

Fig. 288 — Aspecto histológico da reação fibrosa em placas da íntima, na aortite sífilítica. Col.: hematoxilina-eosina. Aumentos: em cima 45X e em baixo, 180X.

lesões não passam de casos particulares da sífilis cutânea e óssea respectivamente.

Atualmente, no capítulo da sífilis nervosa consideram-se os seguintes aspectos, de acordo com o critério exposto:

- 1 — Meningite sífilítica;
- 2 — Sífilis vascular;
- 3 — Sífilis gomosa;
- 4 — Paralisia geral;
- 5 — Tabes;
- 6 — Paraplegia de Erb;
- 7 — Atrofia do nervo óptico.

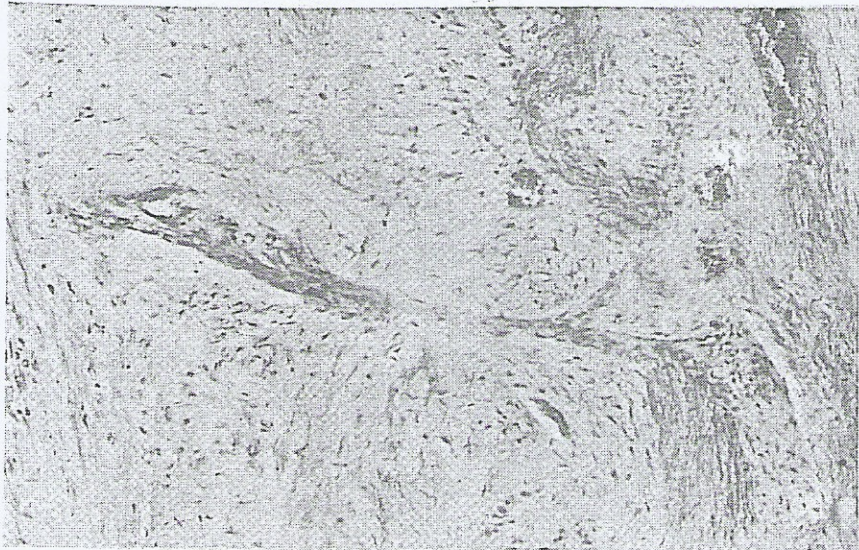
As três primeiras dizem respeito ao comprometimento das estruturas mesenquimais dos órgãos nervosos, resultando **secundariamente** a lesão do tecido nervoso e, por isso, são rotuladas de **sífilis intersticial**;

nas quatro últimas o tecido nervoso é lesado **eletivamente**, dando-se a reação secundária das estruturas mesenquimais e, por isso, fala-se em **sífilis parenquimatosa**.

1. **A meningite sífilítica** — A meningite sífilítica é a manifestação nervosa mais comum da sífilis e apresenta-se de modo agudo ou afeta caráter crônico, dando lugar por isso, aos mais variados quadros clínicos. É também a manifestação mais recente, embora em certos casos apareça só tardiamente. Os sinais clínicos que a anunciam são bem conhecidos: a forma aguda se apresenta já poucas semanas após o cancro duro, quando o indivíduo começa a sentir **dor de cabeça** mais ou menos intensa, comumente generalizada, outras vezes localizada na metade posterior da cabeça que, nos casos típicos, manifesta-se à tarde ou



Fig. 289 — Cicatrização do processo inflamatório da túnica média na mesoartite sífilítica. Col.: hematoxilina-eosina. Aumento: 80X.



à noite, acompanhada de perturbação do sono e até mesmo insônia; em certos casos o paciente pode apresentar até vômitos, de modo que o caso dá logo a impressão de tumor intracraniano. O exame clínico poderá revelar rigidez na nuca, sinal de Kernig (\*) e perturbações neurológicas de nervos cranianos como o

(\*) Vladimir Kernig, médico russo, 1840-1917.

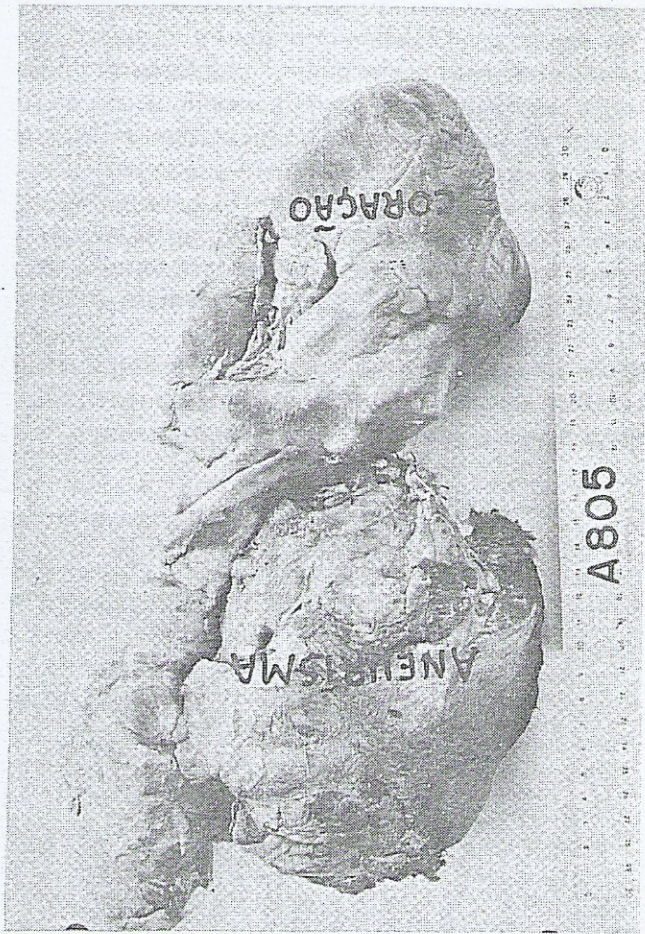


Fig. 290 — Aneurisma da crossa da aorta; note-se o volume maior do que o coração.

motor ocular comum (III par), abducente (VI), facial (VII) e acústico (VIII); às vezes um só está comprometido; outras, vários, de um só lado ou de ambos e, em outros casos, faltam completamente sintomas desses nervos. Esse quadro clínico pode ser acompanhado de febre mais ou menos alta, estado confusional, torpor e até coma, dando assim a idéia de

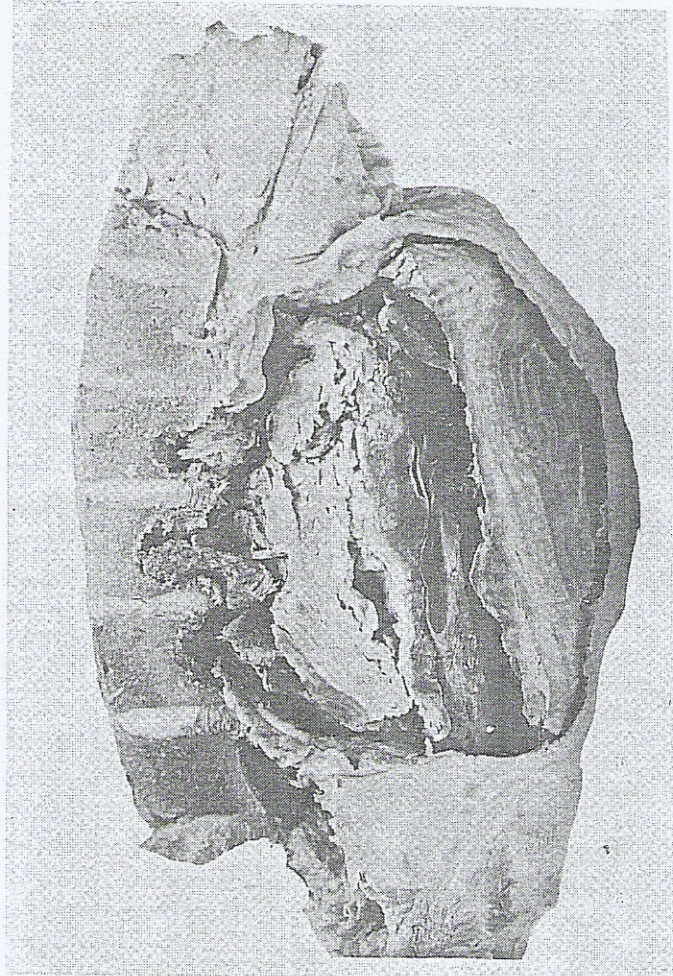


Fig. 291 — Aneurisma saciforme da origem da aorta torácica, determinando a corrosão das vértebras da coluna vertebral. A cavidade está quase obliterada por trombose.



meningite aguda banal. O exame do líquido cefalo-raquiano esclarecerá o caso, pois a reação de Wassermann é positiva com 0,5 ml, além de outros sinais menos importantes como linfócitos e a curva do benjoim, chamada "meningítica", onde se verifica a positividade da zona direita que, nos casos intensos é assim representada: 00000.12222.22222.0.

A evolução desse quadro é variável, conforme os casos: às vezes o processo é tão violento que leva à morte rapidamente; em geral, porém, é leve e passageiro traduzindo-se apenas pela dor de cabeça e perturbações do sono que duram apenas alguns dias e desaparecem; em outros casos, passa para crônico e, então, os sintomas são mais duradouros, mas em geral intermitentes ou periódicos.

Anatomopatologicamente o aspecto é variável conforme os casos: quando se trata da forma aguda, o exame do encéfalo mostra apenas a presença de exsudato seroso acumulado principalmente nas cisternas interpeduncular e quiasmática que, em certos casos se apresenta como um líquido ligeiramente opalino cuja verificação pode até passar despercebida e em outros casos, devido à riqueza em proteínas, tem aspecto gelatinoso. No restante do encéfalo há congestão mais ou menos acentuada. Cortando-se o encéfalo verifica-se apenas congestão e edema da substância nervosa.

O exame histológico revela somente dilatação dos espaços aracnoidianos da base, com algumas células, quase todas do tipo linfocitóide às quais se juntam monocitos e raros neutrófilos. Como se vê, trata-se de uma reação absolutamente inespecífica, cuja comprovação etiológica pode ser obtida aplicando-se aos cortes o método de impregnação argêntica de Jahnke que, com certa freqüência evidencia numerosos *Treponemas* na leptomeninge e na parede dos vasos, mas não no tecido nervoso, ao contrário da paralisia geral em que o agente etiológico só é encontrado no tecido nervoso.

Trata-se, portanto, de um fenômeno de hipersensibilidade e a gravidade do quadro clínico decorre exclusivamente da repercussão tóxica sobre os elementos nervosos do encéfalo e, particularmente, sobre as células nervosas que apresentam a tumefação aguda, e até focos de células com a liquificação. Há também proliferação da astroglia, principalmente nas camadas superficiais do córtex e áreas de clasmato-dendrose. Os vasos são dilatados e congestos e o espaço linfático perivascular é dilatado e vazio, atestando edema. Estas lesões do tecido nervoso também são absolutamente inespecíficas, pois como já foi visto nos capítulos anteriores, essas mesmas lesões são encontradas nos mais variados processos.

Nos casos crônicos verifica-se o espessamento mais ou menos acentuado da leptomeninge do espaço interpeduncular e da região quiasmática que logo chama a atenção, pois a aracnóide nesses pontos passa

como uma ponte, sob a forma duma membrana extremamente fina e transparente, verdadeira película e no caso de meningite sífilítica crônica é transformada em uma lâmina fibrosa e opaca na qual ficam englobados os nervos motor — ocular comum, motor — ocular externo, facial, quiasma e nervos ópticos, compreendendo-se assim os sintomas deles decorrentes. Em certos casos o processo é mais extenso atingindo a cisterna pontina e magna, isto é, tomando quase toda a base do encéfalo, obliterando os orifícios de Luschka e Magendie, donde resulta hidrocéfalo interno mais ou menos acentuado. Este processo de esclerose meníngea da base não tem caracteres específicos, mas pode ser considerado como característico da sífilis por ser a causa mais freqüente.

