

REGISTRO DE CASO

NEURODISPLASIA. CONSIDERAÇÕES A PROPÓSITO DE UM CASO

JOSÉ LAMARTINE DE ASSIS *

Em trabalho recente¹, tivemos oportunidade de registrar um caso de neurodisplasia, com numerosas anomalias congênitas e siringomielia lombosacra. Agora apresentamos outro caso de disrafia, também com numerosas malformações, algumas das quais não frequentes; a observação que iremos descrever, às displasias neurectodérmicas, isto é, do tubo e crista neural (mielodisplasia), alia displasias cutâneas e mesodérmicas, além de perturbações vegetativas.

OBSERVAÇÃO — V. R. O., branca, brasileira, 18 anos, internada no Hospital das Clínicas (Prof. Adherbal Tolosa), examinada em 4 julho 1946, e registrada sob o número 45.122. Desde a infância apresenta relaxamento esfintérico anal e vesical; a incontinência fecal persistiu na primeira infância e continuou até hoje. A incontinência urinária melhorou, persistindo, entretanto, micção imperiosa. Afóra estes distúrbios esfintéricos, a paciente gozou boa saúde, até a idade de 8 anos. Frequentou escola primária, com aproveitamento normal. Afirma que, até então, não apresentava qualquer anomalia, que pudesse ser constatada por si mesma ou por outros. Após os 8 anos, abriu-se espontaneamente uma ulceração no calcanhar direito, face plantar, ferida essa que logo cresceu em profundidade, permanecendo inalterada durante 10 anos. Há 12 meses, houve cicatrização espontânea da úlcera, porém, transitóriamente, durante 30 dias. Com o desenvolvimento somático da doente, o pé direito foi-se deformando, enquanto o esquerdo prosseguia seu crescimento normal; além disso, aquele segmento foi perdendo a sensibilidade, ao ponto de ficar a região plantar completamente insensível. Nestes últimos 7 anos, os pés e pernas, têm sido sede de lesões de tipo eczematoso, às vezes ulcerosas, evoluindo por crises e remissões variáveis. Há 1 ano foi-lhe extirpado o dedo mínimo do pé direito, por ter sido, este segmento, corroído parcialmente por ulceração.

Antecedentes familiares, hereditários e pessoais — O pai é grande etilista; a mãe, sadia, não apresenta hábitos tóxicos. A paciente tem 5 irmãos, sendo 4 do sexo masculino, todos fortes, e sem anomalias corpóreas externas. A paciente não sabe referir as condições do nascimento. Pleuriz purulento na base esquerda, aos 3 anos de idade. Coqueluche e sarampo na primeira infância. Menarca aos 17 anos; catamênio regular.

Trabalho apresentado à Secção de Neuro-Psiquiatria da Associação Paulista de Medicina em 5 outubro 1946; entregue para publicação em 18 setembro 1946.

* Assistente de Clínica Neurológica na Fac. Med. Univ. S. Paulo (Prof. Adherbal Tolosa).

1. Assis, J. L. — Siringomielia lombo-sacra e anomalias congênitas. Estado disráfico. A propósito de um caso. Arq. Neuro-Psiquiat. (S. Paulo), 4:143-148 (junho) 1946.

