

## REGISTRO DE CASOS

### INDIFERENÇA CONGÊNITA, GENERALIZADA, À DOR

OSWALDO FREITAS JULIAO \*

WILSON BROTTTO \*\*

É justificável o registro da observação que apresentamos pela extrema raridade com que têm sido assinalados casos de indiferença congênita, generalizada, à dor. De acôrdo com a bibliografia que compulsámos, cêrca de 20 casos apenas dessa anomalia sensitiva se encontram registrados. Na literatura médica sul-americana desconhecemos qualquer publicação sôbre o assunto.

J. S. foi enviado ao Ambulatório de Neurologia, a 16-11-1952, pelo Dr. André Cano Garcia, a quem apresentamos nossos agradecimentos. O menino, que contava, naquela data, 3½ anos de idade, nasceu de parto normal, a gravidez havendo decorrido sem qualquer acidente. Sete irmãos vivos, todos fortes; nenhum dêles apresenta defeitos de desenvolvimento ou distúrbios sensitivos; quatro irmãos faleceram na primeira infância, em consequência de afecções digestivas ou respiratórias. Os pais são primos entre si (1º grau). O desenvolvimento da criança processou-se normalmente, tendo falado e andado nas épocas habituais. E menino muito esperto e ativo, não apresentando qualquer distúrbio motor ou sensorial. Nunca teve convulsões.

As primeiras manifestações anormais foram assinaladas aos 3 meses de idade, quando, por ter sido acometido de uma dermatose, foram-lhe aplicadas injeções intramusculares. Verificou-se então que o menino não oferecia a menor reação às injeções, não chorando nem manifestando qualquer resistência às picadas da agulha. Ulteriormente, novos fatos foram notados: quando se irritava, "arrancava punhados de cabelos" e ria (sic); em outras ocasiões, mordía e "mastigava" os dedos das mãos e dos pés, ferindo-os profundamente, formando-se fissuras e ulcerações, ao ponto de aparecerem os ossos (sic), tudo sem demonstrar o menor sinal de sofrimento. Em determinada ocasião, quando tinha apenas alguns dentes, mordeu a língua, que se apresentou então fortemente edemaciada, cianótica e ulcerada.

Aos 10 meses, a criança apresentou-se, um dia, com pronunciado edema de todo o membro inferior esquerdo (que foi relacionado, por médico, à fratura da perna), sem deixar transparecer qualquer sinal de dor. Cinco meses depois, quando já engatinhava, a criança foi encontrada com sinais de fratura do fêmur (?), comprovada por exame radiológico (sic), e não demonstrava a mínima reação dolorosa; foi-lhe, então, aplicado aparelho de gesso em todo o membro inferior. Ao fim de uma semana, foi necessário retirar-se o aparelho, visto como os artelhos se apresentavam fortemente cianosados e a criança tinha febre (sic) e suores profusos; nessa ocasião chorou algumas vêzes. Retirado o aparelho, havia intensa cianose e uma grande ulceração, comprometendo quase tôda a perna, "deixando expostos os músculos e nervos" da região (sic).

---

Trabalho da Clínica Neurológica da Fac. Med. da Univ. de São Paulo (Prof. A. Tolosa).

\* Livre-Docente e Assistente.

\*\* Assistente extranumerário.

Outras ocorrências anormais foram, ulteriormente, notadas pelos progenitores do menino: este, sempre muito irrequieto e travesso, era freqüentemente vítima de acidentes (quedas, ferimentos, etc.), sem que, aparentemente, experimentasse qualquer dor; brincava com fogo, mergulhava as mãos em água fervente, ou segurava a chapa do fogão; pegava, com a maior naturalidade o ferro quente, ao ponto de se formarem bôlhas e queimar-se, não manifestando o mínimo sinal de sofrimento (ao contrário, ria-se); cortava as mãos com a faca, sem chorar; batia freqüentemente com a cabeça no chão, formando-se hematomas, sem demonstrar qualquer sensação de desconforto; chegou a arrancar alguns dentes espontaneamente sem dor; nunca se importou com as pancadas que recebia da mãe, etc. Quando briga com os companheiros e é agredido, não chora. Por outro lado, nada teme, "não foge do perigo" (sic) e, por isto, necessita ser constantemente vigiado; atira nos companheiros tudo o que tem à mão; quando se zanga com a mãe, quer mordê-la, arrancar-lhe os cabelos, etc.

A única maneira de molestá-lo, no dizer da mãe, consiste em jogar-lhe súbitamente, água fria (mesmo poucas gôtas), o que parece despertar-lhe alguma sensação desagradável. Chora, quando contrariado em seus desejos.

