca ultrapassando meia hora, cessando por completo ao aparecer o “deficit” motor.

Desejando esclarecer quais os caracteres dessa “sensação de eletricidade”, submetemos a doente, fora de crise, a excitações de corrente farádica e depois de corrente galvânica, reconhecendo ela ser

esta a que provocava sensação análoga à que sofria por ocasião do início das crises. Vem a pêlo lembrar que Lhermite, quando estudou os síndromos comocionais na medula, em 1920, assinalou esta sensação de “dor em descarga elétrica” e nessa ocasião alvitrou “que sòmente o acometimento da substância cinzenta medular (pontas posteriores) ou dos cordões posteriores poderia explicar tais manifestações tão especializadas da sensação”.

As perturbações sensitivas de caráter subjetivo foram bem menos frequentes depois de instalada a paralisia, mostrando-se, em geral, de pequena intensidade e de curta duração, limitando-se, na maioria das vezes, aos primeiros momentos da paralisia e sem observar o paralelismo que acima evidenciámos.

A doente da Obs. I sentia, durante as crises da moléstia, adormecimentos e sensação de pêso nos membros superiores ligeiramente paresiados, ao passo que nos membros inferiores, ligeira ou completamente flácidos, de nenhuma sensação se queixava.

Na doente da Obs. II — observavam-se adormecimentos e outras parestesias fugazes sòmente no dorso das mãos de ambos os lados. Este caráter transitório e passageiro das sensações repetiu-se nas crises que tivemos ocasião de estudar.

No paciente da Obs. III as alterações da sensibilidade subjetiva — sensação de dormência e de pêso — verificaram-se apenas nos primórdios da

paralisia, nas suas duas ou três primeiras horas, localizando-se nos membros inferiores.

Interessante foi o comportamento da sensibilidade subjetiva durante as numerosas crises de paralisia periódica da doente da Obs. IV. Nas crises ligeiras e atípicas de paralisia, como a de julho de 1935, apresentou ligeiras parestesias nas partes distais dos membros inferiores. Entretanto, quando a síndrome motora era completa e total, nenhuma sensação subjetiva a acompanhava.

Nos nossos doentes das Obs. V, VII e VIII as síndromes paralíticas eram desprovidas de quaisquer alterações subjetivas da sensibilidade. É digno de menção, nestes casos, que o “deficit” motor era total e, por assim dizer, avassalador.

Do estudo das observações acima, bem como daquelas que serviram para a composição das excelentes monografias de Ribadeau Dumas e de Biemond, resulta a verificação de um fato que, se confirmado em outros doentes, poderá ser de grande utilidade para uma concepção sôbre o mecanismo de produção da paralisia periódica familiar. Consiste na ausência de alterações subjetivas da sensibilidade (englobadas sob o título de disestesias pelos franceses e parestesias pelos alemães) nos membros em que a perturbação motora é total e na presença daqueles distúrbios nas regiões em que a motricidade está apenas parcialmente afetada. Ao estudar a doente da Obs. IV, cujas alterações da sensibilidade objetiva primam pela constância, já assinalá-

mos, de passagem embora, que os distúrbios subjetivos só se apresentam quando as crises de paralisia são mínimas. Também frizámos, a respeito do doente da Obs. III, o fato dos distúrbios subjetivos perdurarem somente nas 2 ou 3 horas iniciais da paralisia.

Seriam êsses distúrbios da sensibilidade subjetiva a primeira gradação dos fenômenos que determinam a paralisia periódica familiar?

Deixámos de propósito para o fim o estudo das alterações subjetivas da sensibilidade apresentadas pela doente da Obs. IV, durante todos os períodos da sua paralisia periódica familiar, porque as reputamos as mais interessantes dentre as verificadas na casuística que ora trazemos. Referimo-nos aliás, um pouco acima, a essas alterações, que consistiam em dores cruciantes, sujeitas a paroxismos, de localização mais ou menos precisa — região sacro-coccigeana com irradiação para as regiões posteriores dos membros inferiores. Esta síndrome dolorosa, que se assemelhava às encontradas nas hipuropatias, perdurou por todo o dilatado tempo da crise de paralisia, sem lenitivo, a-pesar-da terapêutica.

Ao analisar esta síndrome dolorosa, rebelde às medicações usuais, tudo faz crer numa algia medular. Entraria no quadro das dores centrais do tipo medular, as quais vêm sendo cada vez mais estudadas e separadas, em virtude das numerosas in-

vestigações anátomo-clínicas sôbre tumores medulares e sôbre a neurocirurgia da dor.

Foerster, cujos estudos sôbre a sensibilidade marcaram época, afirmava que as algias medulares transitórias, observadas na moléstia de Heine Medin e na hematomyelia, tinham sempre a sua sede nas pontas posteriores da medula. Foi no entanto em estudos sôbre a siringomyelia, nas suas fases iniciais, e sôbre os gliomas medulares que Foerster pôde alicerçar as suas idéias, demonstrando a existência de dores terríveis, acompanhadas de alterações objetivas da sensibilidade, isto é, termo-anestesia e analgesia em determinadas zonas radiculares, tal como acontecia no nosso caso, *durante a crise*. André Thomas relata um caso em que, durante 40 anos, se repetiram algias dêsse tipo, com termoanestesia e analgesia, sem que se pudesse positivar o diagnóstico de siringomyelia, que afinal se impôs. Seria esta uma hipótese a aventar, se não houvesse os elementos anamnésicos e as alterações objetivas da motricidade, que de pronto a afastam.

Nossa primeira impressão diante dêste caso, em que à síndrome dolorosa se associava a zona de termoanestesia e analgesia em sela (vide adiante), foi a de uma lesão radicular por compressão da cauda de cavalo. Daí se infere o motivo das pesquisas semiológicas empreendidas nesta doente e que vieram revelar a perfeita normalidade do trânsito subaracnoídeo.

Por duas razões afastamos a hipótese de lesão radicular como séde da síndrome dolorosa apresentada por esta paciente. Uma delas é de caráter mais teórico. A segunda é de cunho mais objetivo e constitui o que poderíamos chamar o “sêlo medular do processo”.

Em primeiro lugar, segundo Foerster, podem-se distinguir as dores oriundas dos cornos posteriores da medula das provenientes de irritações radiculares, embora ambas tenham o caráter de homolateralidade. Nas lesões das pontas posteriores haveria alterações objetivas da sensibilidade térmica e dolorosa, termoanestesia e analgesia, com a conservação do tato, ao passo que nas lesões radiculares haveria também anestesia tátil completa. Entretanto, esta é uma distinção de caráter mais teórico, pois baseia-se na dissociação siringomiélica, que já tem sido assinalada em lesões radiculares puras por Lhermite e sua escola.

A razão mais forte de considerarmos de natureza medular esta síndrome está nas alterações da sensibilidade profunda e dos esfíncteres apresentadas pela doente durante as crises de paralisia periódica. Com efeito, ao lado da absoluta simetria das perturbações objetivas da sensibilidade, encontramos na nossa doente perda da sensibilidade vibratória ao nível dos joelhos e tornozelos, donde se infere uma lesão dos cordões posteriores da medula. Seria necessária, nesse caso, uma lesão combinada da substância cinzenta medular e da substância cor-

donal para explicar a síndrome apresentada pela nossa doente. As alterações objetivas da sensibilidade — termoanestesia e analgesia em sela — seriam, dest'arte, atribuídas a uma perturbação funcional da substância cinzenta central da medula e as perturbações da sensibilidade profunda, a um distúrbio, também funcional, dos cordões posteriores.