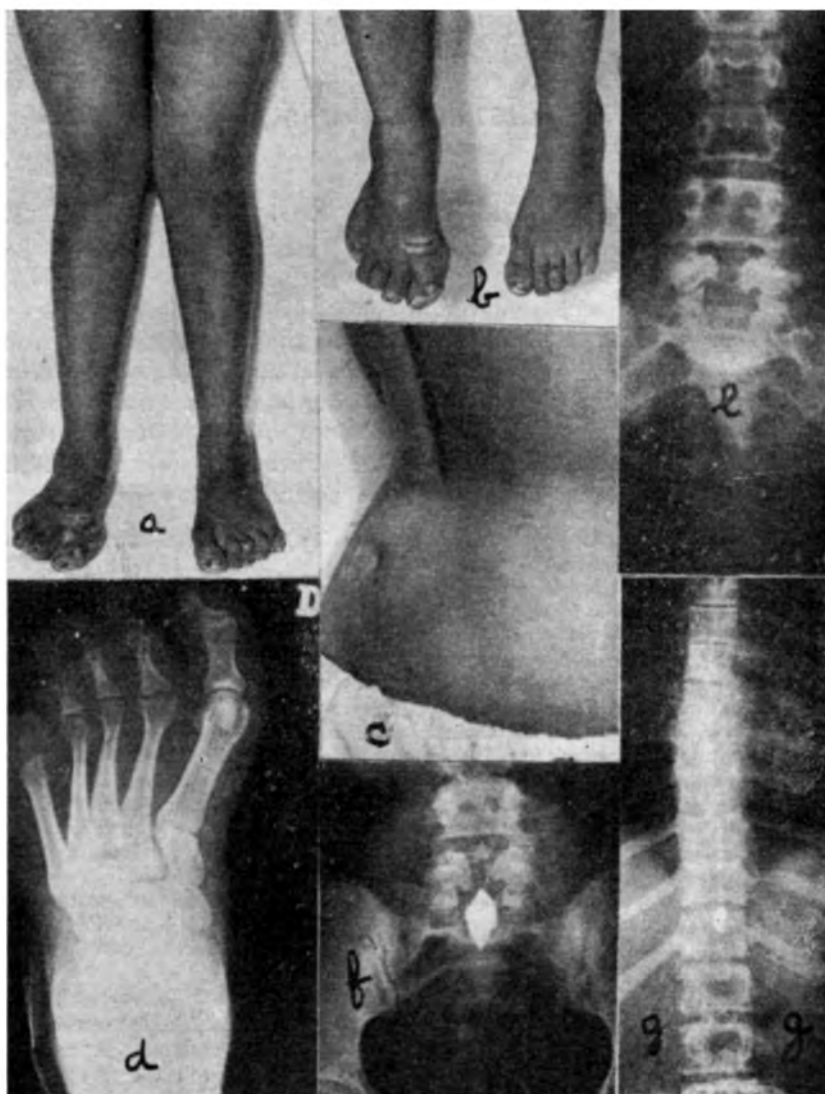


FIG. 1 — Caso V. R. O. Em *a* e *b*, genu valgum e deformações no pé esquerdo. Em *c*, tumor lipomatoso na região sacra. Em *d*, radiografia do pé direito, mostrando deformações ósseas, ausência do 5.º artelho e das últimas falanges dos 3.º e 4.º artelhos. Em *e*, *f* e *g*, radiografias da coluna vertebral, simples e contrastadas, mostrando espinha bífida de L₅ e S₁, e aracnoidite espinal difusa.

Exame clínico — Tipo normolíneo. Bom estado de nutrição. Não há sinais de anemia. Dentes com muitas falhas e cáries. Tumor na região lombo-sacra, de consistência mole, indolor e imóvel, do tamanho de um ovo de galinha, tendo no centro uma depressão umbiliforme que não se modifica pela flexão ou extensão do tronco. Não há hipertricose sobre as zonas tumoral ou vizinhas (fig. 1-c). Afirma a doente que este tumor existe desde o nascimento. Caracteres sexuais secundários normalmente desenvolvidos. Estatura pouco inferior à média para a idade real. Pé direito deformado e com falta do dedo menor (fig. 1-a e b). Mal perfurante plantar de ambos os lados (fig. 2); ulceração no dorso do pé direito. Joelho valgo bilateral (fig. 1-a). Pressão arterial: Mx. 13, Mn. 8 (Tycos). Aorta palpável na fúrcula. Hiperfonese e modificação de timbre da 2.^a bulha no foco aórtico. Sopro sistólico mesocárdico, com características funcionais. Fígado com seu bordo inferior a 1 dedo do rebordo costal, na linha hemiclavicular; é liso e indolor. Demais órgãos normais.