O exame histológico revela proliferação conjuntiva da leptomeninge, donde resulta o espessamento dos septos aracnoidianos e infiltrados lipo-plasmocitários (Fig. 292). Estes infiltrados seguem ao longo do espaço linfático perivascular e, junto a ele, penetram no tecido nervoso subjacente mas permanecem na camada superficial do córtex em estrita continuidade com aqueles dos espaços aracnoidianos, ao contrário do que acontece na paralisia geral, em que os infiltrados inflamatórios estão nas 3ª e 5ª camadas do córtex e sem relação com os infiltrados meníngeos. Os vasos, principalmente os pequenos, mostram-se com a arterite. Esse processo continua junto aos nervos, na sua saída do encéfalo e daí os sintomas deles decorrentes. Não se trata, portanto de neurite, como se fala comumente, mas apenas de meningite perineural. Essa reação inflamatória, em geral, sofre processos degenerativos que a conduzem à desintegração e por isso o paciente se restabelece mais ou menos completamente, pelo tratamento. Em certos casos, porém, isso não se dá, pois a fibrose se torna mais intensa e os sintomas, portanto, são mais duradouros.

Esta localização da meningite sífilítica é a mais freqüente; em casos raros, o processo se desenvolve na convexidade dos hemisférios cerebrais, cobrindo-os de um manto mais ou menos espesso, às vezes uniforme, outras vezes em áreas irregulares e, apesar desse espessamento, destaca-se facilmente. Neste caso a sintomatologia é constituída pela dor de cabeça mais ou menos intensa, às vezes sob a forma de hemicrania, outras vezes global, com ou sem convulsões do tipo Bravais-Jackson. Além disso, há alteração da memória, humor e afetividade, o que pode trazer confusão com a paralisia geral; em certos casos o quadro clínico é tão semelhante que o único elemento que permite duvidar é o exame do líquido cefalo-raquiano: na meningite sífilítica a positividade da reação de Wassermann começa com 0,5 ml enquanto que na paralisia geral é com 0,1 ml. Este elemento, porém, pode faltar, isto é, reação de



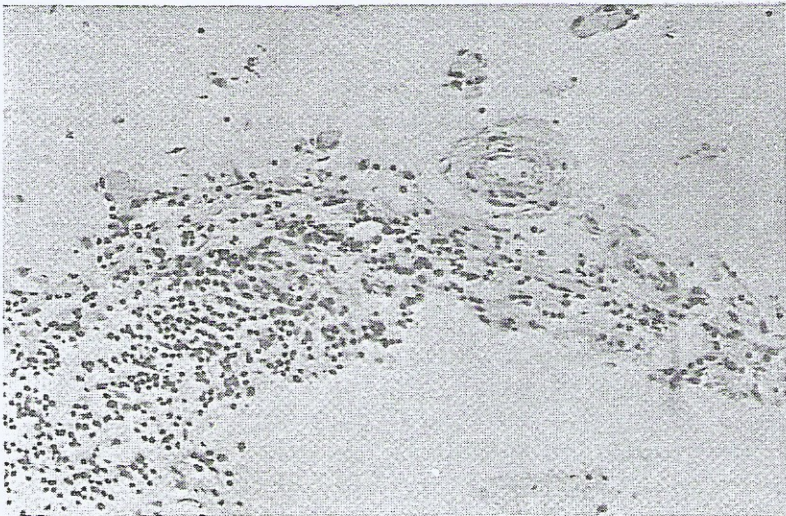


Fig. 292 — Meningite sífilítica. Aspecto histológico. Col. H-E. Fotomicrografia; aumento 150 X.

Wassermann ser negativa na meningite sífilítica. Entretanto, anatomopatologicamente, os dois processos são facilmente distinguíveis, pois na meningite sífilítica não há infiltrados inflamatórios no

córtex, nem células em bastonete.

Esta forma é sempre menos favorável do que a de base, beneficiando-se muito pouco pelo tratamento

específico.

Em casos mais raros ainda, a meningite é gomosa,

formando-se placas necóticas mais ou menos exten-

sas e irregulares circundadas por intensa proliferação

conjuntiva que determina espessamentos irregulares.

Esta forma geralmente contraí aderências mais ou

menos íntimas com a dura-máter, resultando uma

faixa mais ou menos espessa que pode revestir toda

a convexidade dos hemisférios cerebrais, ou toda a

base do encéfalo. Histologicamente verifica-se a área

de necrose caseosa circundada pela proliferação con-

juntiva e infiltrados lífo-plasmocitários e os vasos

com o processo de endarterite. Na sua ulterior evo-

lução dá-se a transformação total do processo em

tecido conjuntivo-fibroso de modo que o cérebro

fica envolvido por uma carapaca fibrosa, mais ou

menos espessa.

Esta forma determina comumente a sintomato-

logia de tumor intracraniano.

**Meningite sífilítica medular — A meningite sífilí-**

ca crônica se manifesta comumente no encéfalo,

mas pode verificar-se também na medula. Não se

deve, porém, confundir a meningite sífilítica medular

com os sintomas medulares que se podem verificar

no curso da meningite sífilítica cerebral; com efeito,

em certos casos o processo cerebral se propaga à

medula, por continuidade, tomando uma certa

extensão da medula cervical, onde ocupa a semi-

circunferência posterior.

Em alguns casos, porém, o processo é inicialmente

medular, traduzindo-se clinicamente por dores em

cintura ou faixas, de intensidade variável, podendo

até simular as dores tabéticas. Nesta fase os reflexos

do processo.

Anatomopatologicamente verifica-se a leptome-

ninge mais ou menos espessa, com perda da trans-

parência, em geral mais acentuada na semicircun-

ferência posterior e comprimindo as respectivas

raízes. Devido a esta localização, as raízes posteriores

é que são comprimidas e daí os sintomas dolorosos

que dominam o quadro. Com a evolução do processo,

a semicircunferência também é atingida, com o

comprometimento das respectivas raízes; além disso,

as raízes são lesadas, resultando a interrupção do arco

reflexo elementar e daí a abolição dos reflexos tendi-

nosos musculares.

O processo pode localizar-se em qualquer segmen-

to da medula cervical, torácico ou lombar, embora

seja mais frequente na região cervical. Nos casos

acentuados, em que as raízes são lesadas, vê-se, já a

olho nu, a área de degeneração correspondente no

cordão posterior.

Histologicamente verifica-se a proliferação conjun-

tiva e o infiltrado lífo-plasmocitário perivascular,

situado principalmente no ponto de penetração das

raízes posteriores. Também aqui se pode observar

a arterite em alguns casos. Os métodos de coloração

da mielina evidenciam, conforme os casos, degene-

ração nas raízes medulares e também no cordão

posterior, mas obedecendo à topografia radicular e,

além disso, é secundária, isto é, Walleriana, o que

pode ser comprovada pela coloração do Sudan III

ou Scharlach.

Em certos casos mais raros o processo assume a

forma gomosa, produzindo-se a aderência e soldadura

da leptomeninge com a dura-máter de modo a formar-



-se uma carapaça fibrosa na metade lateral da medula ou mesmo em toda a circunferência, com obliteração de grande parte da coroa arterial, donde resulta o amolecimento da metade transversal ou mesmo do plano transversal, tendo-se respectivamente o síndrome de Brown-Séquard ou a secção anatômica da medula. Estes casos costumam ser catalogados clinicamente como "meningo-mielite sífilítica".

2. **Sífilis vascular** — Por sífilis vascular do sistema nervoso entende-se um síndrome neurológico, caracterizado anatomopatologicamente por lesões vasculares sífilíticas que, **secundariamente**, dão lugar a alterações da substância nervosa, da qual resulta a sintomatologia, conforme o território atingido.

Por conseguinte, nestes casos, a lesão vascular constitui o substrato fundamental do processo, o qual repercutindo sobre o tecido nervoso, determina o síndrome correspondentes; em outras palavras: o diagnóstico clínico de sífilis vascular é feito indiretamente, pois não existe uma sintomatologia própria dos vasos do sistema nervoso e sim dos territórios irrigados.

Neste capítulo citam-se diversos processos, alguns dos quais são duvidosos e outros são apenas consequências de lesões à distância.

Assim, citam-se as embolias cerebrais; estas, porém, não dependem da sífilis vascular do sistema nervoso propriamente. De fato, a embolia tem sempre um ponto de partida que, no geral, é um trombo situado em certo ponto do aparelho cardiovascular; nos casos de aneurismas da aorta, por exemplo, a dilatação é sede de trombos, donde se podem destacar êmbolos os quais atingindo o cérebro, dão lugar à respectiva sintomatologia. Mesmo assim, esta hipótese é extraordinariamente rara.

Trombose de vasos cerebrais, sem alteração aparente de suas paredes, pode-se verificar em qualquer período da sífilis, determinando um ictus apoplético. O diagnóstico clínico da natureza desse acidente é, de ordinário, muito difícil, porque a reação de Wassermann no líquido cefalo-raquiano pode ser negativa e, como única alteração apresentar aumento de albumina. A reação de Wassermann no sangue, porém, quase sempre é positiva.

Esse acidente vascular é muito raro, mas quando se verifica é geralmente no tronco basilar ou na artéria cerebral média. A trombose do tronco basilar é muito grave, traduzindo-se por ictus apoplético, seguido de abolição da motricidade voluntária e involuntária de todo o corpo, bem como da sensibilidade do pescoço para baixo, perturbações da respiração e do pulso e sintomas cerebelares, levando à morte mais ou menos rapidamente. Compreendem-se esses fenômenos sabendo-se que o tronco basilar nutre a protuberância, bulbo e cerebelo e a obliteração do mesmo, determinando a brusca isquemia desses territórios, suspendendo as funções, sobrevivendo a morte pela paralisia dos centros respiratório e cardíaco.

Anatomopatologicamente encontra-se o vaso obliterado por sangue coagulado, sem lesão aparente de suas paredes, fato este de fácil comprovação, chamando logo a atenção na autópsia o tronco basilar dilatado e cheio por coágulo sangüíneo, ao contrário do que se vê normalmente em que essa artéria está vazia. Nem mesmo histologicamente pode-se comprovar qualquer alteração, a não ser infiltração linfoplasmocitária da adventícia. Nos órgãos nervosos pode-se encontrar apenas anemia e edema, às vezes, sufusões hemorrágicas puntiformes. Em certos casos, cuja duração foi maior, encontra-se infarto hemorrágico da protuberância ou da metade da mesma; em outros casos ainda a trombose é seguida de hemorragia meníngea, que chama logo a atenção por ser mais intensa junto ao tronco basilar.

A trombose da artéria cerebral média dá lugar também a ictus apoplético, seguido do síndrome da artéria Sylviana total ou parcial, conforme o ponto atingido. É difícil explicar-se a trombose dos vasos cerebrais na sífilis sem a lesão do vaso; parece que nesses casos trata-se de ação tóxica sobre o endotélio do vaso, cuja lesão determina a coagulação brusca do sangue.