A síndrome dolorosa poderia ter como substratum anatômico também os cordões posteriores, além da sede provável na substância cinzenta medular nas suas pontas posteriores.

Transcrevemos, para comprovar essa possibilidade, a parte do relatório de Raymond Garcin referente à dor do cordão posterior, publicado na "Revue Neurologique" de 1937, pg. 113:

"Foerster demonstrou no homem que a excitação dos cordões posteriores provoca dores homolaterais. Quando se toca o cordão de Burdach sobrevêm dores intensas no membro superior do mesmo lado, ao passo que a excitação do cordão de Goll provoca dores na perna homolateral. A excitação do ângulo em que os dois feixes de Goll se dissociam produz intensa dor ano-retal. Após a secção dos cordões posteriores pode-se, mediante métodos de análise bastante perfeitos, verificar o aumento apreciável dos limiares dos pontos adstritos à sensação dolorosa; Alajouanine e Thurel, examinando os operados de de Martel, verificaram que a excitação dos cordões posteriores determinava dor violentíssima e muito rápida, localizada em uma zona

circunscrita na parte homolateral subjacente do corpo”.

Na opinião de Foerster, se por um lado a excitação dos cordões posteriores é dolorosa, por outro lado todos os dados da patologia humana demonstram que a eliminação funcional dos cordões posteriores não produz nenhuma perturbação clínica da percepção da sensibilidade dolorosa; até, pelo contrário, a secção cirúrgica limitada a êsses cordões ou a sua lesão isolada pode causar uma hiperalgesia e mesmo uma “hiperpatia” da pele.

A esta noção de hiperalgesia nas secções cirúrgicas dos cordões posteriores, introduzida por Foerster, temos que relacionar os recentes trabalhos de Pankratow verificando, no animal, que uma secção dos cordões posteriores pode ser seguida por hipoestesia dolorosa de caráter temporário. Estas duas ordens de resultados não se contradizem, mas antes se completam. Para Foerster, a hiperalgesia observada nas lesões dos cordões posteriores não é dependente de um fenômeno de irritação, mas simplesmente da falta de percepção epicrítica, que, no estado normal, modera o sistema da dor sempre prestes a entrar em ação.

Para Pankratow, a secção dos cordões posteriores vai atuar fortemente sôbre a extremidade central das fibras dêsses cordões, durante um tempo variável, e essa excitação resultante vai diminuir a importância das fibras sensitivas contidas nos outros cordões, refreando-as, mórmente aquelas que

conduzem a dor. Rompe-se, por esse modo, esta espécie de equilíbrio existente entre o antagonismo das diferentes formas de sensibilidade, que é a base da chamada teoria das interferências, em voga na neurologia moderna.

Em suma, a dor do cordão posterior localiza-se do mesmo lado da lesão. Ela pode assumir o aspecto das dores fulgurantes, como na tabes (Alajouanine e Thurel) ou reduzir-se a fenômenos de hiperalgesias como se observa nas secções cirúrgicas dos cordões.”

Localizadas no cordão posterior ou, o que é mais plausível, na substância cinzenta central, as alterações da sensibilidade subjetiva apresentadas pela doente da Obs. V são de tipo medular, é o que se conclui.

Na falta de documentação anátomo-clínica, que dificilmente poderá ser conseguida nesta moléstia, são estas as considerações cabíveis em face das alterações tão frizantes da sensibilidade subjetiva, que acabamos de assinalar na paralisia periódica familiar. O interêsse maior está, pois, na verificação pura e simples dos fatos.

IV

ALTERAÇÕES DA SENSIBILIDADE OBJETIVA

As alterações da sensibilidade objetiva não são tão frequentemente referidas quanto as da sensibilidade subjetiva. Raríssimos são os autores que anotaram perturbações apreciáveis da sensibilidade objetiva, ao passo que, como vimos, quasi todos registam alterações da sensibilidade subjetiva.

Existem razões fortes para que a essas alterações da sensibilidade objetiva — núcleo essencial do presente trabalho — não se tenham atribuído, até o momento, a merecida importância e o devido destaque.

O caráter periódico da moléstia, a pequena duração das crises, a sua benignidade “*quoad vitam*”, tudo contribuiu para que se não dedicasse muita atenção à pesquisa das alterações da sensibilidade objetiva. A semiologia da sensibilidade objetiva de rotina, faz-se, em geral, primeiramente nas faces anteriores dos membros e do tórax, para depois,

se registada alguma anormalidade, ser repetida e praticada com mais cuidado, em várias sessões, como é da técnica.

A localização de uma zona de anestesia exige da parte no neurologista muita paciência e minúcia, dependendo em grande parte da informação do paciente. E' um exame fatigante, que importa em atenção constante do doente e suas conclusões somente podem merecer fé quando obtidas em pesquisas repetidas. São precauções que devem ser tomadas antes de se fazer esquemas dos distúrbios sensitivos, pois, mesmo em se tratando de indivíduos de psiquismo normal, pode sobrevir o cansaço e com êle a falta de exatidão nas respostas, o que ocasionará resultados contraditórios.

Além disso, as alterações da sensibilidade objetiva que pudemos observar nos nossos pacientes, durante as crises de paralisia periódica, não são de fácil verificação porque se localizaram, de preferência, posteriormente, na região sacro-lombar, que, nos doentes paralisados, fica em contacto com o leito. Tal localização muito contribuiu para que não tivessem sido assinaladas até agora as acentuadas perturbações da sensibilidade superficial por nós encontradas.

Foi exclusivamente por força de um verdadeiro "achado de exame", no decorrer das pesquisas da excitabilidade eléctrica dos músculos da cintura pélvica, que chegámos a verificar "as anestésias em sela", abrangendo os últimos segmentos sacro-

coccigeanos, com extensão para os segmentos lombares (V. Obs. I).

Não fôra essa verificação no decurso de um exame, concluiríamos também, ao terminar um estudo que fazíamos sôbre esta síndrome, sob ponto de vista completamente diferente (tratamento), pela integridade das sensibilidades objetivas, como característico de moléstia tão enigmática e desconcertante.

Em publicação anterior, sôbre três doentes de paralisia periódica familiar, dois dos quais da clínica do Prof. Vampré, nenhum valor havíamos dado às alterações da sensibilidade objetiva apresentadas por uma doente (veja Obs. IV) na segunda crise da moléstia. Eis aí um mau fruto da natural propensão que tem o médico, ao descrever uma síndrome clínica, já bem individualizada e antiga, de procurar cingir-se ao paradigma clássico, desprezando pequenos fatos considerados acessórios.

Austregésilo Filho, em sua memorável tese sôbre as alterações da sensibilidade na moléstia de Charcot, assinalou fenômeno igual, o que veio permitir, como já dissemos, os estudos hoje clássicos, da escola neurológica brasileira, chefiada pelo seu ilustre pai, a quem se deve a iniciativa na realização das pesquisas.