Exame psiconeurológico — Psiquismo normal. Atitude, fâcies e equilíbrio normais. Marcha praticamente normal, notando-se apenas certa tendência ao pé valgo. Fala, respiração, deglutição e mímica normais. Hipotonia muscular nos membros inferiores. Discreta parestesia dos dedos do pé direito. Força muscular satisfatória nos quatro membros. Manobras deficitárias negativas. Não há ata-



FIG. 2 — Caso V. R. O. Mal perfurante plantar, já em fase de cicatrização.

xias ou apraxias. Reflexos patelares e aquilianos abolidos; profundos dos membros superiores, tronco e face, normais; cutâneo-abdominais e de Geigel vivos; cutâneo-plantar indiferente nos dois pés. Ausência de reflexos patológicos (Babinski, Rossolimo e Mendel-Bechterew). Sensibilidade (fig. 3-a): anestesia termalgésica no pé direito e face ântero-externa da perna do mesmo lado; à esquerda, há acentuada hipoestesia dolorosa e térmica no pé e menos intensa na perna; hipoestesia nas faces posterior e póstero-interna da perna direita. Anestesia termalgésica em sela. Sensibilidade profunda consciente abolida no pé direito. Esfincteres: micção imperiosa e incontinência de fezes. Não há atrofia muscular.

Exames complementares — *Líquido cefalorraquidiano*: punção lombar em decúbito lateral; pressão inicial 15 (Claude); líquido límpido e incolor; citometria 0,4 células por mm.³; proteínas totais 0,20 gr. por litro; cloretos 7 grs. por litro; glicose 0,57 gr. por litro; r. benjoim, Pandey, Nonne, Takata-Ara e Wassermann negativas. Provas manométricas de Stookey normais, indicando estar permeável o canal raquidiano (J. M. Taques Bittencourt). *Mielografia descendente* (fig. 1-f e g): injeção de 4 cm.³ de Iodolipol na cisterna magna, doente de pé: fragmentação e parada de gôtas ao longo de todo o canal raquidiano, acumulando-se a maior parte do óleo, no fundo de saco dural. Houve, também, parada de gôtas mais numerosas na altura da 2.^a e 3.^a vértebras lombares. Radiografias tiradas 24 horas depois demonstraram o mesmo aspecto. Conclusão: aracnoidite, estendendo-se desde a região cervical até a sacra (José Zaclis). *Radiografias simples da coluna lombo-sacra*: aplasia do arco posterior de L₅ e S₁, caracterizando espinha bífida oculta (fig. 1-f e e). *Radiografia dos pés*: pé direito com acentuado hallux valgus e aplasia das falanges do pequeno dedo e parte da 3.^a falange dos

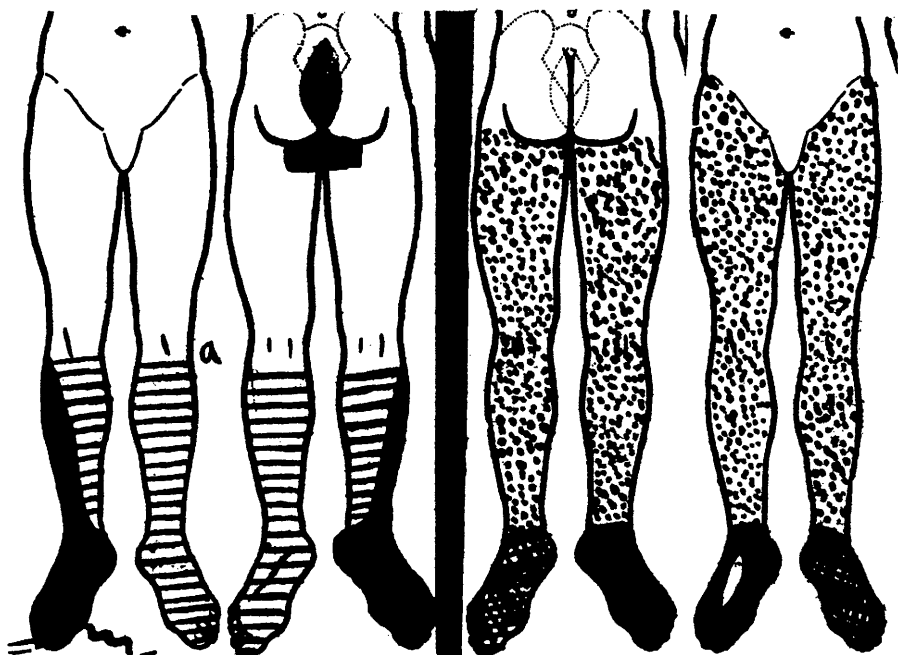


FIG. 3 — Caso V. R. O. Em a, zonas com distúrbios da sensibilidade. Em b, resultado gráfico da prova de Minor.