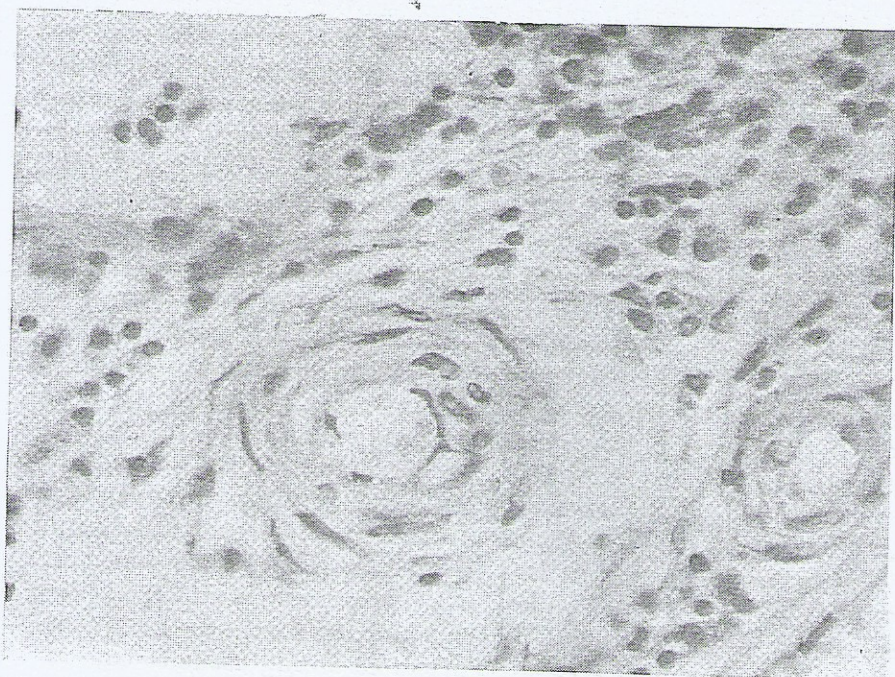
Mais freqüentes são os processos sífilíticos dos vasos do sistema nervoso, constituídos pela arterite e flebite, representando os processos vasculares de natureza inflamatória.

Embora a lesão sífilítica dos vasos cerebrais tivesse sido entrevista por diversos autores, entre os quais Virchow, Baumgarten, Weber e Lanceraux, o interesse dos patologistas para esse processo só foi despertado pelos estudos do patologista alemão Otto Johann Leonhard Heubner (1843-1926), que descreveu o aspecto anatomopatológico e assinalou a extraordinária freqüência do mesmo e, desde então, essa alteração ficou conhecida pelo nome de arterite de Heubner.

Do ponto de vista anatomopatológico, o processo se caracteriza pela proliferação do endotélio, formando-se duas ou mais camadas; além disso, a adventícia apresenta infiltração de linfócitos e plasmócitos que infiltram também a média e a íntima (Figs. 293, 294). Posteriormente o infiltrado inflamatório desaparece, permanecendo somente a proliferação endotelial que se transforma em tecido conjuntivo comum; **nunca, porém, sofre processos regressivos como a degeneração gordurosa, incrustação calcárea, etc. . .**, o que desde logo permite distingui-la da arteriosclerose e da ateromasia. A proliferação do endotélio determina o estreitamento da luz, chegando mesmo à sua completa oclusão como é o caso da fig. 294, e, devido a essa proliferação, torna-se difícil a distinção entre íntima e média, o que só é possível fazendo-se o método de Weigert para fibras elásticas, que evidencia a membrana elástica interna e mostra o limite entre a íntima e a média. Além disso esse processo inflamatório deter-



Fig. 293 — Arterite sífilítica.  
Col. H-E. Aumento: 350 X.



mina fenômenos vasomotores que dão em resultado a isquemia do território, resultando os respectivos

síndromos.

A sífilis vascular, espessando a parede do vaso, não permite a sua ruptura, como querem alguns, atribuindo-lhe papel importante na patogenia da hemorragia cerebral. Em certos casos, porém, dada a subitaneidade da trombose, a paralisia vasomotora que se lhe segue, pode dar lugar a hemorragia por diapedese. Teoricamente esse processo pode ser encontrado em qualquer artéria cerebral; na prática, porém, é a artéria cerebral média, principalmente do lado esquerdo, que é comprometida com mais frequência e, devido ao amolecimento do território correspondente

outras naturezas. Clinicamente, as reações líquóricas ou a reação de Wassermann no sangue, permitem, às vezes, esclarecer o caso. Na falta desses dados, a história clínica e a idade relativamente jovem do indivíduo.

O amolecimento determinado pela sífilis vascular não tem caracteres particulares e, portanto, é idêntico àquele que se verifica em processos vasculares de

ataxia, conforme o lado comprometido. clássica hemiplegia motora só ou acompanhada de cerebral média constitui também uma das causas da

Por conseguinte, a arterite sífilítica da artéria

parcial conforme os casos. dente, dá lugar ao respectivo síndrome total ou

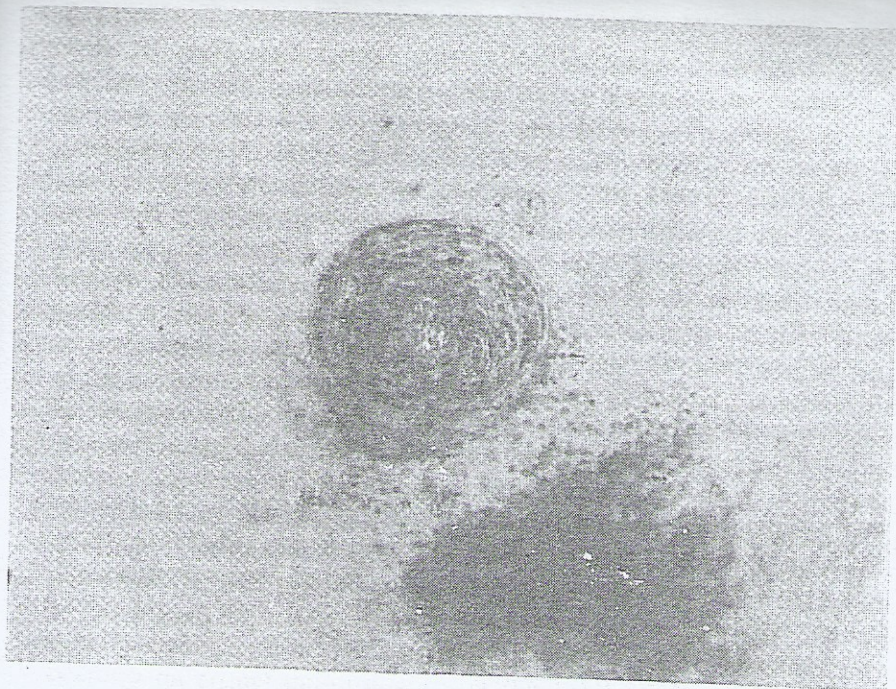


Fig. 292 — Arterite sífilítica.  
Col. H-E. Aumento: 350 X.



Anatomopatologicamente, o processo é sempre localizado em um pequeno segmento do vaso e nunca toma toda a árvore arterial como acontece com a arteriosclerose ou a aterosmia. Outro caráter importante é o fato de esse processo se verificar em indivíduos mais ou menos jovens, abaixo de quarenta e cinco anos, ao contrário da arteriosclerose e aterosmia que se verificam acima dessa idade.

Na medula também se verifica a arterite sífilítica, mas aqui, além de ser muito mais rara do que no cérebro, é preciso que sejam atingidos vários vasos para se manifestar a sintomatologia sendo, em geral, acompanhada de leptomeningite sífilítica. Pode ser atingida a coroa arterial dum determinado segmento, resultando o amolecimento do plano transverso da medula e, portanto, o síndrome de secção anatômica desse órgão que, anatomopatologicamente além da arterite sífilítica dos vasos e a meningite, encontram-se as degenerações ascendentes e descendentes dos feixes interrompidos. Em outros casos, sendo atingida a hemi-coroa arterial, resulta o amolecimento da metade correspondente do órgão, dando lugar ao síndrome de Brown-Sécaud: paralisia motora e abolição da sensibilidade tátil e profunda do mesmo lado da lesão, porque o cordão posterior por onde seguem estas duas formas de sensibilidade e a via piramidal são diretos na medula; e abolição das sensibilidades térmica e dolorosa do lado oposto, porque o feixe espino-talâmico, por onde seguem estas formas de sensibilidade, é cruzado na medula.

Nesses casos fala-se, então, em "mielite sífilítica", mas como se viu, a lesão medular é secundária ao comprometimento vascular.

A patogenia do processo vascular é explicada diversamente pelos autores: Heubner admitia que o agente mórbido sífilítico determinava uma "irritação" do

endotélio vascular que, por isso, entrava em proliferação; secundariamente dava-se a infiltração da adventícia e média pelas células inflamatórias. Köster, ao contrário, admite que o espessamento da íntima depende sempre dos focos inflamatórios da média, cujo ponto de partida está nos vasa-vasorum; por conseguinte, o processo envolve de fora para dentro e não de dentro para fora como queria Heubner.

Köster afirma que a endarterite só se verifica naqueles vasos que possuem circulação própria, isto é, vasa-vasorum; de fato, conforme já foi dito, a sífilis tem predileção pelos vasos minúsculos, como são os vasos dos tecidos e os vasa-vasorum.

Por isso, no cérebro atinge particularmente a artéria cerebral média que é a única artéria cerebral provida de vasa-vasorum. Esta interpretação está mais de acordo com os fatos mostrados pela anatomia-patológica; assim, na fig. 295 vê-se o corte da artéria cerebral média cujo vasa-vasorum apresenta o processo inflamatório. Trata-se aí dum caso de hemiplegia motora direita e afasia, de natureza sífilítica que, na necrópsia se verificou trombose da artéria cerebral média esquerda e amolecimento do seu território profundo.

O mesmo autor assinala também que a infiltração celular da íntima começa sempre junto à camada muscular, intercalando-se entre esta e o endotélio de revestimento. A camada de células endoteliais ou conjuntivas que se forma entre o endotélio e a membrana elástica interna procede dos capilares neoformados, originados dos vasos nutrientes; de fato, em vários casos nota-se a presença de capilares neoformados na íntima espessada e na média. Assim, pois, a endarterite, segundo Köster, depende dos capilares nutrientes dos vasos. O espessamento mais ou menos acentuado da íntima também pode ser condicionado,



Fig. 295 — Aspecto histológico da Artéria cerebral média (CM) trombosada (Tr), mostrando o vasa-vasorum com arterite sífilítica. Col.: H-E. Aumento: 350X.



isso, as consequências da sífilis vascular crônica do sistema nervoso são as mesmas da arterite de Heub-

Há ainda uma terceira forma de sífilis vascular do sistema nervoso, que Nissl e Alzheimer nos deram a conhecer sob o nome de endarterite sífilítica dos pequenos vasos corticais.

Anatomopatologicamente se caracteriza pela proliferação do endotélio dos capilares corticais e também das arteríolas piás, acompanhada por idéntico fenômeno das células adventíciais; os vasos maiores podem estar indenes, mas em certos casos há também endarterite de Heubner. Essa proliferação do endotélio dos capilares e das arteríolas faz que esses vasos se apresentem como cordões celulares (fig. 297) tornando-se assim visíveis com muita nitidez nos cortes histológicos. Este processo é mais difuso do que a arterite sífilítica, dando lugar assim a focos múltiplos de amolecimentos no córtex cerebral resultando o "aspecto carunchoso" ("Etat vermulu"), em geral localizado em uma circunvolução, como se vê na Fig. 298 ou em parte de um lobo. O exame histológico, nestes casos, deve ser feito fora dos focos de amolecimento, porque na organização dos amolecimentos os pequenos vasos exibem reações semelhantes que constituem a endarterite reativa ou secundária. A proliferação endotelial pode ser ou não acompanhada de infiltrado linfoplasmocitário.

Via de regra, há associação com a meningite sífilítica da base ou da convexidade. Tratando-se de processo que atinge extensões mais ou menos grandes, os sintomas por ele determinados são também variáveis, não só motores, como sensoriais e psíquicos. Assim, no mesmo quadro clínico observa-se confusão mental, delírio e excitação; alucinações auditivas ou visuais e demência, ataques

em parte, pela dificuldade da chegada de material nutritivo em consequência do desaparecimento dos espaços de Virchow-Robin, pelo processo inflama-

tório.