Numa moléstia em que as crises se sucedem com frequência, sem deixar resquícios das parali-

sias, e na qual os doentes, ao cabo de algum tempo, adquirem certa indiferença pelos resultados das pesquisas médicas, tanto que procuram os facultativos apenas quando forçados pelas circunstâncias de momento (vide Obs. I, II e IV), nada mais natural que os exames da sensibilidade se restrinjam às regiões anteriores do corpo, mórmente se considerarmos a pequena duração das crises, não permitindo exames muito demorados, e a imponência dos distúrbios motores, que absorvem integralmente a atenção do examinador. Não bastassem êsses motivos e teríamos ainda, para explicar o fato de passarem despercebidas essas alterações da sensibilidade objetiva, a instabilidade e inconstância delas em alguns casos, conforme pudemos ver numa doente (vide Obs. V) cujas crises de paralisia periódica se acompanhavam de distúrbios sensitivos na proporção de um para quatro. Com efeito, em quatro crises de paralisia, sòmente numa pudemos observar a característica anestesia em sela.

Mesmo assim encontrámos na literatura casos de paralisia periódica familiar em que as alterações da sensibilidade objetiva foram registadas. Albrecht assinala no seu doente uma diminuição da sensibilidade à dor nos segmentos lombares, porém, não precisa a localização exata da zona de hipotalgesia. Favill e Rennick registam diminuição da sensibilidade à dor ao nível das partes distais dos membros superiores e inferiores. Segundo Ribadeau Dumas, também Meduschi e Medéia notaram

diminuição das sensibilidades superficiais nos membros inferiores, sem fornecerem dados mais precisos.

Allot, em publicação de abril de 1938, refere-se a distúrbios da sensibilidade profunda nos membros inferiores.

Shinosaki, Pastina, Maclachan, Jona e Corcini descrevem em seus doentes pequenas zonas de hiperestesia à sensibilidade dolorosa, de localização variável, ora nas raízes, ora nas extremidades dos membros. Êstes distúrbios só eram notados durante as crises de paralisia, desaparecendo com a remissão da síndrome paralítica.

As alterações da sensibilidade objetiva que encontramos em nossos doentes foram de grande monta, especialmente quando referentes às sensibilidades superficiais. Da leitura das observações deflui com clareza a intensidade desses distúrbios, cuja localização, das mais interessantes, sempre se fazia na região posterior do corpo. São perturbações que aparecem na paralisia periódica familiar durante a crise de paralisia motora, na fase de estado da moléstia, para se extinguirem com a cessação das paralisias.

Observámos de preferência termoanestesia e analgesia nas zonas aludidas, sem comprometimento apreciável da sensibilidade táctil. Não nos foi dado observar qual das sensibilidades térmicas era inicialmente alterada, se a do calor ou a do frio, pelo fato de termos realizado estas pesquisas semiológi-

cas sempre com os doentes já em pleno período de estado da crise. Conseguimos, contudo, verificar, na doente da Obs. VI, examinada quasi no fim da crise, que os distúrbios da sensibilidade ao calor eram menos acentuados que aqueles referentes à sensibilidade ao frio, o que indicaria talvez maior labilidade desta forma de sensibilidade ao agente causador da moléstia.

Alterações apreciáveis da sensibilidade profunda, em particular da sensibilidade ao diapasão, acompanharam algumas vezes os distúrbios da sensibilidade superficial. Na doente da obs. VIII elas constituíram as únicas manifestações de anormalidade do sensorio. A noção das atitudes segmentares e a sensibilidade dolorosa à pressão também se mostraram deturpadas em alguns dos nossos casos (Vide Obs. II, VI e VII).

Entretanto, de todas as alterações da sensibilidade objetiva, as mais frequentes (7 vezes em 8) e que apresentam constância notável na sua distribuição topográfica, foram sem dúvida a termoanestesia e a analgesia observadas na região sacro-lombar. E' necessário, porém, frizar mais uma vez que numa das nossas doentes (Obs. V) essas alterações só foram presenciadas depois de examinarmos três crises de paralisia periódica nas quais a sensibilidade esteve íntegra em tôdas as suas formas. E' certo que se não estivéssemos com a atenção orientada nesse sentido e armados da necessária pertinácia,

não teríamos obtido, nessa observação, dados em abono de nossa tese.

E' necessário salientar também que, se por acaso, tivéssemos observado a doente apenas na quarta crise, verificaríamos logo a anestesia típica. Então, a eventualidade de capital importância, constituída pelas crises de paralisia sem anestesia, teria escapado ao nosso registo.

Vemos, dêsse modo, a possibilidade do não comparecimento de alterações da sensibilidade em certos doentes portadores da moléstia de Westphal, quando observados apenas em uma ou algumas das suas crises de paralisia. A afirmação da integridade da sensibilidade em tais doentes só poderia ser feita, pois, em seguida a rigoroso controle sôbre várias crises da moléstia, o que por vezes é muito difícil, como bem se compreende. Todavia, diante dos fatos que observámos, podemos concluir que, pelo menos em sua grande maioria, as crises de paralisia periódica de Westphal são acompanhadas de distúrbios da sensibilidade objetiva.

A possibilidade de ausência dêsses distúrbios sensitivos em algumas crises de paralisia, num mesmo doente (fato que é patente no que se refere aos distúrbios de sensibilidade profunda) é mais um elemento demonstrativo da extrema variedade do processo etiopatogênico da paralisia periódica familiar e da enorme dificuldade que há de identificar o substrato anatômico provável das perturbações funcionais que formam o quadro clínico. Com efeito,

num mesmo doente ora observamos alterações da sensibilidade superficial, ora apenas da sensibilidade profunda e, por vêzes, nenhuma modificação, o que impede qualquer afirmação de certeza no terreno etiopatogênico.

Apesar-disso, não nos podemos furtar ao desejo de fazer algumas considerações a respeito, visando apenas trazer, baseados em nossas observações, uma modesta contribuição para o esclarecimento dos dois grandes problemas que ainda hoje dominam o estudo da paralisia periódica — a localização do processo patogênico e a sua etiologia.

Verificámos, como alteração mais frequente, a dissociação siringomiélica da sensibilidade numa zona que, em sete doentes, assumiu a disposição de anestesia em “sela”, semelhante à que estamos acostumados a encontrar nas lesões do cone e do epicone e, algumas vêzes, nas hipuropatias. Repetimos que não houve ocasião de verificar aquí as dissociações da sensibilidade térmica ou seja a conservação da sensibilidade ao frio e anestesia ao calor ou vice-versa, que tão bem estudadas foram por Goldsheider, Donaldson e Blix. Conseguimos verificar, na doente da obs. VI, que a sensibilidade ao frio era mais lábil porque mais sensível ao processo; com efeito, ao tempo em que a sensibilidade ao calor já reaparecera, logo após o fim da crise, aquela outra continuava abolida.

Analisando êstes sete doentes, somos forçados a considerar o processo determinante da anestesia

análogo ao dairingomielia em que, via de regra, a-pesar-do polimorfismo clínico, o que se verifica é a abolição simultânea da sensibilidade dolorosa e da sensibilidade térmica. Esta semelhança tem — é a nossa suposição lógica — enorme importância na localização do sítio provável em que se realiza o processo e constitui um argumento de valor para afastar da etiopatogenia da afecção as hipóteses que se baseiam em lesões nos tegumentos, nos músculos e nas porções periféricas do sistema nervoso. E' na siringomielia, síndrome de fusão da substância medular, em que zonas mais ou menos extensas da substância cinzenta e da substância branca da medula se acham destruídas, que vamos encontrar as alterações da sensibilidade objetiva que observámos e identificámos na maioria dos nossos casos de paralisia periódica familiar. Tratar-se-ia de perturbações funcionais do sistema nervoso, que apresentariam de comum com a siringomielia apenas a sede provável do processo, que nesta tem os atributos da organicidade, e cuja ausência constitui um dos maiores característicos da paralisia periódica familiar? Esta analogia serviria para demonstrar que as alterações das sensibilidades seriam motivadas pela supressão ou inibição das funções das vias medulares pelas quais trafegam as sensibilidades térmicas e dolorosas e que ocupam no neuro-eixo posição de contiguidade e juxtaposição bastante conhecida.

