

## REGISTRO DE CASOS

### OSTEARTROSE SIRINGOMIÉLICA

#### OBSERVAÇÃO ANÁTOMO-CLÍNICA

OSWALDO FREITAS JULIAO \*

ANTONIO JAMES BRANDI \*\*

J. S., com 65 anos de idade presumíveis, branco, deu entrada na 2.<sup>a</sup> M. H. (Santa Casa de Misericórdia de São Paulo), a 31 de outubro de 1937, em *estado de coma*. Nenhuma informação foi possível obter a respeito da história da enfermidade e sobre os antecedentes do paciente.

O exame clínico geral revelava: coma profundo, respiração ruidosa, irregular (24 movimentos por minuto), pulso arritmico (106 batimentos), bulhas cardíacas abafadas em todos os focos. Pressão arterial: Mx. 12 — Mn. 7,5. Veias da fronte túrgidas e sinuosas. Grandes cicatrizes (conseqüentes a queimadura?) nas faces anterior e posterior do tórax, especialmente na região clavicular esquerda. Eritema pelagróide nos pés e mãos. No *membro superior esquerdo* chamavam a atenção alterações importantes, referentes à musculatura da mão e articulação do cotovêlo. A mão, do tipo Aran-Duchenne, apresentava atrofia intensa do primeiro interósseo dorsal e, em menor grau, dos demais interósseos; atrofia pronunciada das eminências ténar e hipoténar; garra dos dedos anular e mínimo. A articulação do cotovêlo, deformada, estava aumentada de volume, deixando perceber, à palpação, saliências ósseas anormais, principalmente em sua face externa; não havia edema nem modificações locais da temperatura; os movimentos passivos de flexão e extensão do antebraço eram conseguidos apenas parcialmente. À inspecção geral notava-se ainda, ao nível do terço superior do antebraço esquerdo, uma grande mácula, de contornos nítidos, róseos e de centro esbranquiçado.

*Exame neurológico* — Movimentação passiva: ligeira hipertonia muscular, praticamente igual nos dois lados do corpo. Reflexos: patelar ausente de ambos os lados; a pesquisa do patelar esquerdo ocasionava, entretanto, algumas vezes, a contração dos adutores da coxa direita (reflexo controlateral de Pierre Marie). Aquileu muito diminuído, de ambos os lados. Médiopúbico ausente. Estilo-radial, bicipital e tricipital vivos à direita; à esquerda,

---

Trabalho apresentado à Associação Paulista de Medicina em 5 de Janeiro de 1944.

\* Assistente da Clínica Neurológica da Fac. Med. Univ. S. Paulo.

\*\* Assistente de Anatomia Patológica da Fac. Med. Univ. S. Paulo.

Expressamos ao Prof. Rubião Meira os nossos agradecimentos por haver permitido o estudo do caso em aprêço.

ausente o estilo-radial, presentes o bicipital e o tricipital. Sinal de Babinski presente à direita, obtendo-se tanto pela excitação cutaneoplantar como pelas variantes de Gordon, Schäffer e Oppenheim; à esquerda, o reflexo cutaneoplantar mostrava-se geralmente em flexão, raras vezes esboçando-se a extensão dos artelhos. Sinal de Mendel-Bechterew presente à direita, ausente à esquerda. Sinal de Rossolimo ausente de ambos os lados. Pupilas: desiguais, apresentando-se a esquerda em miose. Troncos nervosos periféricos não espessados.

Em resumo, observamos, num paciente que se encontrava em estado de coma, as seguintes manifestações dignas de destaque: à esquerda (fig. 1), mão do tipo Aran-Duchenne, osteartropatia do cotovêlo, mácula no terço superior do antebraço; à direita, presença do sinal de Babinski (obtido tanto pela excitação cutaneoplantar como pelas manobras de Gordon, Schäffer e Oppenheim) e do sinal de Mendel-Bechterew; vivacidade dos reflexos osteotendinosos do membro superior. De ambos os lados, havia discreta hipertonia muscular. Reflexos aquileus muito diminuídos e patelares ausentes. Pupilas desiguais, a esquerda em miose. Ausência de espessamento dos troncos nervosos.