Tendo perguntado à progenitora do menino se este, em alguma ocasião, se queixara de dôres, respondeu-nos que, como "êle ouve os irmãos falarem muitas vêzes de dôres", também emprega, às vêzes, esse termo, ao que parece, por imitação (por exemplo: recusa-se em cortar as unhas, referindo que "isto dói", tal como os outros irmãos).

*Exame físico* — Estado geral, bom. Sistema muscular e ósseo normalmente desenvolvidos. Numerosas cicatrizes, especialmente nas extremidades dos membros, conseqüentes a traumatismos e queimaduras. Pés chatos; artelhos ligeiramente encurvados para dentro. *Sistema nervoso*: psiquismo normal. Teste de Terman e Merrill = 3 anos e 3 meses. Motilidade ativa e passiva limitadas ao nível da articulação do tornozelo direito, em conseqüência das lesões músculo-cutâneas referidas na anamnese. Nos outros segmentos, força muscular e coordenação motora normais. Equilíbrio e tonicidade muscular normais. Reflexos: ausentes, de ambos os lados, o aquíleo, patelar, estilo-radial, cúbito-pronador, bicipital, tricipital e olecrânico; axiais da face também ausentes. Cutâneo-plantar em flexão; cremastéricos, superficiais e profundos, vivos, com aumento da área reflexogênica; cutâneo-abdominais presentes; corneano conservado. Sensibilidade (exame prejudicado em razão da idade e falta de cooperação do paciente): tivemos a impressão de que a sensibilidade tátil se encontra conservada, pois o me-

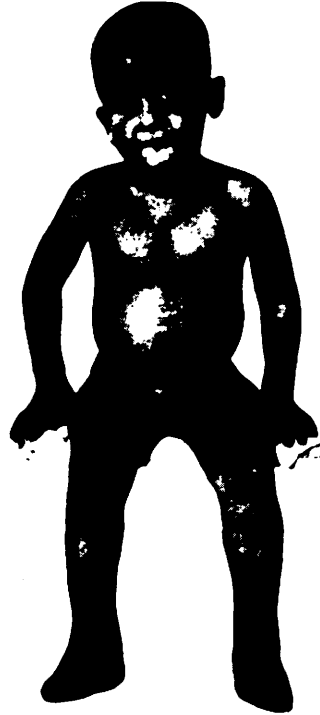


Fig. 1 — Caso de indiferença congênita à dor. Fotografia do paciente mostrando cicatrizes nos membros inferiores, conseqüentes a ferimentos e queimaduras, não acusados pelo paciente. Na face, cicatriz de queimadura recente produzida pela pesquisa da sensibilidade térmica com agente super-aquecido.

nino reage às excitações com o pincel, assim como são nítidos os reflexos superficiais e também os reflexos à cócega (respostas vivas). Ao contrário, as excitações com a agulha e com tubo contendo água quente não despertam as reações habituais (numa das vezes em que pesquisamos a sensibilidade ao calor, prolongá-mos distraidamente um pouco mais o tempo de excitação, formando-se então nítida reação eritematosa local; o paciente, em vez de reclamar ou procurar proteger o local excitado, coçava violentamente a região, dando-nos a impressão de que tinha sensação pruriginosa apenas; no dia seguinte, a região se apresentava ligeiramente inflamada, com os sinais da leve queimadura produzida). A excitação com tubo de água fria, gelada, desperta reações um pouco mais vivas do que com o algodão ou pincel. Sensibilidade à compressão muscular profunda: ausência de reação. Estereognóstica conservada. Prova da histamina: triplice reação de Lewis conservada. Prova da sudorese (pelo calor): praticamente normal.

*Exames complementares* — *Líquido céfalo-raquiano* normal. *EEG*: o traçado de vigília mostra ritmo de base de amplitude média, com a frequência de 7 ciclos por segundo, sendo essas ondas intercaladas com outras mais lentas (5-6 ciclos por segundo), isoladas ou em pequenos grupos; não foi conseguida cooperação para a hiperpnéia; em conclusão, traçado normal para a idade do paciente. *Exame radiográfico do crânio*, normal. *Exame elétrico*: a excitabilidade farádica e galvânica dos nervos e músculos dos membros superiores e inferiores se encontra dentro dos limites da normalidade; foi feita "torpillage", chegando-se a usar até 30 mA com a corrente galvânica, sem que o paciente demonstrasse qualquer manifestação de desagrado, a não ser leve reação na face e braços. *Pneumencefalografia*: normal (após a realização do exame, vomitou algumas vezes, queixando-se de "estar doente", com dor de cabeça e choramingando constantemente). *Sangue*: Wassermann e Kahn negativos. *Urina*: normal.