A arterite sífilítica pode-se apresentar isolada, como processo autóctone, ou associada a outros processos sífilíticos, como a meningite, goma, etc. . . Embora apresente aspecto histológico característico nos primeiros estágios é, na fase final, muito semelhante a outras arterites não sífilíticas, de modo que em certas inflamações crônicas comuns podem-se verificar lesões arteriais que podem ser confundidas com a arterite sífilítica. Entretanto, Heubner atribui a caráter específico à arterite sífilítica, principalmente pelo seu aparecimento isolado e primitivo.

Na arterite sífilítica pode-se demonstrar a presença do *Tropomema pallidum*, sob a forma de focos, no tecido conjuntivo peri-arterial que limita os infiltrados celulares.

Uma variante do processo descrito é a chamada sífilis vascular crônica; esta nada mais é do que a arterite de Heubner sem infiltração. Em outras palavras, a arteria apresenta a íntima com proliferação mais ou menos acentuada, e ausência de infiltrados linfoplasmocitários na adventícia, na média e na íntima, como mostra a fig. 296.

Os autores alemães, tendo à frente A. Jakob, consideram-na como uma forma particular da sífilis vascular, mas bem ponderados os fatos, verifica-se que se trata da mesma arterite de Heubner cuja fase aguda (representada pelos infiltrados inflamatórios) já passou permanecendo somente a proliferação da íntima. De fato, os casos publicados referem-se a acidentes vasculares do cérebro cujo exame anatomopatológico foi feito muito tempo após; o mesmo acontece com o caso apresentado na fig. 296. Por

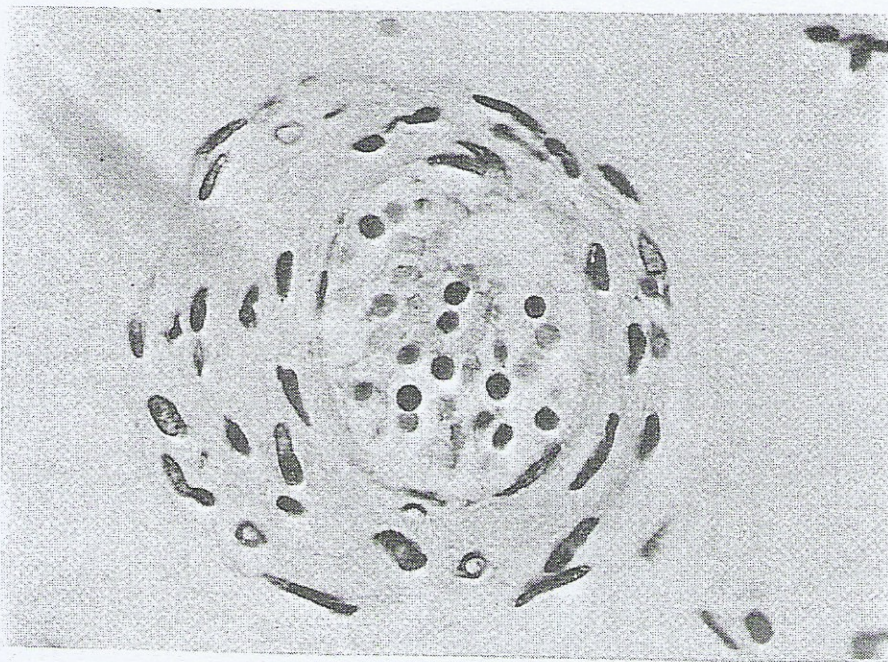


Fig. 296 — Sífilis vascular crônica. Col. H.-E. Aumento: 350 X.



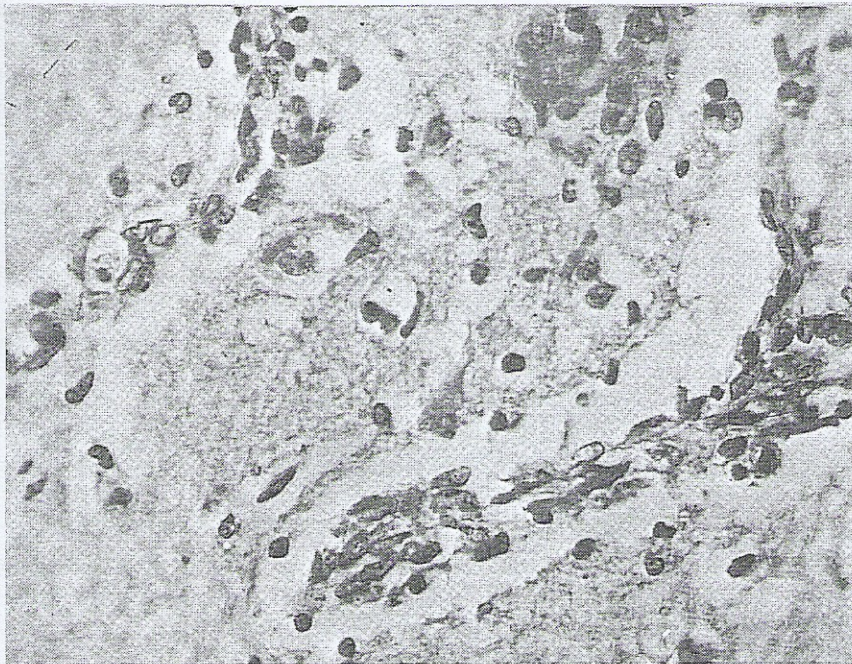


Fig. 297 — Endarterite sífilítica dos pequenos vasos corticais.  
Col.: H-E. Aumento: 350X.

epileptiformes e contraturas musculares, disartria, disfagia, etc. . . , que devem ser catalogados no ítem II, 2-B da classificação brasileira de 1948. Outras vezes um ou poucos sintomas estão presentes e pouco a pouco o quadro clínico se complica. A evolução é progressiva; às vezes com remissões e exacerbações, levando o indivíduo à morte em um prazo mais ou menos longo em estado demencial.

O líquido céfalo-raquiano em certos casos é positivo para a sífilis, mas com 1 ml ou 0,5 ml em outros negativo, mas o sangue é positivo. O quadro clínico é muito semelhante ao da paralisia geral, distinguindo-se da forma típica principalmente pelo *ictus* apoplético ou pelos ataques epilépticos com os quais se inicia a moléstia, por que geralmente trata-se de heretozigotos de epilepsia, além disso, na endarterite sífilítica dos pequenos vasos corticais os fenômenos focais, como monoplegia motora, hemiplegia motora, afasia, etc. . . são permanentes, ao contrário do que acontece na paralisia geral, em que são transitórios.

Estes sinais servem, porém, para o diagnóstico diferencial com a forma típica da paralisia geral, mas é muito difícil a distinção entre a arterite sífilítica dos pequenos vasos corticais e certas formas atípicas de paralisia geral, como é, por exemplo, a de Lissauer. Na paralisia geral o exame de líquor dá reação de Wassermann positiva com 0,1 ml, além disso, observam-se os fenômenos oculares, como rigidez pupilar e o sinal de Argyll-Robertson, o que não se verifica na arterite sífilítica dos pequenos vasos corticais.

As veias do sistema nervoso também podem ser comprometidas pela sífilis, resultando a *flebite*. Aqui também se verifica a proliferação conjuntiva acompanhada de infiltração linfo-plasmocitária, reduzindo a luz e chegando até a obliterá-la.

As conseqüências das lesões das veias, porém, são menos graves do que das artérias, porque as veias no sistema nervoso são muito mais numerosas do que as artérias — três a seis para cada artéria. Em certos casos, porém, são atingidos troncos importantes ou diversas ao mesmo tempo trazendo perturbações

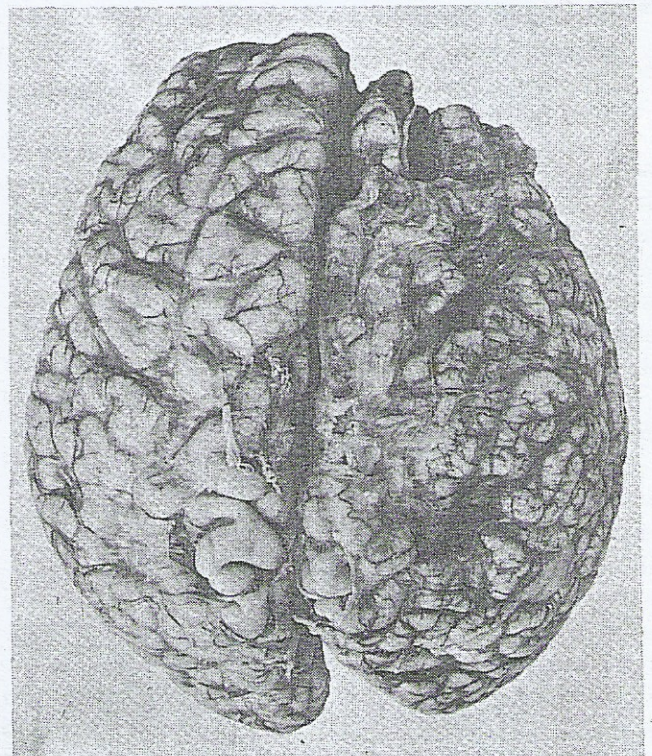


Fig. 298 — "État vermoulu" (aspecto carunchoso) da circunvolução frontal superior direita, por endarterite sífilítica dos pequenos vasos corticais. (40 anos. Crises convulsivas Bravais-Jackson. Fenômeno da preensão forçada da mão esquerda). Note-se a desigualdade entre os dois hemisférios, como se verifica na epilepsia.



mais ou menos graves; não existe, porém, síndrome neurológico característico de flebite sífilítica dos órgãos nervosos. Em um dos casos examinados pelo autor deste, tratava-se dum criança de 10 anos com macrocefalia por hidrocefalia que, na autópsia apresentava obliteração completa do seio longitudinal superior por flebite sífilítica; esse processo, impedindo a normal reabsorção do líquido cefalo-raquiano, deu lugar a hidrocefalo externo e interno.

3. *Sífilis gomosa* — É a manifestação mais rara da infecção pelo *Treponema pallidum* e, devido aos seus caracteres anatomopatológicos, é a única que, rigorosamente falando, merece ser colocada no capítulo das inflamações específicas.

Ao contrário das outras formas de sífilis nervosa, a goma se apresenta sob a forma de tumor não só clínica, como anatomopatologicamente.

Anatomopatologicamente, a goma sífilítica se apresenta sob a forma dum nódulo, de tamanho variável até o de um ovo de galinha, duro e com base aderente à dura-máter nesse ponto. Em casos mais raros se apresenta como um processo inflamatório difuso da base do cérebro.

Cortada verifica-se que a sua parte fundamental é constituída por uma área de necrose caseosa, de cor branco-amarelada, compacta, semelhante à superfície de corte dum castanha crua, de limites nítidos, mas irregulares semelhantes a mapa geográfico, separada do tecido nervoso por uma nítida faixa de cor branco-acinzentada, translúcida e, em torno desta, uma outra faixa avermelhada (fig. 299).

A sua localização é também variável, mas de modo geral, está situada na base do encéfalo — face inferior do lobo occipital, frontal ou temporal, pedúnculo cerebral, protuberância, como é o caso da fig. 281, ou

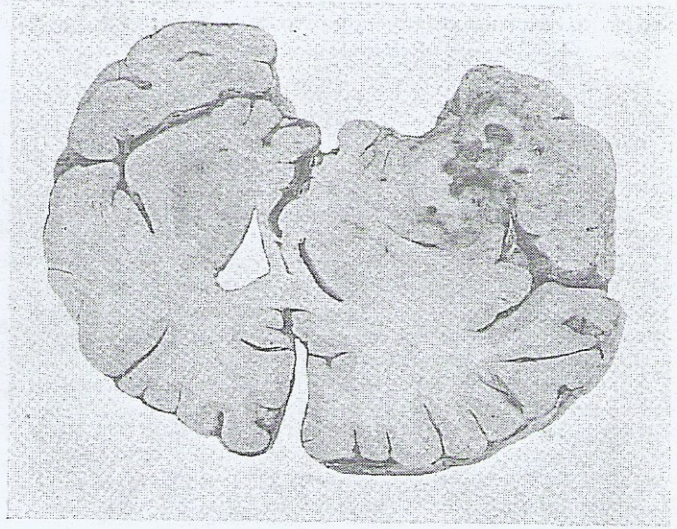


Fig. 299 — Goma sífilítica. O processo se desenvolveu na leptomeninge da cisura horizontal ou de Sylvius direita, atingindo os lobos temporal e da insula. Note-se a tumefação do hemisfério correspondente em consequência do edema.

fortemente.