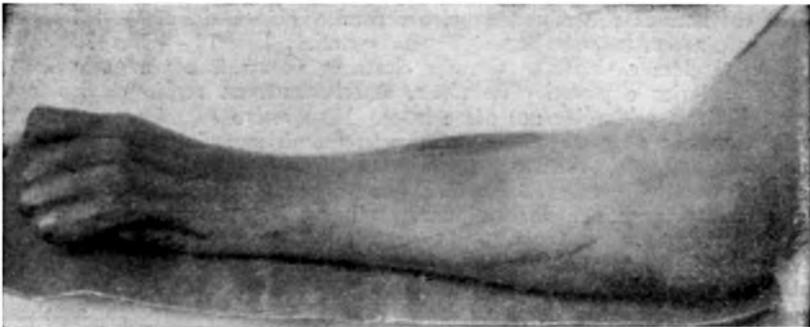
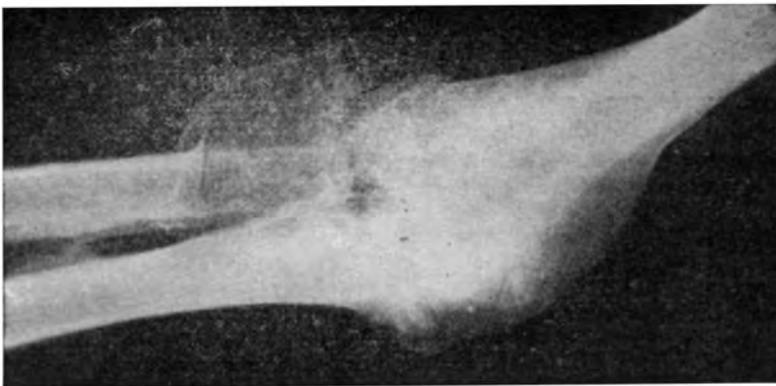


FIG. 1 — Amiotrofias da mão e deformação do cotovêlo.

O estado de coma foi por nós filiado a processo recente de *hemorragia cerebral*, atestada pelos fenômenos gerais existentes e pela síndrome piramidal, nítida à direita. Entretanto, o caso mereceu de nossa parte atenção especial pela presença, no membro superior esquerdo, das perturbações acima descritas (amiotrofias da mão, osteoarthropatia do cotovêlo, mácula no antebraço). A existência de tais alterações sugeriu, desde logo, duas hipóteses diagnósticas mais prováveis: *siringomielia* e *lepra nervosa*. Afim de elucidar convenientemente o caso, foram praticados exames complementares, que consistiram no exame radiológico do cotovêlo e na pesquisa do *Mycobacterium leprae* no muco nasal e lesão cutânea. Estas últimas deram resultados negativos. Também a biópsia da pele, feita na região da mácula, mostrou apenas a existência

de infiltrados, do tipo linfocitário, periglandulares, inespecíficos; os córtes corados pelo método Ziehl-Neelsen não revelaram a presença de bacilos álcool-ácidos-resistentes (Dr. H. Cerruti). O *exame radiográfico* do cotovêlo esquerdo pôs em evidência dados da mais alta importância (figs. 2 e 3): “acentuada osteartrose proliferativa, acarretando grande dismorfismo da região, com osteoproduções e destruição das superfícies articulares. Osteose espongiótica da epífise radial superior, periostose humeral e cubital. Formações osteocartilaginosas periarticulares. Osteartrose neuropática” (Prof. Rafael de Barros).



FIGS. 2 e 3 — Osteo-artrose neuropática proliferativa. Osteoproduções e destruição das superfícies articulares. Osteose espongiótica da epífise radial superior, periostose humeral e cubital. Formações osteocartilaginosas peri-articulares.