Em favor da sede medular dos fenômenos que se exteriorizam pelas crises de paralisia periódica familiar vêm igualmente os fatos observados numa doente que estudámos com o Prof. Vampré (Obs. IV). Numa das crises de paralisia periódica desta doente existiam alterações das sensibilidades superficiais e profundas de L 3 para baixo que, com a paraplegia motora, completavam, por assim dizer, o quadro de uma secção fisiológica da medula.

Com o estudo das alterações da sensibilidade profunda, encontradas em alguns dos nossos doentes, mais fundamentadas ficam, a nosso ver, as hipóteses patogênicas que localizam no neuro-eixo a sede dos processos que determinam a paralisia periódica familiar. De fato, observámos numa doente (Obs. VIII) distúrbios isolados da sensibilidade profunda vibratória, ao nível dos ossos das articulações distais dos membros superiores e inferiores. Verificámos tais alterações nítidas de palestesia, contrastando com a integridade absoluta das demais formas da sensibilidade, em duas crises de paralisia periódica da mesma doente.

Além de constituir, por assim dizer, a “nota medular” do processo patogênico da paralisia periódica familiar, estas perturbações da sensibilidade profunda, restritas à modalidade vibratória, formam mais um poderoso argumento em favor dos que negam a identidade das vias para a condução das sensibilidades ao tacto e ao diapasão. Sabemos quão divergentes são os autores neste assunto.

De um lado temos Von Frey, para quem a sensibilidade vibratória (“Schwirren”) nada mais é do que uma modalidade da sensibilidade táctil (“Drucksinn”) superficial. Afirmar, por isso, apoiado em suas experiências, que não existe sensação vibratória profunda e que os ossos não possuem sensibilidade vibratória. Do outro lado se alinham todos os neurologistas que, com Dejerine e Max Egger, admitem ser a sensibilidade profunda vibratória uma sensibilidade autônoma, específica, atributo dos ossos e do perióstio, e de tal forma está esta noção entranhada no espírito dos clínicos que, nos exames neurológicos, sensibilidade óssea e sensibilidade vibratória são absolutamente sinônimas.

Em seu recente volume sobre a sensibilidade vibratória, Katz a considera uma forma de sensibilidade profunda, mas admite que tenha também receptores cutâneos, superficiais, portanto outras vias, dizendo que doutro modo não se explicaria a obtenção da inconfundível sensação vibratória quando se coloca o diapásio sobre regiões onde os tegumentos estão muito longe dos ossos, como por exemplo nos testículos, na região abdominal, nas pálpebras e no pavilhão da orelha.

Os adeptos da concepção de Dejerine e Egger são, porém, todos os neurologistas. Os seus melhores argumentos são as dissociações nítidas dessas duas sensibilidades, encontradas em raros casos de tabes incipiente. Os autores registam casos de tabes em que a sensibilidade óssea vibratória está

mais ou menos intensamente abolida, a-pesar-da integridade absoluta das demais modalidades de sensibilidade objetiva.

Na literatura médica nacional, no notável trabalho de Tolosa e Bicudo sôbre os reflexos cremastéricos, encontra-se a observação de casos em que havia abolição da sensibilidade ao diapasão nos membros inferiores ao passo que as demais formas de sensibilidade estavam íntegras. Os autores verificaram essa interessantíssima dissociação em sete dos seus doentes.

Em nossa casuística, além da doente da Obs. VIII, na qual a alteração da palestesia era o único distúrbio sensitivo presente às crises de paralisia periódica, outras doentes (Obs. VI e VII) apresentavam, ao lado da anestesia térmica e dolorosa em sela, na região sacra, alterações mais ou menos intensas da sensibilidade vibratória, desacompanhadas de anestésias tácteis. Como fêcho de valor inconcusso para estas considerações invocamos a dissociação dos reflexos cremastéricos superficial e profundo observada numa das crises de paralisia periódica do doente da Obs. VII.

Neste doente tivemos a grata satisfação de verificar o sinal de Tolosa, variedade primeira, ou seja ausência dos reflexos cremastéricos profundos com a conservação dos superficiais, durante uma crise de paralisia, o que vem em abono dos que acreditam ser o neuro-eixo a sede provável dos processos etiopatogênicos da moléstia de Westphal. De fato, sô-

mente uma lesão das vias de condução da sensibilidade, no seu percurso medular ou radicular poderia explicar satisfatoriamente a presença deste sinal, que é uma das mais brilhantes conquistas da escola neurológica paulista.

Pesquisámos de modo sistemático as demais componentes da sensibilidade profunda (barestésica, visceral, noção das atitudes segmentares, dor à pressão), encontrando apenas alterações dignas de menção para o lado da noção das atitudes segmentares e mais raramente alterações da sensibilidade dolorosa profunda à pressão. Ainda com respeito às alterações da sensibilidade profunda durante as crises, não pode passar sem registo o fato observado em determinada doente (Obs. IV) na qual as crises de paralisia periódica, que acompanhámos, ora traziam esses distúrbios, e bastante nítidos, ora vinham sem eles.

Estaria esse caráter intermitente do comparecimento das alterações da sensibilidade profunda, nas crises da paralisia familiar, condicionado à maior ou menor intensidade do processo patogênico?

Do mesmo modo que às outras, formuladas no decorrer deste trabalho, somente o estudo acurado de observações futuras poderá responder a esta questão, depois de elucidados numerosos pontos obscuros da moléstia de Westphal.

As alterações da sensibilidade encontradas no estudo dos nossos oito portadores de paralisia periódica, constituem, evidentemente, importante contingente para a localização provável do processo patogênico. Quer-nos parecer, porém, que a riqueza e polimorfismo das manifestações também pode ser considerada um argumento em favor dos que acreditam numa etiologia tóxica. E' o que veremos no capítulo seguinte, depois de uma rápida síntese das doutrinas etiológicas.

AS ALTERAÇÕES DA SENSIBILIDADE EM FACE DAS CONCEPÇÕES ETIOPATOGÊNICAS

Seria alongar-nos em demasia e fugir ao âmbito deste trabalho se nos propuséssemos fazer a exposição crítica das várias doutrinas patogênicas concebidas pelos autores que estudaram a paralisia periódica familiar. Algumas delas são inconsistentes, porque se estribam em fatos isolados, anômalos, de frequência mínima, alçados à proeminência de dados fundamentais pela necessidade de justificar concepções mais filhas da imaginação que da observação objetiva e do senso médico.