2.º e 3.º dedos (fig. 1-d). Pé esquerdo com diminuição da arcada plantar (Prof. Rafael de Barros). *Prova de Minor* (fig. 3-b): membros inferiores: hiperidrose nos pés, mais acentuada no direito. Anidrose em pequena área da região dorsal do pé direito. *Reação de Kahn no sangue* negativa. *Os exames subsidiários para moléstia de Hansen*, no Departamento de Profilaxia da Lepra, resultaram negativos.

Evolução, tratamento e discussão: Trata-se de uma moça de 18 anos, que desde a infância apresenta distúrbios esfintéricos. Após os 8 anos de idade, apareceram úlceras perfurantes tórpidas nos pés e lesões eczematosas recidivantes nas pernas e pés. Desenvolvimento somatopsíquico normal para a idade atual. Lipoma na região lombo-sacra, verificado desde os primeiros meses de vida extra-uterina. Deformação do pé direito, falta do dedo mínimo deste segmento, mal perfurante plantar em ambos os pés, joelho valgo bilateral e tendência ao pé valgo. O exame neurológico revelou abolição dos reflexos patelares e aquilianos, hipotonia muscular nos membros inferiores, parestia discreta nos dedos do pé direito e uma síndrome sensitiva com características especiais, atingindo a sensibilidade superficial e profunda consciente. A doente submeteu-se à radioterapia profunda, principalmente no segmento lombo-sacro, cuidados de enfermagem e repouso no leito. As ulcerações dos pés cicatrizaram completamente. Desapareceu o distúrbio esfintérico anal. O quadro neurológico não sofreu outras modificações. Persiste a micção imperiosa. Nestas condições foi dada alta, devendo a enferma retornar ao Ambulatório dentro de 6 meses. A eventualidade do tratamento cirúrgico foi discutida. A base desta terapêutica estava na possibilidade do lipoma ter relação com o canal raquidiano e medula, e estar agravando o quadro neurológico dos membros inferiores e os distúrbios esfintéricos. Entretanto, com a terapêutica conservadora, as melhoras foram tão evidentes que, pelo menos no momento, o tratamento sangrento foi afastado.

RESUMO

É relatado um caso de neurodisplasia, com numerosas malformações congênitas: espinha bifida oculta lombar, joelho valgo, pé valgo, aplasia das últimas falanges dos dedos dos pés, deformação do pé direito, lipoma lombo-sacro, mal perfurante plantar. Havia síndrome sensitiva atípica, com anestesia e hipoestesia termalgésica, em bota, nos membros inferiores, anestesia termalgésica em sela, e alterações da sensibilidade profunda consciente; síndrome motora com arreflexia tendinosa nos membros inferiores, parestia dos dedos do pé direito e distúrbios esfintéricos; aracnoidite espinal difusa; perturbações vegetativas. Discutiram-se as vantagens e desvantagens do tratamento cirúrgico, tendo sido este afastado, pelo menos temporariamente, em virtude das melhoras conseguidas pela terapêutica conservadora.

SUMMARY

The author reports a case of neurodysplasia, presenting the following congenital anomalies: lumbar spina bifida occulta, genu valgum, pes valgum, aplasia of the last phalanges of the toes, deformity of the right foot, lumbo-sacral lipoma, plantar perforating ulcer. There was atypical sensory syndrome, with thermalgesic anesthesia and hypoesthesia involving feet and legs, "saddle" thermalgesic anesthesia

and loss of the deep conscious sensibility; motor syndrome, with loss of tendon reflexes in the lower limbs, paresia of the right toes and defective sphincter control; diffuse spinal arachnoiditis; neurosympathetic disorders. The author discusses the surgical treatment, which was discarded, at least for the present, because the conservative therapeutics brought some improvement on the clinical conditions.

Rua Descalvado, 179 — São Paulo