A verificação da existência dessa osteartrose do cotovêlo, de caráter nitidamente neuropático, aliada ao fato de haver sido negativa

a pesquisa do bacilo de Hansen e à ausência de hipertrofia dos troncos nervosos, permitiu que, com segurança, fôsse a lepra nervosa eliminada como possibilidade diagnóstica; robusteceu-se, assim, a hipótese de *siringomielia cervical*, porquanto o diagnóstico de tabes, que encontraria apóio também nas alterações ósteo-articulares descritas e mesmo na desigualdade pupilar, não era provável em razão das pronunciadas amiotrofias existentes na mão; a tabes amiotrófica constitui, efetivamente, eventualidade clínica de rara observação.

Dois dias após a entrada na enfermaria, o paciente faleceu. O cadáver foi enviado para o Departamento de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina de S. Paulo, para que se procedesse a necrópsia.

O estudo anátomo-patológico do sistema nervoso revelou a existência de *hemorragia cerebral*, acarretando destruição do centro oval e núcleos da base à direita e abertura para o ventrículo lateral, com *inundação dos ventrículos cerebrais*; por conseguinte, o coma que o doente apresentava era realmente de natureza apoplética<sup>1</sup>. No cerebelo, pedúnculos cerebrais, ponte e bulbo nada havia de particular. O exame da *medula* mostrou, macro e microscópicamente, a existência de uma cavidade, iniciando-se já nas porções mais altas da medula cervical e alongando-se até a região dorsal média. Localizada na comissura cinzenta, dirige-se em seguida, sob a fôrma de fenda, para a esquerda e depois para trás, alcançando a periferia da medula na zona de entrada da raiz posterior desse lado. Essa cavidade ocupa, respetivamente: a) ao nível dos segmentos cervicais altos até o entumescimento, o *corno posterior* esquerdo, desde sua base até a entrada da raiz (figs. 4 e 5):

b) ao nível do entumescimento cervical, assim como nos primeiros segmentos dorsais, a *zona intermediária* (base dos cornos anterior e posterior) e, por sua parede glial, grande parte da *zona intermediolateral*, lesando a substância reticulada e *corno lateral*; daí para trás situa-se em pleno *corno posterior* (fig. 6):

c) ao nível da região dorsal média, aparece como uma pequena cavidade central, bastante irregular, modificando-se a cada córte, com poucos mms. de diferença, alterando grandemente a arquitetura geral da medula.

Pelo método de Nissl (figs. 7 e 8) verifica-se, de um modo geral, redução do número das células motoras, principalmente nas regiões cervical e dorsal alta à esquerda. Nota-se, ademais, que as células da zona intermediária estão quase desaparecidas, sendo representadas apenas por algumas células pequenas, de um lado e outro da cavidade siringomiélica<sup>2</sup>. Na região dorsal (fig. 8), onde é ní-

---

1. Embora os casos de inundação ventricular habitualmente se exteriorizem por sintomatologia bilateral, no paciente que observamos apenas a hipertonia e a arreflexia osteotendinosa dos membros inferiores se apresentavam com caracteres idênticos nos dois lados do corpo; o sinal de Babinski e o de Mendel-Bechterew, a positividade das manobras de Gordon, Schäffer e Oppenheim somente se evidenciavam à direita, lado do foco hemorrágico. Talvez o comportamento do reflexo cutaneoplantar à esquerda possa ser explicado pela destruição dos núcleos cinzentos da base à direita, sabido que as lesões mixtas pirâmido-extrapiramidais determinam o reflexo cutaneoplantar em flexão.