Pode-se dizer que, praticamente, não existe goma sífilítica desenvolvida em plena substância nervosa, fato este mais comum nas verdadeiras neoplasias. Digno de nota ainda é o acentuado edema cerebral que acompanha a goma frequentemente.

Histologicamente, examinando-se os cortes corados pela hematoxilina-eosina, a área de necrose se apresenta de cor azulada se for recente e rósea se for antiga, distinguindo-se mais ou menos bem a sombra do tecido pré-existente, sobretudo dos vasos sanguíneos, conforme já foi descrito (pág. 303). Esta área de necrose é circundada pela reação histiocitária cuja maioria dos histiocitos está transformada em fibroblastos, plasmócitos e linfócitos; é esta reação que se apresenta a olho nu com o aspecto da faixa branco-acinzentada e translúcida. Junto a essa reação vêem-se então os capilares muito dilatados e congestos, enquanto que as arteríolas e vénulas exibem a endarterite e endoflebite. Esses capilares dilatados e congestos é que formam a faixa avermelhada que se apresenta ao exame a olho nu. Na reação inflamatória da goma, os gigantócitos são raros ou mesmo inexistentes e, quando estão presentes, não são do tipo Langhans; geralmente são elementos irregulares alongados, com os núcleos agrupados na parte central da célula.

Os métodos de impregnação para o *Treponema pallidum* dão resultado negativo na goma sífilítica. Compreende-se este fato sabendo-se que a goma sífilítica como granuloma que é, constitui um processo hiperérgico e a reação específica demonstrada histologicamente é justamente o resultado da destruição do agente mórbido, conforme será mostrado no capítulo dos mecanismos defensivos do organismo, pág. 430. O diagnóstico anatomopatológico diferencial entre tubérculo e goma sífilítica às vezes é muito difícil; entretanto, na goma a periferia apresenta sempre numerosos vasos sanguíneos dilatados e congestos, alguns com a vascularite, com reação conjuntiva intensa, formando faixas fibrosas, enquanto que no tubérculo praticamente não há vasos e a reação conjuntiva é muito reduzida. A presença ou não de tuberculose pulmonar não serve para apoiar este ou aquele diagnóstico, pois, como já foi visto, o tubérculo do sistema nervoso é um caso particular da tuberculose orgânica que se instala na fase da metástase por ocasião da primo-infecção e, por isso, é excepcional a sua coincidência com outra tuberculose orgânica. Não obstante, na fase final da tuberculose pulmonar às vezes, há uma disseminação do processo no organismo, desenvolvendo-se tubérculos no encéfalo ou nas meninges que não são percebidos clinicamente, pois o estado geral



do indivíduo, que é precário, domina o quadro e mascara qualquer sintoma. Histologicamente, esses tubérculos são constituídos quase só pela necrose caseosa, com reação quase nula, indicando assim a sua natureza anérgica. Neste caso não pode haver confusão com a goma, não só pelo aspecto diferente da necrose, como também pela reação inflamatória que é quase nula.

As gomas sífilíticas são tumores apenas no sentido de formar aumento de volume local e não no sentido de proliferação atípica de tecido, falando-se, por isso, em **tumor inflamatório** ou, mais comumente, em **sifiloma**. Clinicamente se manifestam também com os sintomas de tumor cerebral: dor de cabeça, às vezes localizada, outras vezes generalizada, de ordinário intensa e obstinada, não cedendo a qualquer medicação analgésica; esta dor de cabeça comumente precede de muito os outros sintomas e, nessa época, as reações líquóricas podem permitir estabelecer a natureza do mal. Posteriormente, aparecem os vômitos e a papila de estase, fenômenos estes que coincidem com o edema cerebral. Quando a goma é medular, determina, a princípio, os sintomas de compressão lenta e, posteriormente, a secção anatómica da medula.

O diagnóstico clínico da natureza do processo geralmente é muito difícil porque a reação de Wassermann no líquido cefalo-raquiano é negativa na maioria dos casos, embora ordinariamente seja positiva no sangue. Como regra prática, pode-se estabelecer que **um quadro clínico de tumor intracraniano ou intrarraquiano com reação de Wassermann negativa no líquido cefalo-raquiano e positiva no sangue é muito sugestivo de goma sífilítica**. Entretanto, como toda a regra, está sujeita a exceções, pois pode-se tratar de verdadeira neoplasia intracraniana ou intrarraquiana em indivíduo sífilítico e, em certos casos, pode mesmo haver concomitância dum processo sífilítico e neoplásico.

Quer em um caso, quer em outro o diagnóstico preciso não tem grande importância quanto ao tratamento, pois a goma sífilítica do sistema nervoso deve ser tratada como verdadeiro tumor, isto é, cirurgicamente, porquanto o tratamento específico não tem efeito algum sobre o processo. Isto não é devido à barreira hemoliquórica que impediria a chegada do medicamento, pois, como já foi dito, ao nível dum processo inflamatório essa barreira deixa de existir, mas depende da própria natureza da goma. Com efeito, conforme os trabalhos de Jobling e Petersen<sup>1</sup> já referidos, a fluidificação e eliminação do material necrótico da goma se faz pela ação de fermentos tríficos. Se a goma permanece firme é devido ao seu

teor elevado em substâncias antitríficas que são de natureza lipídica, constituídas por ácidos graxos não saturados. A sua ação antitrífica depende justamente da não saturação; daí a ação curativa dos compostos iodados, que saturam esses ácidos graxos permitindo assim a ação dos fermentos tríficos. Ora, devido à estrutura lipídica do sistema nervoso, por mais que se saturem os ácidos graxos da goma, eles sempre estarão em tal quantidade que os fermentos não podem atuar. O autor deste nunca encontrou nos órgãos nervosos cicatriz com os caracteres das cicatrizes deixadas nos outros órgãos pelas gomas sífilíticas.

No exame histológico de processos sífilíticos vêem-se em certos casos focos de células epitelióides, isto é, grupos de células histiocitárias, juntamente com células linfocitóides e plasmocitos, que são denominadas **gomas miliares**; não apresentam, porém, a necrose. Essa denominação é baseada na suposição de que esses focos constituem o ponto de partida da verdadeira goma. Por si só, as gomas miliares não têm expressão clínica e, do ponto de vista anatomopatológico, representam apenas parte da reação sífilítica. Entretanto em casos raros, podem ser numerosas e espalhadas pelo córtex cerebral, dando lugar a crises convulsivas e até perturbações mentais. Estas gomas miliares são encontradas principalmente em certos casos atípicos de paralisia geral, no córtex cerebral.

4. **Paralisia geral** — A paralisia geral e a tabes constituem dois aspectos particulares e característicos da sífilis no sistema nervoso.

Ambas foram durante muito tempo consideradas como um grupo especial de moléstias consecutivas à infecção sífilítica, grupo esse rotulado de **meta-sífilis**. Os estudos histopatológicos do sistema nervoso vieram mostrar que se trata de duas verdadeiras formas da infecção sífilítica, porém, de caráter especial, confirmadas também pelo exame sorológico do líquido cefalo-raquiano.

A paralisia geral tem o seu substrato anatomopatológico no cérebro, enquanto que a tabes é medular.

Do ponto de vista clínico, a paralisia geral se manifesta por fenômenos mentais e motores, onde se destacam o enfraquecimento progressivo da inteligência, perturbações delirantes em forma expansiva, alterações da palavra, tremor, ataxia e, finalmente, paresia muscular; devido à preponderância dos fenômenos psíquicos, a paralisia geral é estudada na psiquiatria, constituindo a 10ª entidade da classificação brasileira das psicoses, de 1914 e II, 2-A, de 1948.

A denominação dada não está mais de acordo com o quadro clínico sob o qual se apresenta, tendo apenas valor histórico e é devida ao famoso psiquiatra francês Jean-Etienne-Dominique Esquerol (1772-1840); este autor, em 1816, chamou a atenção para o fato de certos alienados apresentarem paralisias motoras

<sup>1</sup> Jobling e Petersen. — Action of iodides. Arch. Int. Med., XV: 286, 1915.



progressivas acompanhadas por perturbações da palavra e daí o nome de paralisia geral dos alienados, que ele lhe deu. Posteriormente, outro médico francês Jules Gabriel François Bailiarger (1806-1891) denominou-a demência paralisia. Foi outro médico francês Antoine L. J. Bayle (1799-1858) que, em 1822, dedicou-lhe cuidadosa descrição, isolando-a das outras demências, dando-lhe assim foros de entidade clínica e anatomopatológica; eis porque também se lhe dá o nome de moléstia de Bayle.

Clinicamente o início é variável, às vezes insidioso, outras vezes brusco. No primeiro caso, os prodromos se apresentam como um estado de ansiedade, nervosismo e irritabilidade, considerados pelos autores trançeses como a fase preliminar neurastênica. Além disso, há perturbações intelectuais e deficiências da memória e do julgamento. Astenia, que se manifesta sob a forma de fácil cansaço mental ou físico, também pode ser o único sintoma. Outras vezes, apresenta-se com alterações da conduta; por exemplo, um indivíduo que até então se trajava com cuidado e elegância, transforma-se em relaxado e descuidado, alterando completamente os seus hábitos; o mesmo pode-se dar em relação ao trabalho. Em outros casos ainda, o indivíduo apresenta perda temporária ou dificuldade de falar, parestia transitória de um membro, etc.

Esses sinais são pouco característicos, e, em geral, são rotulados de neurastenia ou psicastenia, de modo que, clinicamente, o caso é esclarecido pelo exame do líquido cefalo-raquiano.

A moléstia progride, acentuando-se as alterações da inteligência e da memória, principalmente para os fatos recentes. Diminuição e alteração do julgamento, afetividade e caráter. Desaparecimento progressivo da atividade voluntária e consciente, tornando-se um apático ou impulsivo. Ao entranquecimento intelectual se ajuntam os delírios muito variáveis; às vezes são delírios de grandeza em que os indivíduos se dizem possuidores de imensas riquezas; são imperadores, ou marchais, reis ou rainhas (conforme se trate de homem ou mulher) etc. . . Outras vezes verifica-se o delírio ambicioso em que o doente, que se encontra em lastimável estado mental e físico, elogia sua robustez e vigor de seus músculos etc. . . afetando ar feliz e eufórico. Em outros casos, ainda, observa-se o delírio hipococondríaco.

Quanto aos fenômenos motores, traduzem-se pelo tremor e a incoordenação. O tremor da paralisia geral não é permanente, desaparecendo no repouso completo; manifesta-se nos movimentos voluntários e é proporcional ao esforço desenvolvido. Comumente se inicia nos lábios, língua e músculos da face, estendendo-se também aos membros superiores. Este tremor dos lábios em que o indivíduo parece estar sugando continuamente é muito característico da paralisia geral. É devido ao tremor que o parafítico

geral apresenta a disartria, isto é, alteração da articulação das palavras. A incoordenação motora se caracteriza pelo aumento da amplitude e, principalmente, pelas contrações musculares bruscas. Essa incoordenação aparece nos membros superiores impedindo a execução de movimentos delicados, como escrever, desenhar, etc. . . Mais tarde atinge também os membros inferiores.