Em um artigo publicado nos "Annales de Médecine", em março de 1936, Guillain, Rouqués e Ribadeau Dumas fazem uma análise das doutrinas patogênicas da paralisia periódica familiar. O seu poder de síntese, clareza e sedutora simplicidade, leva-nos a transcrevê-lo em grande parte:

"As teorias patogênicas da paralisia periódica familiar são assaz numerosas. Podem ser classificadas

em cinco grupos: *teorias da inibição, teorias da isquemia arterial e transitória, teorias endocrínicas, teorias vegetativas, teorias da intoxicação intermitente.*

Estas teorias são de valor muito desigual, especialmente as duas primeiras, sôbre as quais não nos demoremos.

A teoria da inibição, sustentada sob formas diversas por Couzot, Higier e Putnam, não possui nenhum argumento de valor. Dizer que se trata de paralisia por inibição é, sem dúvida, colocar uma etiqueta sôbre um fenômeno sem explicá-lo cabalmente. A existência da inibição estaria demonstrada mas faltaria explicar-lhe a causa. Por outro lado, uma concepção que aproxima duas ordens de fenômenos tão diferentes, como a crise de epilepsia e o ataque de paralisia periódica, parece-nos pouco plausível.

A teoria da isquemia arterial transitória de Schmidt, admitida por Nonne e Neustaedter, tem contra si a duração das crises. Tudo que sabemos de fisiopatologia das arterites concorre para demonstrar que uma paralisia por isquemia muscular, que persiste durante 24 a 48 horas ou, com mais forte razão, durante alguns dias, não pode terminar por uma volta completa à normalidade com a rapidez que se observa na paralisia periódica familiar. Uma objeção de igual ordem pode ser feita à teoria de Holtzapple, que incrimina uma anemia das pontas anteriores por espasmo da artéria espinhal anterior.

As teorias endocrínicas trazem à baila, segundo os autores, a tireoide e as paratireoides. Não são muito.

raras as observações nas quais a paralisia periódica está associada ao bócio ou à moléstia de Basedow. Laire e Skouge relataram um caso cada um. Wexberg verificou bócio simples em três dos seus doentes. Dunlop e Kepler observaram a associação da moléstia de Basedow e da paralisia periódica em 4 casos entre 7, e observaram, em 3 sobre 4 casos, uma melhora paralela das síndromes tireoidiana e paralítica após o tratamento iodado e viram desaparecer as crises completamente em dois casos e atenuar-se no terceiro, após tireoidectomia. Sobre 24 casos de paralisia periódica, Shinosaki observou 7 casos de moléstia de Basedow e 8 de bócio simples. A administração de estratos tireoidianos desencadeia nos seus doentes crises mais intensas que as espontâneas. Uma perturbação do metabolismo dos hidratos de carbono, sob a dependência da disfunção da tireoide, seria uma das causas das paralisias periódicas, que, segundo Shinosaki, poderiam ser provocadas pela ingestão de um excesso de hidratos de carbono e que seriam acompanhadas de uma forte hiperglicemia. Entretanto, as cifras obtidas por outros autores vieram demonstrar que a hiperglicemia franca no decurso das crises está longe de constituir a regra. Os casos de paralisia periódica em que existe evidente disfunção da tireoide constituem minoria e, por outro lado, a proporção de casos de moléstia de Basedow em que existe uma paralisia periódica é ínfima. Parece, portanto, difícil admitir uma relação de causa e efeito entre hipertireoidismo e paralisia periódica. Que uma disfunção tireoidiana possa agravar a afecção de um

indivíduo que padece de paralisia periódica parece não ser mais motivo de discussão após as pesquisas de Dunlop e Kepler e de Shinosaki. Mas esta noção se enquadra muito bem nas teorias vegetativas e da intoxicação intermitente. O hipertireoidismo não só exagera o desequilíbrio vegetativo como também por si só constitui, num indivíduo submetido a uma intoxicação, um agravamento desta.

Das diversas teorias paratireoidianas, resumiremos apenas a de Yoshimura. Êste autor verificou, nas crises, grande elevação do teor de magnésio no sangue. Assim, em excesso com relação ao cálcio, o magnésio poderia exercer sua ação paralisante sobre o sistema neuromuscular. A hiperglicemia que se opõe às dissociações dos ions cálcio e à ação neutralizadora do cálcio sobre o magnésio é o fator desencadeante da crise. A ação reguladora das paratireoides sobre o metabolismo mineral e suas relações estreitas com o metabolismo dos glicídeos permitem que se relacionem essas glândulas com a moléstia de Westphal.

O aumento do teor de magnésio no sangue, no decurso das crises, não foi objeto de pesquisas probantes. Entretanto, mesmo aceitando como demonstrado êsse fato, a origem paratireoidiana da paralisia periódica familiar continua pouco verossímil. Na insuficiência para-tireoidiana post-operatória ou experimental, no hiperparatireoidismo, realizado no homem pelos adenomas paratireoidianos ou no animal pela administração maciça de extratos glandulares, nada existe que lembre a paralisia periódica.

Das teorías vegetativas, deixaremos de lado a de Mankowski e discutiremos apenas a de Janota e Weber. Êstes autores têm por demonstrado e assentado que a paralisia periódica familiar é uma afecção muscular, o que está longe de estar comprovado. Adotando a concepção de Kraus e Zondeck sobre a atividade do músculo estriado e sôbre os dois elementos necessários ao seu funcionamento (elemento vegetativo, que é a base fundamental, e elemento químico, fermentativo ou oxidativo) êles concluem que a impossibilidade do músculo se contrair durante uma crise de paralisia é devida a uma modificação do meio básico fundamental das células musculares por uma perturbação do mecanismo do elemento vegetativo. A paralisia periódica seria, pois, uma anomalia vegetativa, familiar e hereditária dos músculos estriados.

Assim esquematizada, a concepção de Janota e Weber evidencia de pronto o seu caráter hipotético. Ela implica em reconhecer o processo como puramente muscular e já vimos que é inaceitável tal afirmação diante dos conhecimentos atuais. Implica também na admissão das concepções de Kraus e Zondeck, sôbre as quais pairam ainda muitas reservas. Aliás, Janota e Weber não procuraram esconder o caráter hipotético de suas idéas reconhecendo que se trata de hipótese apoiada sôbre outras hipóteses.

A teoria da intoxicação intermitente proposta pela primeira vez, ao que parece, por Goldflan, pode ser exposta sob duas formas: admitindo a hipótese de descargas intermitentes de toxinas possuidoras de

uma ação paralisante sôbre os neurônios periféricos ou sôbre os músculos ou aceitando que, durante os intervalos livres, venenos ou toxinas de origem exógena ou endógena se acumulam pouco a pouco no organismo até atingir a taxa suficiente para provocar o acesso. Eliminados ou destruídos êsses venenos, a crise se desvaneceria. Quer se trate de casos esporádicos, quer de casos hereditários, a teoria tóxica continua com valor. Pode-se conceber, com efeito, ou uma sensibilidade hereditária especial dos nervos e dos músculos a influências tóxicas ou perturbações metabólicas hereditárias ou uma insuficiência hereditária dos processos fisiológicos de neutralização dos venenos.”

A teoria tóxica foi a mais frequentemente adotada, porque de tôdas as que acabamos de expor, é a que melhor permite compreender a paralisia periódica. Ela explica o caráter paroxístico dos acidentes, que é o fato essencial e que, nas teorias vegetativas, implica na intervenção de fatores supervenientes. Torna possível e de fácil explicação a associação das crises com os fenômenos vasomotores e com os distúrbios endocrínicos.