2. A miose da pupila esquerda relaciona-se, provavelmente, às lesões observadas na medula cervical.

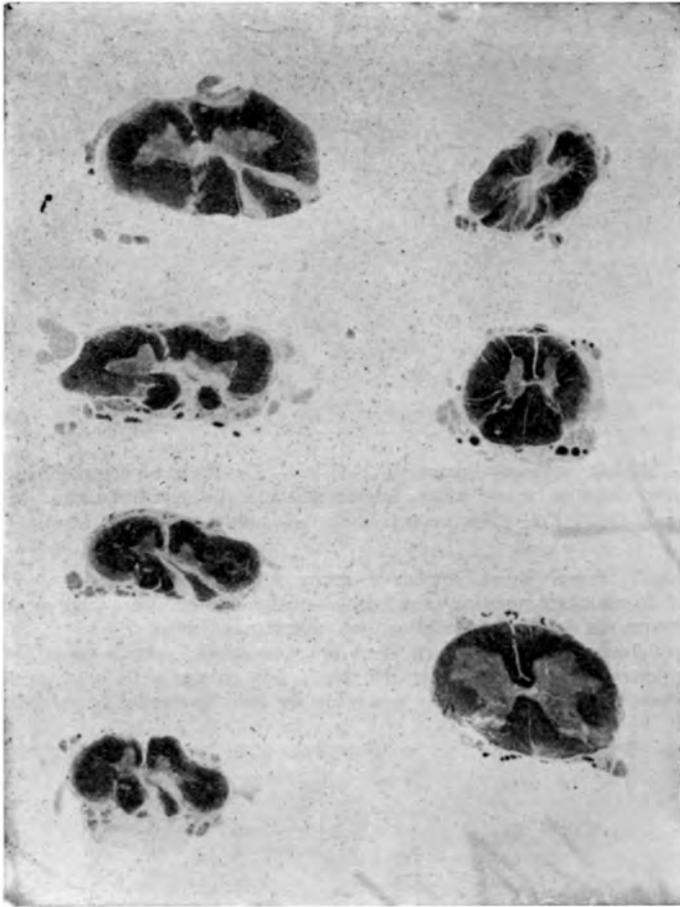


FIG. 4 — Córtes seriados da medula — Método Weigert-Pal (Lupa — aumento apr. 3x).

tido o corno lateral, observa-se ainda que suas células estão em grande diminuição numérica relativamente ao lado oposto e as poucas existentes na parte mais alta desse corno mostram-se atrofiadas. Na região dorsal nota-se, ainda, em toda altura em que se encontra a cavidade, o desaparecimento da coluna de Clarke.

O método de Weigert-Pal, para fibras mielínicas, revela, para o lado dos cordões brancos, uma faixa de desmielinização do cordão posterior — feixe de Goll, à esquerda — a qual, pelo método da hematoxilina-eosina, é representada por uma gliose, que apresenta na parte central uma rarefação; resulta disto a formação de uma fenda que atinge em certas alturas a cavidade existente na comissura cinzenta. Os outros feixes de substância branca nada mostram de particular. A cavidade apresenta os caracteres próprios da siringomielia.

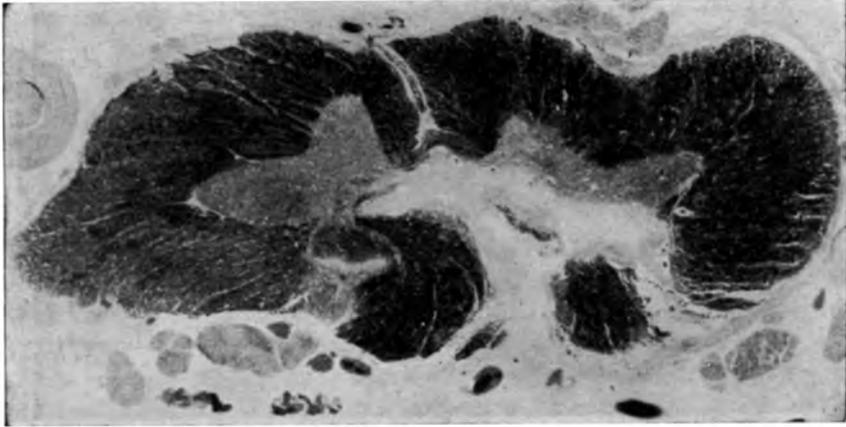


FIG. 5 — Medula cervical (entre C<sub>6</sub> e C<sub>8</sub>) — Cavidade siringomiélica ocupando a comissura cinzenta e as zonas intermediária e intermediolateral. Método de Weigert-Pal (Microsumar-Leitz — aumento aprox. 10x).