Há a assinalar ainda a contração muscular e exaltação dos reflexos. Além disso, observam-se quase constantemente perturbações oculares, representadas pela desigualdade pupilar e sinal de Argyll-Robertson que, sinteticamente, consiste na perda da reação à luz e conservação do reflexo à acomodação, não dependente de lesões oculares.

Tais são, em linhas gerais, os sintomas da paralisia geral, nos casos mais comuns, que são considerados típicos. Este esquema, porém, não se aplica a todos os casos, pois a moléstia é muito polimorfa, de modo que em certos casos é difícil estabelecer-se o diagnóstico diferencial com outras afecções sífilíticas ou não. Compreende-se, então, o grande recurso que constitui o exame do líquido cefalo-raquiano, que exhibe diversas alterações, salientando-se a reação de Wassermann fortemente positiva já com 0,1 de ml, e a chamada zona sífilítica da reação do benjoim coloidal que consiste na positividade dos cinco primeiros tubos, conforme já foi mostrado na 1ª parte desta obra (pág. 770, fig. 298); aumento de células, acusando inflocitose e também aumento das globulinas.

Anatomopatologicamente a paralisia geral constitui a moléstia mais rica em alterações. Antigamente a anatomia patológica da paralisia geral começava no couro cabeludo, onde se descrevia a alopecia; depois tratava-se das alterações dos ossos cranianos e da dura-máter, sendo aqui citada a chamada paquimeningite interna hemorrágica. As duas primeiras fazem parte da infecção sífilítica em geral, nada tendo a ver com a paralisia geral, e o aparecimento era devido à falta de tratamento, de modo que a infecção continuava a sua evolução; na atualidade só excepcionalmente é que se verificam esses dois processos. Assim chamada paquimeningite interna hemorrágica também não pertence ao quadro da paralisia geral, mas está relacionada aos traumatismos sofridos pelos doentes nessas condições e dependente da maior labilidade vascular. Citava-se também o otematoma, isto é, o hematoma da orelha, que era devido aos puxões de orelhas aplicados aos doentes. Portanto, esses processos, mesmo que existam, não fazem parte do quadro da paralisia geral, podendo ser considerados apenas como complicação.

É no encéfalo que as lesões próprias da paralisia geral são encontradas. Nos casos típicos, que correspondem à descrição dada, o exame a olho nu demonstra desde logo a atrofia dos lobos frontais (fig.



300) mais ou menos acentuada, conforme o tempo de moléstia, atingindo também os lobos parietais, mas poupando os lobos temporais e occipitais; as circunvoluções frontais e parietais se apresentam delgadas, os sulcos alargados e nos espaços aracnoideanos se coleta líquido, constituindo-se o hidrocefalo externo ex vácuo. A leptomeninge se apresenta espessada, de aspecto leitoso, ao nível dos lobos frontais e parietais, às vezes difusamente, mas em geral em áreas. Em virtude dessa atrofia, o peso do cérebro diminui, alcançando mesmo cifras abaixo de 1.000 gr. Os cortes frontais do cérebro nada mostram de particular na substância cinzenta e nem na branca, a não ser a atrofia já referida; os ventrículos estão em geral dilatados devido à redução da substância nervosa. O quarto ventrículo oferece aspecto muito característico: o assoalho, de liso e brilhante que é normalmente, está crivado de granulações, do tamanho de cabeça de alfinete, que constitui a chamada **ependimite granulosa** (fig. 301). Este aspecto é sempre mais acentuado na metade inferior, mas em certos casos é de tal modo intenso que o assoalho do IVº ventrículo se assemelha à língua de gato. Nos ventrículos cerebrais pode-se encontrar o mesmo aspecto, mas é sempre pouco acentuado.

Não obstante, essa ependimite granulosa é verificada apenas em certos casos, mas quando existe, associada à atrofia frontal, permite o diagnóstico macroscópico da paralisia geral.

A atrofia cerebral com o espessamento da leptomeninge e a ependimite granulosa são os únicos

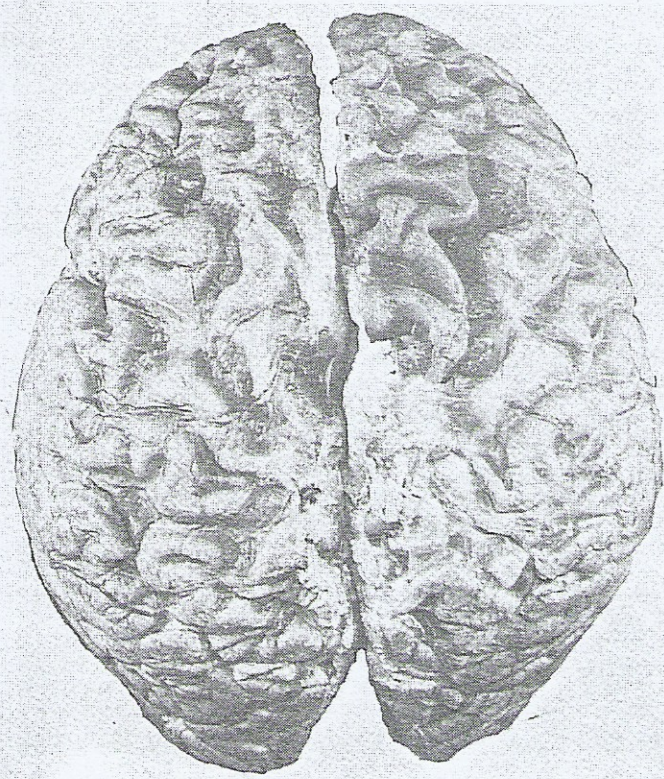


Fig. 300 — Aspecto do cérebro na paralisia geral: atrofia dos lobos frontais e parietais.

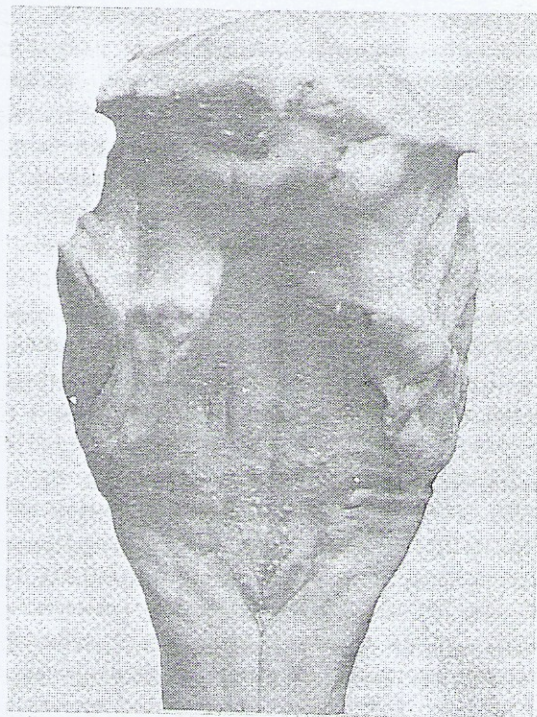


Fig. 301 — Paralisia geral: ependimite granulosa do IV ventrículo.

achados macroscópicos que, embora importantes, não são característicos, podendo ser encontrados também em outros processos crônicos ou mesmo agudos não sifilíticos, do cérebro; por outro lado, há casos de paralisia geral em que o cérebro é praticamente normal ao exame macroscópico. Naturalmente a existência ou não de lesões evidentes depende do tempo de moléstia; assim, a descrição feita corresponde aos casos de longa duração; nos casos recentes o aspecto do cérebro é normal. O quadro descrito, porém, é bem sugestivo de paralisia geral, podendo-se afirmá-lo por meio da reação de Spatz. Esta reação se baseia no fato de, na paralisia geral, haver grande aumento do ferro livre, não só nos territórios do encéfalo que normalmente o contém, como no corpo estriado, núcleo denteado do cerebelo, núcleo rubro e substância negra, como também no córtex cerebral. Toma-se, então, um delgado pedaço de córtex cerebral, coloca-se na solução concentrada de sulfidrato de amônio onde permanece por espaço de 15 minutos; põe-se depois sobre a lâmina e esmaga-se com a lamínula. Examinada mesmo com lupa, observam-se estrias de cor verde escura, que nada mais são do que os cristais de sulfureto de ferro junto às paredes dos vasos. Às vezes esta reação se processa até espontaneamente pela chegada dos gases de putrefação ao cérebro, cuja maior parte é constituída pelo gás sulfídrico.

É, porém, microscopicamente que as lesões se apresentam com mais nitidez formando, em conjunto,



um quadro mais ou menos característico, atingindo todos os elementos estruturais do córtex cerebral. Já Nissl, a quem se devem minuciosos estudos sobre o assunto, afirmava que, no exame microscópico da paralisia geral, distinguem-se duas ordens de lesões: umas de natureza inflamatória e outras de natureza degenerativa, estas últimas representadas pelas alterações regressivas dos elementos nervosos e progressivos da neuroglia.

A reação inflamatória é caracterizada pelos infiltrados celulares nos espaços linfáticos perivasculares, constituidos por plasmócitos, em geral grandes e dispostos uns juntos aos outros de modo a dar o aspecto de mosaico (fig. 302); esses elementos predomina-  
 minam, mas existem também células linfocitoides, e corpos grânulo-gordurosos carregados de mielina desintegrada ou de hemossiderina. Os pequenos vasos corticais e os capilares é que apresentam o infiltrado inflamatório; o mesmo se verifica também nos vasos da leptomeninge. Não há, porém, paralelismo entre os infiltrados corticais e os meníngeos: uma infiltração intensa dos vasos meníngeos pode coexistir com discreta infiltração dos vasos corticais. Além disso, não há continuidade entre os infiltrados meníngeos e os corticais; a infiltração inflamatória é comumente mais nítida nas camadas profundas do córtex — 3ª e 5ª, do que nas superficiais. Em qualquer caso, o infiltrado inflamatório fica sempre limitado ao espaço linfático perivascular, não invadindo o tecido nervoso. Finalmente, os vasos em si não apresentam alterações, o que constitui elemento fundamental para o diagnóstico diferencial com a sífilis vascular. A topografia dessas lesões é também importante: são evidentes nos pólos frontais, menos acentuadas e mais raras nas regiões pré-central e central, quase nulas nos lobos

As células nervosas estão diversamente alteradas conforme a duração da moléstia: nas fases iniciais apresentam a tumefação aguda; algumas exibem até a liquefação. Estas alterações são mais nítidas na 3ª e 5ª camadas e obedecem à mesma topografia da reação inflamatória. Nas fases mais avançadas vêem-se também células com a reação axônica, índice da lesão do cilindro-eixo e outras com a contração. Essas alterações conduzem as células à destruição de modo que áreas de rarefação celular mais ou menos extensas, quando examinado pelo método de Nissl.

As fibras nervosas atingidas em primeiro lugar são as fibras tangenciais; estas são as fibras que se dispõem em camadas paralelas à superfície do córtex formando estrias correspondentes às camadas celulares e constituem fibras de associação. Partindo da superfície para a profundidade, temos as seguintes estrias: I) Estria de Exner (\*), correspondente à camada molecular; II) Estria de Kaes-Bechterew (\*), correspondente à camada

- (\*) Sigmund Exner, fisiologista austríaco, 1846-1926.
- (\*\*) Vladimir Mikhailovich Bechterew, neurologista russo 1857-1927.