A teoria da intoxicação intermitente tem sido espositada por vários autores, sobretudo por Guillain e Barré que a defenderam em 1919, num artigo publicado nos “Annales de Médecine”. Desde então a teoria da intoxicação intermitente é conhecida como teoria de Guillain e Barré.

Em alguns dos nossos doentes o conjunto sintomático e os aspectos clínicos apresentados sugerem fortemente a presença de uma intoxicação intermitente. De fato, se examinarmos atentamente as modalidades diversas (hemiplégica, paraplégica, quadriplégica) das paralisias periódicas encontradas em alguns doentes, o seu polimorfismo, as grandes variações de intensidade dos sintomas de crise para crise, veremos que somente a teoria da intoxicação poderá fornecer explicação satisfatória.

Bornstein, um dos adéptos dessa teoria, procura estabelecer, a custa dela, analogia entre a paralisia periódica e a epilepsia. Em primeiro lugar, situa a moléstia de Westphal nas pontas anteriores da medula (como quer aliás Holtzapfle) e a epilepsia na região motora da córtex cerebral. Para êsse autor, uma mesma toxina de ação eletiva sôbre a substância cinzenta poderia produzir ora ataque de epilepsia, ora crises de paralisia periódica, conforme a ação se fizesse sentir preponderantemente no encéfalo ou na medula, respectivamente.

E' na teoria da intoxicação intermitente de Guillain e Barré que vamos encontrar a explicação mais lógica para a existência das alterações da sensibilidade. Comentando as modificações apresentadas pelo liquor durante as crises da moléstia de Westphal, alterações que também tivemos oportunidade de comprovar em alguns dos nossos doentes (V. observações), êsses autores as consideram sinal quasi patognômico da passagem dos tóxicos para o espaço sub-aracnoideo. E

declaram que “não seria ilógico pensar que êsses venenos possam agir sôbre as raízes raquidianas, na sua travessia meningéia, e bloquear transitòriamente a condução motora; seria um fenômeno análogo ao do bloqueio da indução sensitiva pela introdução da estovaina e de derivados da cocaína, tão utilizados nas raqui-anestésias.”

A maioria das alterações da sensibilidade registradas em nossos doentes poderiam ser explicadas por essa espécie de bloqueio tóxico passageiro das raízes raqueanas mais inferiores. Dar-se-iam, nestes casos, fenômenos de anestesia semelhantes aos que temos observado em alguns dos numerosos pacientes nos quais praticámos a alcoolização intra-raquidiana pelo processo Dogliotti modificado.

Como demonstrámos em capítulo anterior (III), parece-nos todavia mais acertado localizar a sede do processo funcional na substância cinzenta medular. Essa localização das toxinas explicaria não só as anestésias em sela mais comuns, como também as diferentes distribuições topográficas e a natureza dos distúrbios sensitivos de algumas das observações relatadas (obs. IV e V).

Finalmente, poderíamos resumir estas considerações em dois pontos cardeais: a localização do processo patogênico e a sua determinante etiológica.

Um e outro estão ainda bem longe de ser resolvidos definitivamente. Mas a meditação sôbre os fatos clínicos induz a suposições pelo menos satisfatórias.

A distribuição topográfica dos distúrbios da sensibilidade na moléstia de Westphal e as suas dissociações mais comuns — termoanestesia e analgesia — nos levam a acreditar que o processo patogênico tenha uma localização puramente nervosa, que tanto pode ser nas raízes raquidianas como no próprio neuroeixo.

O polimorfismo e a instabilidade no aparecimento dêesses distúrbios, que talvez fôsem condicionados pela maior ou menor intensidade da crise paralítica, constituem, a nosso ver, um elemento mais para os que defendem a teoria da intoxicação intermitente, única que fornece uma explicação apenas aceitável.

Apenas aceitável dizemos e não definitiva, dado que lhe faltam as bases sólidas que emprestam a uma teoria o cunho da indestrutibilidade. Na verdade, cabem ainda aqui, com todo o primitivo vigor, as palavras de Westphal, no seu trabalho original (1).

“Não sabemos de outra moléstia da medula espinhal ou dos nervos espinhais na qual possam ser observados fenômenos semelhantes; a fisiologia também não nos fornece explicação alguma.

(1) “Wir kennen weder eine Krankheit des Rueckenmarks noch der spinalem Nerven, in welcher jemals etwas Aehnliches beobacht waere; ebenso laesst uns die Physiologie in Betreff einer Earklaerung vollstaendig in stich... Wir stehen somit dem geschilderten Krankheitsfalle als einem Raethsel gegenueber, und sind nicht einmal im Stande, eine annehmbare Hypothese aufzustellen, weder ueber die Natur der in groesseren Intervallen (nicht nach dem Wechselfieber typus) auftretendem Laehmungserscheinungen geschweige denn ueber die Ursachen des schnellen Erloeschens und der ebenso schnellen Wiederkehr der elektrischen Erregbarkeit der Nerven und Museln.”

Estamos diante do caso apresentado como se tivéssemos diante dum enigma e não somos mesmo capazes de estabelecer uma hipótese aceitável sobre a natureza destas paralisias, que se apresentam com grandes intervalos e ainda menos sobre a cessação súbita e volta rápida da excitabilidade elétrica dos músculos e dos nervos.”

CONCLUSÕES

I

As descrições clássicas da paralisia periódica familiar de Westphal excluem do quadro clínico a participação da sensibilidade. O registo de perturbações da sensibilidade subjetiva na fase prodrômica, que se encontra em observações mais recentes, não alterou o conceito dos clássicos.

II

As alterações produzidas pela paralisia periódica familiar de Westphal na sensibilidade objetiva foram verificadas, pela primeira vez, nos nossos casos, durante o período de crise.

III

Essas alterações da sensibilidade manifestam-se durante as crises, sendo um dos seus característicos desaparecer com elas, sem deixar vestígios nos inter-

valos, exatamente como acontece com os distúrbios da motricidade e da excitabilidade elétrica.

IV

Os distúrbios da sensibilidade subjetiva constituem por vezes sintomas tão característicos da fase prodrômica, que merecem lugar saliente na descrição clínica da moléstia, constituindo uma verdadeira “aura parálitica”.

V

Existe, geralmente, uma perfeita identidade entre a distribuição das paralisias e a localização anterior dos distúrbios das sensibilidades subjetivas presentes à fase prodrômica.

VI

As alterações da sensibilidade subjetiva da fase prodrômica manifestam-se por disestesias de intensidade e modalidade extremamente variáveis, revestindo-se às vezes do caráter de crises dolorosas fulgurantes e mesmo de dores em descarga elétrica; num dos nossos casos, essas crises dolorosas assumiam um aspecto muito significativo, pela uniformidade absoluta com que se apresentavam, de cada vez, aquelas alterações da sensibilidade subjetiva, aliadas à exatidão cronológica

com que surgia a moléstia, permitindo até previsão de data.

VII

As alterações da sensibilidade subjetiva são presentes também na fase de estado na sua primeira parte, sob a forma de disestesias, observando-se que o seu desaparecimento precoce está em relação direta com a maior intensidade do “deficit” motor.

VIII

Em contraste com o que se dá com as alterações da sensibilidade subjetiva, as da sensibilidade objetiva são privativas da fase paralítica.