Na região dorsal baixa, lombar e sacra, nada há de particular, Os *nervos periféricos* do membro superior esquerdo — mediano e cubital — apresentam atrofia progressiva da bainha de mielina, em numerosas fibras.

Em conclusão, trata-se de um caso de *siringomiélica cervico-dorsal*, com localização e destruição principalmente das bases dos cornos anterior e posterior, da zona intermediolateral e do corno posterior do lado esquerdo da medula. A ne-



FIG. 6 — Medula dorsal (entre D<sub>1</sub> e D<sub>3</sub>) — Cavidade siringomiélica situada francamente nas zonas intermediária, intermediolateral e corno posterior. Método de Weigert-Pal (Microsumar-Leitz — aumento aprox. 10x).

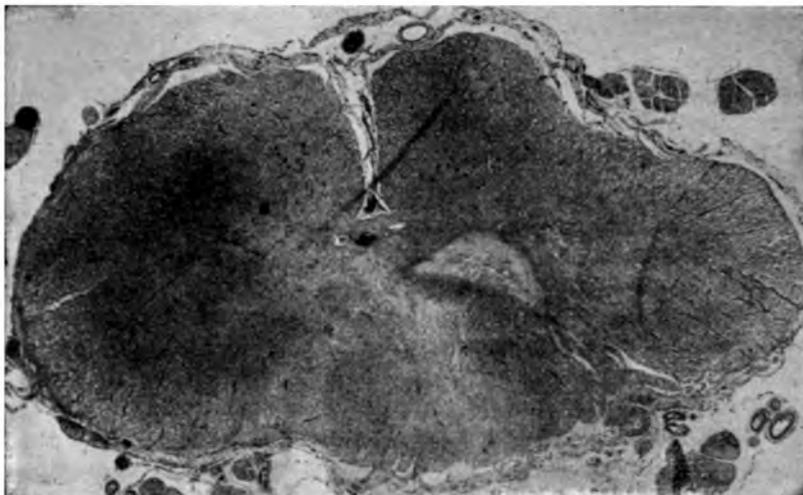


FIG. 7 — Medula, mesma altura da fig. 5 — Alterações celulares (redução no número das células do corno anterior, principalmente do grupo lateral). Método de Nissl (Microsumar-Leitz — aumento aprox. 10x).

crópsia mostrou, além do que foi exposto, a existência de *arteriosclerose* e *arteriolosclerose* generalizadas (esta última demonstrada em córtes histológicos do rim, fígado e baço), *aortite sífilítica* e fibrose testicular.



FIG. 8 — Medula, mesma altura da fig. 6 — Redução no número das células nervosas ao nível do corno lateral e corno anterior. Método de Nissl (Microsumar-Leitz — aumento aprox. 10x).

## COMENTÁRIOS

O interesse da observação relatada reside, a nosso ver, em dois pontos fundamentais: 1) demonstra a importância diagnóstica de duas das manifestações clínicas da siringomielia (*osteartropatia* e *amiotrofias*); 2) representa uma contribuição para o estudo da *patogenia* das osteartroses neuropáticas, questão ainda obscura e debatida.