#### COMENTARIOS

Trata-se, em suma, de menino com 3½ anos de idade, que apresenta, como única manifestação anormal, indiferença absoluta a excitações que, habitualmente, determinam dor. Ao exame neurológico, pudemos verificar esta insensibilidade à dor, assim como aos estímulos térmicos (calor); a sensibilidade ao frio, ao contrário, parece relativamente conservada. Excetuando-se arreflexia profunda, nenhuma outra anormalidade foi verificada ao exame somático-neurológico. Psiquismo normal. Os exames complementares realizados não mostraram, por outro lado, alterações significativas.

As características apontadas tornam dispensável considerar o diagnóstico diferencial com algumas condições mórbidas, semelhantes, sob certos aspectos, entre as quais a lepra nervosa, a siringomielia, a insensibilidade à dor conseqüente a encefalites, encefalopatas congênitas, psiconeuroses, etc.

Um dos primeiros autores a chamar a atenção sobre a "analgesia congênita, pura, generalizada" foi George Dearborn<sup>1</sup> que, em 1932, relatou a observação de um paciente psicicamente normal e que referia nunca haver sentido a mínima dor; aproveitava-se desta anomalia para exhibir-se em números de faquirismo em teatros e circos, sendo conhecido nos meios em que se apresentava como "alfineteiro humano". Casos semelhantes a êsse foram referidos por Schilder e por Weir-Mitchell, cujo paciente se submetera a várias intervenções cirúrgicas sem utilização de qualquer anestésico. Também Critchley<sup>2</sup>, em 1934, relatou a observação de um paciente insensível a estímulos dolorosos, permitindo mesmo a extração de dentes sem o emprêgo de anestesia. Ford e Wilkins<sup>3</sup>, em 1939, publicaram as observações de três crianças, entre 7 e 9 anos de idade, que apresentavam insensibilidade à dor, sa-

lientando, a propósito, que não se tratava de uma verdadeira analgesia, uma vez que, ao exame, eram obtidas respostas normais; tratar-se-ia, mais precisamente, de uma indiferença à dor comparável a outras condições similares (cegueira congênita às côres, surdez congênita, etc.).

Outros autores (Kunkle e Chapman<sup>5</sup>, Boyd e Nie<sup>6</sup>, Roe e Leys<sup>5</sup>, Westlake<sup>7</sup>, Rose<sup>8</sup>, Girard, Devic e Garin<sup>9</sup>) descreveram observações mais ou menos idênticas — insensibilidade congênita à dor acompanhada, geralmente, de insensibilidade térmica — muitas das quais assinalando profundas alterações tróficas, cicatriciais e deformantes, conseqüentes à analgesia existente. Na maioria dos casos o quociente intelectual enquadrava-se nos limites de normalidade.

McMurray<sup>11</sup>, em 1950, publicou os resultados que obteve procedendo ao estudo experimental de uma paciente com 22 anos de idade que, desde a infância, apresentava a referida anomalia sensitiva. As provas realizadas, em que eram registradas a pressão arterial, o pulso e a respiração, utilizando-se estímulos nociceptivos, comprovaram nitidamente os dados anamnésticos relativos à indiferença à dor.

Dos trabalhos concernentes ao assunto, publicados nestes últimos anos, destaca-se o de Jewisburry<sup>12</sup>, que procedeu a minuciosa revisão do assunto, relatando 4 observações pessoais, três das quais correspondentes a adultos de inteligência comum e que, embora indiferentes à dor, distinguiam perfeitamente os vários tipos de estímulos dolorosos; a quarta observação referia-se a uma criança que apresentara indiferença aos excitantes dolorosos até a idade de 2½ anos.

Quanto à natureza e fisiopatologia, a indiferença congênita generalizada à dor constitui ainda questão aberta em fisiopatologia nervosa. Tratar-se-ia, para a maioria dos autores, de uma alteração estrutural congênita do sistema nervoso, interferindo no mecanismo da percepção da dor. O processo tem sido comparado a lesões cerebrais de vários tipos comprometendo o hemisfério dominante e especialmente o lobo parietal. Assim, em alguns casos de insensibilidade à dor, descritos por Schilder e Stengel<sup>13</sup>, foram encontradas lesões notadamente no lobo parietal esquerdo; num dos casos a insensibilidade dolorosa manifestara-se após a remoção de um tumor localizado na região parietal esquerda. Esses autores referem-se às lesões do giro supra-marginal esquerdo como responsáveis por esta alteração, por eles denominada “assimbolia à dor”, isto é, a incapacidade de reconhecimento da componente desagradável do estímulo doloroso, não obstante a conservação da faculdade da percepção do excitante. Cerny e Waldvogel<sup>10</sup> rejeitam, para os casos de indiferença congênita à dor, a patogenia proposta por Schilder e Stengel, cujas observações devem-se a causas totalmente diferentes.