IX

As alterações da sensibilidade objetiva na moléstia de Westphal manifestam-se geralmente na esfera da sensibilidade superficial e, com menor frequência, na da sensibilidade profunda.

X

Os distúrbios da sensibilidade objetiva superficial são do tipo da dissociação siringomiélica, com uma

localização quasi constante, assumindo o aspecto das anestésias em sela.

XI

A manifestação das modificações da sensibilidade profunda parece estar em relação com a intensidade dos fenômenos paralíticos, pois quando estes são menos intensos, é que melhor se declaram aquelas.

XII

Observámos alterações independentes da sensibilidade vibratória, ao lado de sensibilidade superficial íntegra, fato que vem em abono da tese dos neurologistas que sustentam a autonomia e especificidade da primeira, em oposição à opinião de Von Frey.

XIII

A distribuição topográfica das alterações da sensibilidade superficial e suas dissociações mais comuns — termo-anestesia e analgesia — inculcam uma localização puramente nervosa da sede do processo, a qual tanto pode ser nas raízes raqueanas como no próprio neuro-eixo.

XIV

As alterações da sensibilidade vibratória, aliadas ao sinal de Tolosa, às algias de caráter central e aos distúrbios esfintéricos, indicam a medula como a mais provável sede dos processos determinantes da moléstia de Westphal.

XV

Em um número ponderável de casos, observa-se que a manifestação das alterações da sensibilidade objetiva reconhece um caráter de intermitência na sucessão das crises; essa inconstância do aparecimento das anestésias em certas crises do mesmo doente pode ter contribuído, tal como a sua localização posterior em sela, para que tivessem passado despercebidas alterações sensitivas que encontramos tão nítidas em nossos doentes.

XVI

Os distúrbios da sensibilidade objetiva na moléstia de Westphal, o seu polimorfismo e a inconstância e variabilidade das suas manifestações constituem novos argumentos em favor da teoria da intoxicação intermitente.

XVII

As nossas observações vêm acrescentar aos sintomas cardiais da moléstia de Westphal — distúrbios da motricidade e distúrbios da excitabilidade elétrica — os distúrbios da sensibilidade objetiva durante o período de paralisia.

BIBLIOGRAFIA

- ADIE, W. J. — A case of familial periodic paralysis. *Brain* L. pg. 723. 1927.
- ALBRECHT, KURT. — Conferencia na Sociedade de Psiquiatria e Molestias Nervosas de Berlim em 11 de Março de 1929, publicada in *Zentralblatt f. d. ges. Neurolog. u. Psychiatrie* 53. pg. 428, 1929.
- AUSTREGESILO, A. — *Debilité nerveuse — La nouvelle iconographie de la Salpêtrière n.º 5 e 6 — 1914-1915.*
- AUSTREGESILO, A. — *Clínica Neurológica — Vol. II — pag. 46. 1932.*
- AUSTREGESILO FILHO, A. — *Alterações da sensibilidade na doença de Charcot — Tese para livre docência, 1930.*
- BARAQUER, GISPERT CASTANER — *Trat. de Enfermedades Nervosas. 1.º Edição. Tomo I pg. 1.129 — 1936.*
- BARUK, H. e Z. MEIGNANT — *La paralysie periodique. L'Encephale* 1929, pg. 466.
- BARUK, H. e G. DOUMEAU-DELILLE — *A propos de deux cas de paralysie periodique. — R. Neurologique — 1937, pg. 850.*
- BEDUSCHI e MEDÉA — *Un caso rarissimo de paralisi periodica familiare. — Atti d. Società Lombarda di Scienze Mediche e Biologiche. Milano 1918 — T. VII, pg. 27.*
- BENDER, J. A. — *Family periodic paralysis in girl aged 17. — Arch. Neurology and Psychiatry, Janeiro 1936, pg. 135.*

- BICUDO, J. F. — Reflexos cremastéricos. Sua dissociação nas moléstias nervosas (Sinal de Tolosa) — Tese, S. Paulo, 1935.
- BIEMOND, A. e DANIELS, A. P. — Familial periodic paralysis and its transition into spinal muscular atrophy. *Brain* — Volume 57 — pg. 91 — 1934.
- BORNSTEIN — Ueber die paroxysmale Lähmung Versuch einer theorie *Zeitschrift f. Nerven.* 1908, pg. 407.
- BRUGIA, R. — La irrealità dei Centri Nervosi — 1923.
- BUZZARD — Three cases of family periodic paralysis — *Lancet* 1901, pg. 1.564.
- CASTRO, ALOYSIO de — Notas e observações clínicas — 1934, 2.^a serie, pg. 99.
- CASTRO, ALOYSIO de — *Semiótica Nervosa* — 2.^a Edição, 1935, pg. 628.
- CROUZON — Artigo in *Pratique Neurologique de Pierre Marie* — pg. 519.
- DAVIS, DAVID B. and S. MERRIL WELLS — Family periodic paralysis — Report of a case. *J. of Nervous and Mental Dis.* 75, pg. 160, 1932.
- DEJERINE, J. — *Semiologie des affections du Systeme Nerveux* — pg. 317, 2.^a Edição.
- DELHERM, L. e A. LAQUERRIERE — *Traité de Electro-Radiotherapie* — Tome I, pg. 594.
- DUNLOP e KEPLER -- A syndrome resembling familial periodic paralysis, occurring in the course of exophthalmic goiter — *Endocrinology*, 1931, tomo 15, pg. 541.
- ESCUDER NÚÑEZ — La paralisia periodica familiar (estudio de una familia) — *Revista Medica del Uruguay* — 1915 — pg. 209.
- FERRIO, L. — *Diagnosi Clinica* — Volume IV — pg. 37 — 1934.
- FORD, FRANK R. — *Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence* — pg. 893.

- GARCIN, RAYMOND — La douleur dans les affections organiques du système nerveux central. — R. Neurologique. 1937, T. II, pg. 113.
- GARDNER, A. — A case of periodic paralysis. — Brain, 35, pg. 243, 1913. Resumo no Zeitschrift Neurologie und Psychiatrie, Vol. 7, 1913, pg. 408.
- GOLDFLAM — Dritte Mitteilung ueber die paroxysmale familiäre Lähmung. Zeitschrift f. Nervenhe. 1897, T. II, pg. 242.
- GUILLAIN e J. A. BARRÉ — Travaux neurologiques de guerre — pg. 429, 1920.
- GUILLAIN, ROUGNES e C. RIBADEAU DUMAS — Considérations sur la paralysie periodique, in Annales de Médecine, T. 39 — 1936, pg. 281, e in "Etudes Neurologiques 8.^a Serie de Georges Guillain — 1939 — pg. 340.
- HOLTZAPPLE, G. E. — Periodic paralysis. J. A. M. A. 45, pg. 1.224, 1938.
- INFELD, M. — Ein Fall von periodischen Extremitätenlähmung — Referata no Zeitschrift f. d. ges. Neurolog. und Psychiatrie — 1914, pg. 274.
- JANOTA, OTAKAR und WEBER KLEMENT. — Die paroxysmale Lähmung. Eine Studie über ihre Klinik und Pathogenese — Resumo no Zentralblatt f. d. g. Neurol. und Psychiat. 50. Band. pg. 722 em 1928.
- JANTZ-HUBERT de FREIBURG — Stoffwechseluntersuchungen bei der familiären paroxysmale Lähmung. in Riassunti della Reunione Internazionale di Neurologia di Copenhage — Luglio 1939 — pg. 69.
- JUNG, RICHARD — de FREIBURG — Physiologische Untersuchungen bei der familiären paroxysmalen laehnung; vor, waehrend und nach dem Lähmung anfall. — in Riassunti della Reunione Neurologica di Copenhagen. — Julho 1939, pg. 68.