A propósito da primeira referência, recordaremos que foram precisamente as *atrofias musculares* da mão e a *artropatia* do cotovêlo os elementos que orientaram desde logo o diagnóstico para siringomielia, embora não dispuzéssemos de informação alguma quanto aos antecedentes do enfermo, à história da moléstia e a eventuais desordens da sensibilidade. Das duas manifestações clínicas apontadas, a osteartrose apresenta-se indubitavelmente como o elemento de maior expressão. Assim, se as amiotrofias da mão surgissem como manifestação isolada da enfermidade, não teria sido possível, evidentemente, apurar o diagnóstico, visto como numerosas eventualidades clínicas condicionam o mesmo tipo de atrofia muscular (poliomielite anterior crônica, esclerose lateral amiotrófica, paquimeningite cervical hipertrófica, paralisia radicular Déjerine-Klumpke, amiotrofia Charcot-Marie, paralisia médiocubital, lepra nervosa, etc.). Ao contrário, a osteartrose do cotovêlo constitui perturbação muito mais significativa, porisso que lesões ósteo-articulares com os caracteres mencionados apenas se manifestam em duas moléstias nervosas: *tabes* e *siringomielia*. Nestas duas condições, as artropatias mostram caracteres praticamente idênticos: início súbito, desenvolvimento rápido e geralmente desacompanhado de dor, pronunciado aumento de volume da articulação, lesões ósseas do tipo hipertrófico e atrófico, etc. Surgindo muitas vezes após um traumatismo, as osteartroses siringomiélicas localizam-se, contudo, preferencialmente, nos membros superiores, enquanto que as da *tabes* acometem principalmente os inferiores, isto porque na siringomielia a gliose ou cavidade medular encontra-se habitualmente situada ao nível da região cervical, enquanto que na *tabes* o processo degenerativo dos cordões posteriores principia e é predominante na região dorso-lombar da medula. Quando múltiplas, as artropatias siringomiélicas mostram tendência a permanecer do mesmo lado e no membro já comprometido; recidivam maior número de vezes que as osteartroses tábidas, parecendo também, mais do que estas, sujeitas às infecções secundárias.

Pelo exposto, acreditamos estar justificado o diagnóstico clínico de siringomielia no caso em estudo. A localização de uma osteartrose de caráter nitidamente neuropático no membro superior, aliada a atrofias musculares da mão, tipo Aran-Duchenne, haveria logicamente de conduzir a êsse diagnóstico, visto ser excepcional a *tabes* amiotrófica. Sa-

lientemos ainda que as alterações ostearticulares evidenciadas pelo exame radiológico constituíram mais um argumento desfavorável ao diagnóstico de lepra nervosa, pois nesta afecção as lesões tróficas ósseas manifestam-se nas extremidades livres dos membros, comprometendo os segmentos mais distais dos pés e mãos, e apresentam caráter francamente destrutivo (osteólise sem reação óssea); as grandes articulações são, via de regra, poupadas.

Relativamente à questão da *patogenia* das osteartroses neuropáticas, recordaremos que numerosas hipóteses e teorias têm sido aventadas procurando elucidar o problema. Assim, foram incriminadas como responsáveis pelos distúrbios tróficos ostearticulares da tabes e siringomielia: alterações das células das pontas anteriores da medula (Charcot), processos degenerativos de nervos periféricos (Pitres, Vaillard, Westphall, etc.), perturbações dos estímulos que assegurariam o “tôno nutritivo” dos tecidos (Marinesco, teoria reflexa), desordens da sensibilidade profunda (Brissaud), distúrbios vasomotores, etc. A influência do traumatismo foi posta em destaque por Volkmanr. e a origem vascular (*vascularite sífilítica*) sustentada por Babinski e Barré<sup>3</sup>. A concepção patogênica atualmente mais aceita é a defendida por Alajouanine e acusa a existência de lesões do simpático intramedular. As primeiras referências sôbre esta teoria simpática apareceram em 1923, num trabalho de Foix e Alajouanine sôbre a tabes poliartropática. Posteriormente, Alajouanine, Froment, Exaltier e outros chamaram a atenção para os distúrbios simpáticos<sup>4</sup> habitualmente associados à osteartrose e que se manifestam com nitidez sobretudo na fase de constituição da artropatia: distúrbios vasomotores, hiperpulsatibilidade arterial, reações vasculares anormais ao calor e ao frio, etc.; a hiperemia ativa seria responsável pela osteoporose, cuja existência no período inicial, “pré-artropático”, é demonstrada pelo exame radiológico. Estudos anátomo-clínicos já têm comprovado a teoria simpática, conforme frisou Alajouanine em reunião da Sociedade de Neurologia de Paris, realizada a 10 de novembro de 1938<sup>4</sup>: “Il y avait lieu de rechercher enfin les lésions des formations végétatives dans la moelle des tabétiques avec arthropathies; travail de longue haleine qui n'est encore qu'ébauché et dont les premiers résultats sont consignés dans la thèse de mon élève Faulong sous la forme d'une étude systématique en coupes sériées d'un cas de tabes polyarthropathique où il existe d'indiscutables et importantes lésions des

3. Barré, A. — Les osteoarthropaties du Tabes. Tese de Paris, 1912.

4. Alajouanine, T. — Discussão do trabalho “Fracture spontanée du calcaneum chez un tabétique”. Laignel-Lavastine, Gallot et Paugam. Revue Neurologique, 70:495 (Novembro) 1938.