A anomalia tem sido também comparada com o quadro sensitivo observado nos leucotomizados, donde poder ser relacionada a uma alteração do desenvolvimento das vias de conexão entre o tálamo e a córtex cerebral.

Casos de insensibilidade generalizada à dor foram assinalados como conseqüência de encefalite epidêmica (Goordharte, Savitsky, Conn, Sawe e Thomas), assim como de traumatismos crânio-encefálicos (Hemphill e Stengel). Forster e Frankel<sup>14</sup> comunicaram, em 1950, a observação de um paciente

epiléptico (portador de crises generalizadas), no qual o quadro de insensibilidade à dor manifestou-se como complicação de tratamento pela fenurone, quadro êsse que regrediu após a suspensão do tratamento.

É curioso assinalar que apenas excepcionalmente foi verificada a evolução regressiva do processo de indiferença à dor; isto ocorreu na criança observada por Jewisburly<sup>12</sup>, em que a anormalidade regrediu a partir dos 2½ anos de idade, desenvolvendo-se então gradualmente respostas normais aos estímulos dolorosos. A mesma evolução favorável foi verificada no caso de Rose<sup>8</sup>, no qual a sensibilidade se normalizou progressivamente a partir dos 4 anos de idade.

Concluindo; embora os dados de que dispomos nos levem a crer tratar-se de uma disgenesia, isto é, de "uma displasia congênita envolvendo o mecanismo neural relacionado com a percepção da dor" (Ford e Wilkins), o quadro da indiferença congênita generalizada à dor permanece, quanto à sua fisiopatologia, ainda obscuro, sobretudo por não dispormos de observações anátomo-clínicas sôbre a matéria.

#### RESUMO

É relatada a observação de um menino, atualmente com 3½ anos de idade, que apresenta, como única manifestação anormal, indiferença generalizada à dor, notada desde os primeiros meses de vida.

Os autores fazem, a propósito do caso, breve revisão do assunto.

#### SUMMARY

##### *Congenital universal indifference to pain.*

A case of a 3½-year-old child with congenital universal indifference to pain is reported with a brief reviewing of literature.

#### BIBLIOGRAFIA

1. DEARBORN, G. van N. — A case of congenital general pure analgesia. J. Nerv. Ment. Dis., 75:612, 1932.
2. CRITCHLEY, Mac Donald — Some aspects of pain. Brit. Med. J., 2:891, 1934.
3. FORD, F. R.; WILKINS, L. — Congenital universal insensitiveness to pain. Bull. Johns Hopkins Hosp., 62:448, 1938.
4. FORD, F. R. — Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence. Ch. C. Thomas. Springfield, 1944, págs. 265-267.
5. Cit por JEWISBURY<sup>12</sup>.
6. BOYD, D. A. Jr.; NIE, L. W. — Congenital universal indifference to pain. Arch. Neurol. a. Psychiat., 61:402, 1949.
7. WESTLAKE, E. K. — Congenital indifference to pain. Brit. Med. J., 1:144, 1952.
8. ROSE, G. K. — Arthropathy of the ankle in congenital indifference to pain. J. Bone Surg. Brit., 35B:408, 1953.
9. GIRARD, P. F.; DEVIC, M.; GARIN, A. — A propos d'une observation nouvelle d'indifférence congénitale universelle à la douleur. Révue Neurol., 88:198, 1953.
10. CERNY, von M.; WALDVOGEL — Zur Frage der kongenitalen, generalisierten Schmerzindifferenz. Ann. Paediatrici, 178:65, 1952.
11. MCMURRAY, G. A. — Experimental study of a case of insensitivity to pain. Arch. Neurol. a. Psychiat., 64:650, 1950.
12. JEWISBURY, E. C. O. — Insensitivity to pain. Brain, 74:336, 1951.
13. SCHILDER, P.; STENGEL, E. — Asymbolia for pain. Arch. Neurol. a. Psychiat., 25:598, 1931.
14. FORSTER, F. M.; FRANKEL, K. — Insensitivity to pain as a complication of phenurone therapy in epilepsy. Dis. Nerv. Syst., 11:24, 1950.