- KROLL, FRIEDRICH WILLELM — Systemerkrankungen des Rückenmarks Degenerativer Krankheiten, — Fortsch. d. Neurolog. u. Psychiatr. tomo VIII, pg. 1926, em 1936.
- KROLL, M. — Los sindromos neuropatologicos. Trad. hespanhola — 1922.
- KÜPPERS — Zur Pathophysiologie der Paroxysmalen Lähmung. — Congresso dos Neurologistas e Psychiatras de Hamburgo; Zentralblatt f. d. ges. Neurolog. und Psychiatrie, vol. 88, pg. 609 — 1938. e Nervenaut, Maio 1938, pg. 244.
- LITTER e WEXESELBLATT — Tratado de Neurologia — 1939 — pg. 364.
- LONGO, PAULINO W. — Tres casos de paralisia periódica familiar — Revista de Neurologia e Psiquiatria de S. Paulo, Vol. II, pg. 333, outubro a dezembro de 1936.
- MACHLACHAN, I. K. — Familial periodic paralysis. A description of six cases occurring in three generations of one family. Brain LV, pg. 47 — 1932.
- MAMON, H. — Periodic paralysis of lower extremities in man with Basedow's disease. Journal de Medicina e Cirurgia Pratica — Vol. 108, pg. 365.
- MASSALONGO — Della paralisi periodica famigliare. Riforma Medica. Tomo XXIII, pg. 1.042, 1907.
- MATTIROLO, G. — Semiologia, diagnosi e terapia — 3.^a Edição, pg. 341, 1937.
- MORA, J. W. — Periodic paralysis occurring in course of exophthalmic goiter. Endocrinology, 1932, pg. 407.
- MORAES, FERNANDO de — Nota sobre um caso de paralisia transitória de Kennedy. Brasil Médico de 1906, pg. 177.
- MORRISON and LEVY — Thyroid factor in family periodic paralysis. Arch. of Neurol. and Psychit. 1932, pg. 386.
- NELL — Zwei von einander unabhaenige Fall von Myoplegia paroxysmatica (periodica familiaris). Zeitschrift f. d. ges. Neurolog. und Psychat. 1928 — pg. 269.

- ODDO, C. e V. AUDIBERT — La paralysie periodique familiale. *Presse Medicale*, 1902 n.º 22, pg. 256.
- ODDO, C. e DARCOURT — Les reactions electriques dans la Paralysie familiale periodique. Resumo na *R. Neurologique* 1902, pg. 1.109.
- OPPENHEIM, H. — Las paralsias periodicas de las extremidades in *Tratado de las Enfermedades Nerviosas*. Introdução da 3.ª Edição Alemã, Tomo I, pg. 509.
- ORLANDO, ROQUE — Paralisia periódica familiar de Westphal. *Rev. de Especialidade de B. Aires*, agosto 1931. pg. 63.
- PASTINE — Paralise periodica famigliare (*Rivista di Patologia Nervosa — Firenze*) 1918, pg. 65, tomo 23.
- PIERON — Les Sensibilités cutanées — première partie, 1928. *College de France* — pg. 345.
- PUDENZ, MAC INTOSH, MA. EACHERN. — Rôle of potassium in familial periodic paralysis. *J. A. M. A.* — Dezembro 1938, Vol. III, pg. 2.253.
- RIBADEAU, DUMAS, CHARLES — La paralysie periodique familiale. Tese de 1934, Paris, com Bibliografia até esta data, pg. 89.
- ROGER, WIDAL, TEISSIER — Paraplegias fonctionelles (artigo de Klippel e Monier Vinard) no Fasciculo XVIII do *Nouveau Traité de Medecine* de 1928, pg. 300.
- ROGER, G. H. e BINET, L. — *Traité de Physiologie Normale e Pathologique*. Tome IX, 1935, pg. 508.
- SCHERRINGTON, W. S. — Successful treatment of 2 cases of familial periodic paralysis with potassic citrate. — *J. A. M. A.* pg. 1.339, abril 1937.
- SCHOENTHAL, L. — Family periodic paralysis with rewiew of literature. *Am. J. Dis. of Child.* Outubro, 1934, pg. 799.
- SHINOSAKI, TETSUHIRO — Klinische Studien über die periodische Extremitäten lähmung. *Zeitschrift f. d. ges. Neurol. und Psychiat.* 1926, tomo 100, pg. 564.

- SINGER and GOODBOY — A case of family periodic paralysis with a critical digest of the literature. *Brain*, 1901, tomo 24, pg. 257.
- SMITH, WILLIAM A. — Periodic paralysis. *Journal Nerv. Ment. Diseases*, August 1935, pg. 210-215.
- STEWART, PURVES JAMES — *Diagnosis of Nervous Diseases* — 8.^a Edição, 1937, pg. 537-679.
- SUGAR, M. — Ueber einen Fall von nicht hysterischen periodischer laehnung. *Resumo no Zeitschrift f. d. ges. Neurologie und Psychiatrie*, vol. 2 — pg. 667.
- TAYLOR, EDWARD WYLLIS — Family periodic paralysis, in "Journal of Nervous and Mental Diseases", vol. XXV, n.º 0, pg. 640.
- TOLOSA, A. e FONSECA BICUDO — Dissociação do reflexo crematérico em semiologia nervosa. — *Boletim da Socied. de Med. e Cirurgia de S. Paulo* — Vol. 16 — Jan. 1933 — n.º 4.
- TOLOSA e FONSECA BICUDO JUNIOR — *Anais Paulista de Medicina e Cirurgia* — Vol. XXV — Julho 1933 — n.º 6 — (Nota prévia).
- WESTPHAL — Ueber einen Merkwürdigen Fall von periodischer Lähmung aller vier Extremitäten, mit gleichzeitigen Erlöschen. *Berliner Klin. Wochenschrift* 1885 — n.º 31, pg. 489 — der electricischen Erregbarkeit während der Lähmung.
- YOSHIMURA, KISAKU — Zur Kenntnis der periodischen Extremitäten Lähmung deren Ursache und Therapie. — *Münch, Medizin. Wochenschrift*, 1929, tomo II, pg. 1.921.
- ZABRISKIE, E. G. and M. FRANTZ — Familial periodic paralysis. *Bull. of the Neurolog. Inst. of New York*, 1932, pg. 74.

INDICE

	PAG.
Introdução	5
Síntese Clínica	11
Observações:	
I. ^a	32
II. ^a	39
III. ^a	44
IV. ^a	51
V. ^a	58
VI. ^a	63
VII. ^a	68
VIII. ^a	75
Alterações subjetivas de sensibilidade	81
Alterações da sensibilidade objetiva	95
As alterações da sensibilidade em face das concepções etiopatogênicas	109
Conclusões	119

Comissão examinadora:

Prof. Antonio Austregesilo
Prof. Aloysio de Castro
Prof. A. C. Pacheco e Silva
Prof. Adherbal Tolosa
Prof. Jairo Ramos