Alajouanine, T. — La patogenia de las artropatias nerviosas. Res. de conferencia. Rev. Argentina de Neurol. y Psiq. 3:374 (Dezembro) 1938

formations végétatives médullaires, atteignant la colonne sympathique de la corne latérale et aussi à un degré moindre les formations parasympathiques de la zone intermédiaire; l'interprétation en est rendue délicate du fait de la diffusion des lésions et il est nécessaire de comparer ce cas à d'autres cas où l'arthropathie est limitée, travail encore en cours. Mais déjà, on peut affirmer que dans ce cas de tabes polyarthropathique, les formations végétatives médullaires sont le siège d'altérations importantes et que les conceptions pathogéniques sympathiques des arthropathies reposent non seulement sur des arguments cliniques et physiopathologiques, mais ont aussi un début de contrôle anatomique".

Acreditamos que nossa observação comprova, também, a exatidão das idéias esposadas por Alajouanine e colaboradores, pois, como vimos, o exame anatômico mostrou que a cavidade siringomiélica situava-se na metade esquerda da medula cervicodorsal (de acôrdo, portanto, com a localização da artropatia no membro superior esquerdo) comprometendo, essencialmente, a base dos cornos anterior e posterior, as *formações vegetativas da zona intermediolateral* e o corno posterior em quase toda a extensão.

#### RESUMO

Observação de um paciente encontrado em estado de coma, em virtude de haver sido acometido de hemorragia cerebral. A verificação, no membro superior esquerdo, de uma amiotrofia da mão tipo Aran-Duchenne e de uma osteoarthropatia do cotovêlo orientou, desde logo, o diagnóstico para siringomielia. Após discutir o diagnóstico diferencial com a lepra nervosa e tabes, os A. A. referem as alterações anatomo-patológicas verificadas: cavidade localizada na metade esquerda da medula, comprometendo, essencialmente, a base dos cornos anterior e posterior, as formações vegetativas da zona intermediolateral e o corno posterior em quase toda a sua extensão. Comentando a observação, os A.A. destacam: 1) o valor das duas manifestações referidas, mão Aran-Duchenne e osteoarthropatia, para o diagnóstico de siringomielia; 2) o interesse das verificações anatômicas, que representam uma contribuição para o estudo da patogenia das osteoarthroses neuropáticas. Tais verificações comprovam, na opinião dos A.A., a concepção patogênica de Alajouanine, que acusa as lesões do simpático intramedular como as responsáveis pelos distúrbios osteoarticulares na tabes e siringomielia.

#### SUMMARY

Observation of a patient found in coma in consequence of a cerebral hemorrhage. The presence of an amyotrophy of the left hand, type Aran-Duchenne and of an osteo-arthropathy at the elbow, directed the diagnosis to a syringomyelia. After discussing the differential di-

agnosis between nervous leprosy and tabes, the AA. refer to the pathologic findings: a cavity located in the left half of the spinal cord, essentially extending to the basis of the posterior and anterior cornu, to the vegetative centers of the intermedio-lateral zone and to the posterior cornu in almost the entire area. Commenting the observation, the AA. emphasize: 1) the value of both mentioned manifestations, Aran-Duchenne hand and osteo-arthropathy, in the diagnosis of syringomyelia; 2) the interest of the anatomic verifications that represent a contribution to the study of the pathogenesis of neuropatic osteo-arthroses. Such verifications, according to the AA., prove Alajouanine's pathogenic conception, which claims that the intramedullary sympathetic lesions are responsible for the osteo-articular disorders in tabes and syringomyelia.

*Alameda Rocha Azevedo, 921 - casa 7 — S. Paulo.*