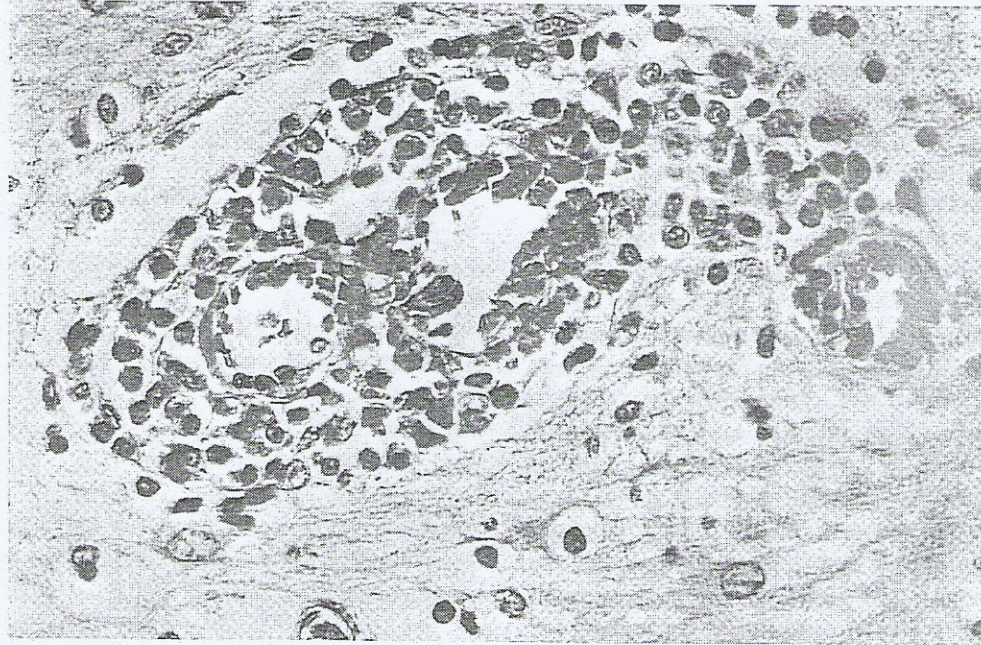


Fig. 302 — Paralisia geral: infiltrado plasmocitário perivascular. Coloração: hematoxilina-eosina. Aumento: 600 X.



pondente à camada das pequenas e médias células piramidais; III) Estria externa de Baillarger, correspondente à camada granulosa interna e IV) Estria interna de Baillarger, correspondente à camada das grandes células piramidais. Estas duas últimas estrias são atravessadas pelas fibras de projeção.

As duas primeiras estrias é que são atingidas mais precocemente e também com mais intensidade, chegando mesmo a desaparecer. Nos casos mais avançados, também as outras duas estrias desaparecem, ficando o córtex cerebral praticamente isento de fibras, quando examinado pelos métodos de coloração para as bainhas mielínicas. As próprias fibras de projeção também são lesadas na origem, de modo que a substância branca não exhibe mais o aspecto regularmente radiado no limite com a substância cinzenta, como se vê na fig. 303, mas se apresenta arredondada.

Em consequência dessas alterações, dá-se a proliferação da neuroglia, sendo atingidos todos os elementos desse tecido. É particularmente notável a hiperplasia da astroglia: o córtex cerebral se apresenta com numerosos astrocitos que, além disso, são muito desenvolvidos com grossos, longos e numerosos prolongamentos (fig. 304), formando um emaranhado mais ou menos espesso no córtex, mais acentuado na 3ª e 5ª camadas. Essa hiperplasia de astrocitos gigantes é muito característica da paralisia geral.

Embora os processos proliferativos sejam os mais importantes, a astroglia exhibe também fenômenos regressivos, representados pela clasmotodendrose que se apresenta em focos não só no córtex, como também no limite entre o córtex e a substância branca.

A oligodendroglia também exhibe fenômenos hiperplásicos, porém, não são tão notáveis quanto aos da astroglia.

Essas alterações da neuroglia são encontradas nos pólos frontais e áreas precentrais dos lobos frontais. Nos lobos parietais e temporais podem também ser vistas, mas com muito menor intensidade.

Os processos proliferativos da neuroglia não dizem respeito somente ao aumento numérico das células do córtex cerebral, mas também aos elementos subependimários cuja proliferação se realiza em focos, formando pequenos nódulos que levantam o revestimento endimário (Fig. 305), resultando aquilo que já foi referido no aspecto macroscópico com o nome de endimite granulosa. Como se vê, não se trata de processo endimário, mas de hiperplasia da neuroglia situada logo abaixo desse revestimento.

Finalmente, a microglia apresenta alterações muito características na paralisia geral: são as chamadas células em bastonete. Como se vê na fig. 306, são elementos alongados, resultantes da condensação do citoplasma nos pólos nucleares sob a forma de bastões mais ou menos rígidos. Esta alteração da microglia obedece

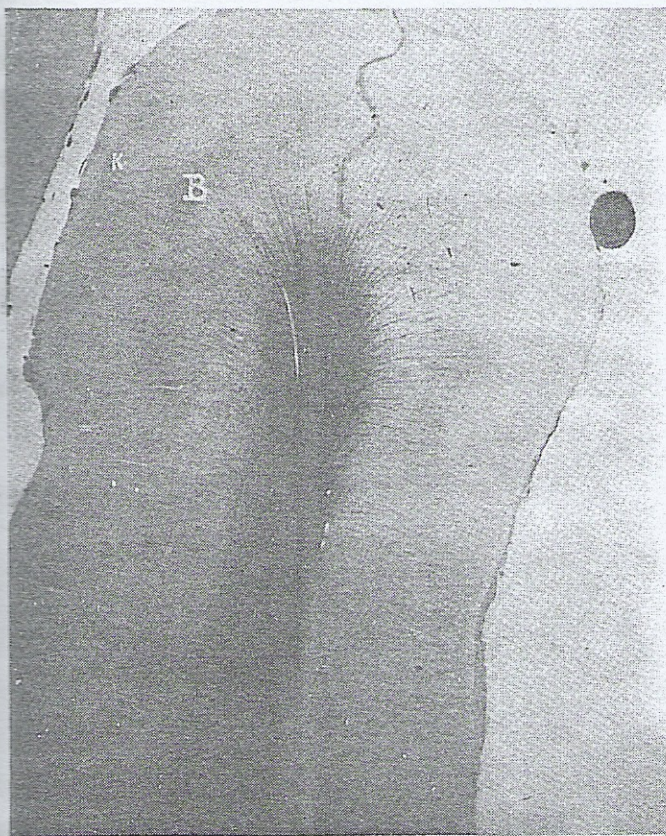
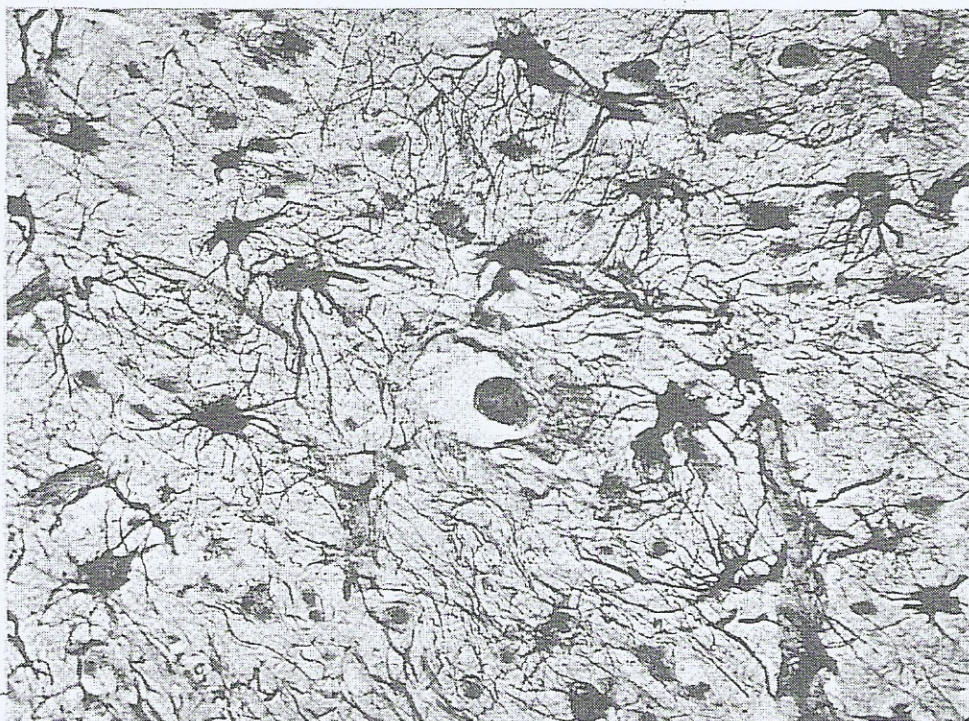


Fig. 303 — Aspecto de uma circunvolução frontal na paralisia geral, corada pelo método de Weil para mielina, vendo-se o desaparecimento das estrias tangenciais e o limite das fibras de projeção arredondado. Aumento: 60 X. Ao lado o aspecto normal. B — Estria de Baillarger, K — Estria de Kaes-Bechterev.



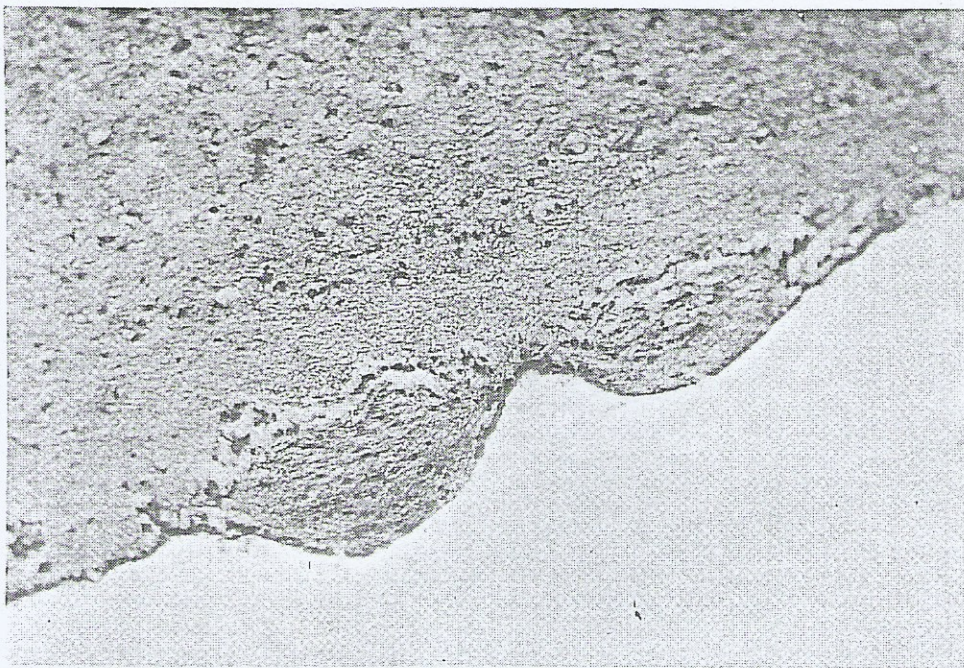
Fig. 304 — Hiperplasia e hipertrofia da astroglia, na paralisia geral. Mét. sublimado-ouro. Aumento: 250 X.



à mesma topografia das outras lesões e pode ser vista mesmo nos cortes corados pelo método de Nissl. A significação das células em bastonete é ainda obscura, mas constituem elementos de grande importância no quadro histopatológico da paralisia geral. Em virtude da destruição dos elementos nervosos e da retração determinada pelos fenômenos cicatríciais da neuroglia, dá-se a redução de espessura das circunvoluções, resultando a atrofia do córtex descritivamente macroscopicamente; histologicamente a redução do tecido nervoso faz que a trama capilar se torne condensada, dando a impressão dos capilares estarem proliferados; aliás, em alguns tratados descreve-se

mesmo a proliferação dos capilares corticais na paralisia geral, mas nunca se vêem figuras que permitam tal afirmação, nem tão pouco capilares com os caracteres dos capilares neoformados. Completando o quadro histopatológico há a demonstração do *Treponema pallidum* que foi realizada pela primeira vez pelo patologista japonês Hideo Noguchi (1876-1928), em 1913, e foi justamente este achado que derrubou o conceito de metastriis aplicado à paralisia geral e tabes e permitiu estabelecer a natureza definitiva dessas duas moléstias como dois aspectos da infecção sifilítica, embora de caráter especial. O achado do agente

Fig. 305 — Aspecto histológico da epêndimite granulosa. Im-  
pregnação pela 3ª var. de Hor-  
tega. Aumento: 80 X.





mórbido no cérebro de paráliticos gerais foi confirmado por diversos outros pesquisadores, entre os quais se destacam Jahnel, Spatz, Marinesco, Lhermitte, Coppola, e entre nós, Pacheco e Silva<sup>1</sup>.

Nos cortes histológicos o *Treponema* é evidenciado pelo método de Jahnel, que é uma variante do método de Levaditi, com base de nitrato de prata. Pode ser demonstrado também em esfregaços de substância nervosa cerebral, por meio do exame em campo escuro.

Esse agente mórbido é encontrado em plena substância nervosa dos pólos frontais e área pré-central, em grande quantidade; nos lobos parietais e temporais às vezes se encontram alguns, faltando completamente nos lobos occipitais e núcleos de base. Nos lugares onde são evidenciados se apresentam sempre no córtex, sendo a substância branca poupada, e no córtex são vistas na 3ª, 4ª e 5ª camadas. Não se apresentam, porém, no interior das células nervosas, nem na parede dos vasos e excepcionalmente na

<sup>1</sup> Pacheco e Silva, A. C. — Contribuição para o estudo do *Treponema pallidum* no córtex cerebral dos paráliticos gerais. "Memórias do Hospital de Juqueri". 1:32, 1925.

Idem — Espirochetose dos centros nervosos. "Memórias do Hospital de Juqueri", 3-4:1-27, 1926-1927.



Fig. 306 — Células em bastonete na paralisia geral. Mét. de Penfield. Aumento: 120 X.

leptomeninge, mas se agrupam nas vizinhanças dos capilares. Entretanto, não há paralelismo entre a intensidade do processo anatomopatológico e a presença e quantidade de *Treponema*; em certos casos é enorme o número desse agente e o quadro histológico relativamente discreto e vice-versa, mas há coincidência entre as alterações anatomopatológicas e a localização do agente mórbido. Além disso, não é constante nem freqüente o achado: as melhores estatísticas acusam-no em proporção de 40 a 45%, pois depende da época em que o exame é feito; nos casos de longa duração, o *Treponema* já não é mais encontrado.

Como se vê, a paralisia geral oferece um quadro anatomopatológico rico de alterações que constitui a **encefalite sífilítica**. Costuma-se comumente considerá-la **meningo-encefalite sífilítica**; o processo meníngeo, porém, é secundário ao processo cerebral e só é encontrado nos casos de longa duração, enquanto que nos recentes a leptomeninge é de aspecto normal. De tudo o que foi descrito, salientam-se lesões importantes do quadro histopatológico:

- 1) Os infiltrados plasmocitários perivascularares;
- 2) A hiperplasia e hipertrofia da astrogliã;
- 3) As células em bastonete.

Esses três elementos no mesmo quadro histológico de cortes dos lobos frontais são suficientes para caracterizar a paralisia geral; a demonstração do *Treponema pallidum* constitui o elemento patognomônico do processo, mas não é constante.

Resumindo-se, pode-se dizer que, clinicamente a paralisia geral se manifesta pela desintegração progressiva das faculdades psíquicas, paralelamente à destruição progressiva do córtex cerebral frontal que, como já foi dito, constitui o sustentáculo das funções psíquicas. Os fenômenos motores são consequência da desintegração do córtex, de modo a diminuir a sua ação frenadora sobre os centros subcorticais. Os casos que apresentam o quadro anatomoclínico descrito são os chamados **típicos** e representam a maioria, de 80 a 85%. A evolução destes é crônica e progressiva, apresentando às vezes remissões, mesmo sem tratamento.

Manifesta-se nos adultos entre vinte e cinco e cinquenta anos, mais comumente entre trinta e quarenta anos. É mais freqüente nos homens do que nas mulheres. O assim chamado período de incubação é mais ou menos longo, variando de cinco a vinte anos após a primeira manifestação da sífilis, representada pelo cancro duro.

**Patogenia** — A patogenia da paralisia geral tem sido muito discutida pelos patologistas, mas ainda permanece obscura. Depois da demonstração de Noguchi, Levaditi baseando-se no fato de que só parte dos indivíduos atacados pela sífilis apresentavam mais tarde a paralisia geral ou a tabes, admitiu a existência duma espécie neurotrópica de *Treponema pallidum*.



lógico também diferente; estes casos, em geral raros, constituem as formas atípicas da moléstia.

Assim devem ser enendidas as formas atípicas dessa moléstia; mas é preciso salientar que mesmo a forma típica apresenta variações clínicas, correspondendo a pequenas variações do quadro anatomopatológico; com efeito, os casos que se apresentam como demência simples mostram as células nervosas do córtex com contração, enquanto que as formas agitadas se caracterizam mais pela tumefacção aguda dos elementos nervosos, o mesmo acontecendo naqueles casos que apresentam alucinações. Jakob (Alphons) e Alzheimer, em casos com aspecto paranoide e alucina-tório acentuado, verificaram a localização das lesões anatomopatológicas nas camadas inferiores do córtex e comprometimento acentuado do lobo temporal. Em outros casos, observam-se sintomas extrapiramidais ou de natureza vegetativa, resultantes de lesões dos núcleos extrapiramidais ou hipotalâmicos, respectivamente. Outras variações dizem respeito às reações líquóricas, isto é, essas reações traduzem antes sífllis intersticial e o quadro anatomopatológico se caracteriza por infiltrações linfocitárias acentuadas das meninges e no córtex e a reacção inflamatória está situada em torno dos vasos maiores, com ausência das lesões degenerativas dos elementos nervosos.

Finalmente, outras variações estão antes relacionadas à constituição do indivíduo do que ao quadro anatomopatológico; é o que acontece com aqueles casos que se apresentam clinicamente com o quadro esquizofrênico e catatônico. Além disso, nas mulhe-res, geralmente o quadro clínico se afasta muito do es-queuma traçado anteriormente, sem que anatomopato-

lógicamente apresente grandes variações. Os casos de paralisia geral verdadeiramente atípi-cos podem ser reunidos em cinco grupos, segundo Jakob (Alphons): 1) paralisia geral cujo quadro anatomopatológico é completamente diferente do tipo comum; 2) paralisia geral determinada pela sífllis congênita; 3) paralisia geral com sintomas focais, ou forma de Lissauer; 4) paralisia geral combinada com outros processos síflliticos cerebrais; 5) paralisia geral espontaneamente estacionária.

1) No primeiro grupo temos a forma galopante ou aguda. Manifesta-se de modo apoplético ou, então, sob a forma de crises convulsivas que se sucedem ininterruptamente, simulando estado epiléptico. No primeiro caso, a morte pode sobrevir em poucos dias ou em algumas semanas, com remissões durante as quais o indivíduo apresenta paralisias motoras, afasia, alucinações auditivas ou visuais. O diagnóstico dife-rencial com outras formas de apoplexia é muito

Paralisia geral atípica — A paralisia geral, como qualquer outra moléstia, pode-se apresentar com sín-drome completamente diferente daquela que foi exposta, correspondendo a um quadro anatomopato-

Embora existam argumentos em favor desta hipótese, existem também muitos outros em contrário: de qualquer modo, ainda não se conseguiu demons-trar a existência de Treponema neurotrópico, admi-tindo-se antes uma predisposição do indivíduo. Até agora, não se obteve prova alguma da existência de raças diferentes de Treponema da sífllis.

Spatz admite que a paralisia geral seja consequên-cia de disseminação hematogênica do Treponema. Também para este ponto de vista ainda não se con-seguiu prova, pois em nenhum caso de paralisia geral, nem em período algum da moléstia se conseguiu demonstrar a presença do agente no sangue.

De todos os estudos feitos até agora, ressaltam a modificação da virulência do agente ou do estado imunobiológico do organismo. De fato, tem-se veri-ficado que a paralisia geral tem aumentado paralela-mente à diminuição da sífllis gomosa e da sífllis cutânea.

Além disso, tem-se observado que os indivíduos que tiveram a sífllis secundária e terciária não apre-sentam a paralisia geral ou a tabes.

Por isso, é mais aceitável a opinião de Jakob (Alphons), que considera a paralisia geral como uma sífllis maligna tardia do sistema nervoso central, cuja malignidade é determinada pela proliferação do Treponema em plena substância nervosa cerebral, de cuja vitalidade resultam os fenômenos degenerativos do tecido nervoso, sem que o organismo se possa defender eficientemente; em outras palavras, trata-se duma espirochaetose do sistema nervoso. Por conse-guinte a paralisia geral deve ser considerada como uma forma anérgica da sífllis. Os estudos sobre a infecção sífllitica têm mostrado que na disseminação do Treponema após o cancro duro, ele atinge o cérebro e permanece em estado de latência. Em dado momento, pela decadência das forças de defesa do organismo dá-se a livre proliferação do Treponema na substância nervosa, resultando, então, o quadro anatomoclínico da paralisia geral. Em favor dessa opinião estão justamente os achados histopa-tológicos, onde se destaca a reacção inflamatória inespecífica, isto é, sem a formação dos granulomas, conforme a lei de Lewandowsky (V. pág. 439). Clini-camente verifica-se, na história dos indivíduos afec-tados de paralisia geral, que a infecção sífllitica nelles foi podre em manifestações ou mesmo pas-sou despercebida, indicando assim fraca reacção do organismo ao agente invasor. Finalmente, compre-ende-se também o assim chamado período de incu-bação da paralisia geral que, nada mais é do que o período em que as forças imunobiológicas do orga-nismo conseguem neutralizar as atividades do gérmen.

Paralisia geral atípica — A paralisia geral, como qualquer outra moléstia, pode-se apresentar com sín-drome completamente diferente daquela que foi exposta, correspondendo a um quadro anatomopato-

1 Jakob, A. — Normale und pathologische Anatomie u. Histologie des Grosshirns. Cap. IX, Die progressive Paralyse, 2. Die atypische Paralyse, págs. 691-739. Franz Deuticke ed., Leipzig u. Wien, 1929.



diffícil; sem embargo, bem observado o indivíduo, verificam-se movimentos involuntários e irregulares dos lábios, dando a impressão que o doente quer falar, tremor na língua e nos masseteres e rigidez pupilar. O exame do líquido céfalo-raquiano esclarecerá o caso.

Anatomopatologicamente o processo é completamente diferente da forma típica: ao contrário daquilo que se verifica nesta, o cérebro é túrgido, de volume aumentado, mole, com as circunvoluções aumentadas e os sulcos apagados. Os vasos corticais, não só venozos como arteriais, estão fortemente congestionados e na leptomeninge vêm-se áreas esverdeadas disseminadas, principalmente na passagem de uma circunvolução para outra (fig. 307).

Esse aspecto é geral em todo o cérebro, desde o pólo frontal até o occipital, ao contrário da forma típica em que as lesões macroscópicas estão localizadas nos lobos frontais. Aos cortes frontais, verifica-se acentuada congestão e edema da substância nervosa. No IV<sup>o</sup> ventrículo há a chamada ependimite granulosa.

Histologicamente, os achados são também diferentes da forma típica: ressalta desde logo a intensa congestão e edema do córtex cerebral e da substância branca. Os fenômenos inflamatórios em certos casos são acentuados, sem predileção por nenhuma camada cortical, nem lobo; em outros casos, os fenômenos inflamatórios são discretos.

Em qualquer deles, porém, os processos degenera-

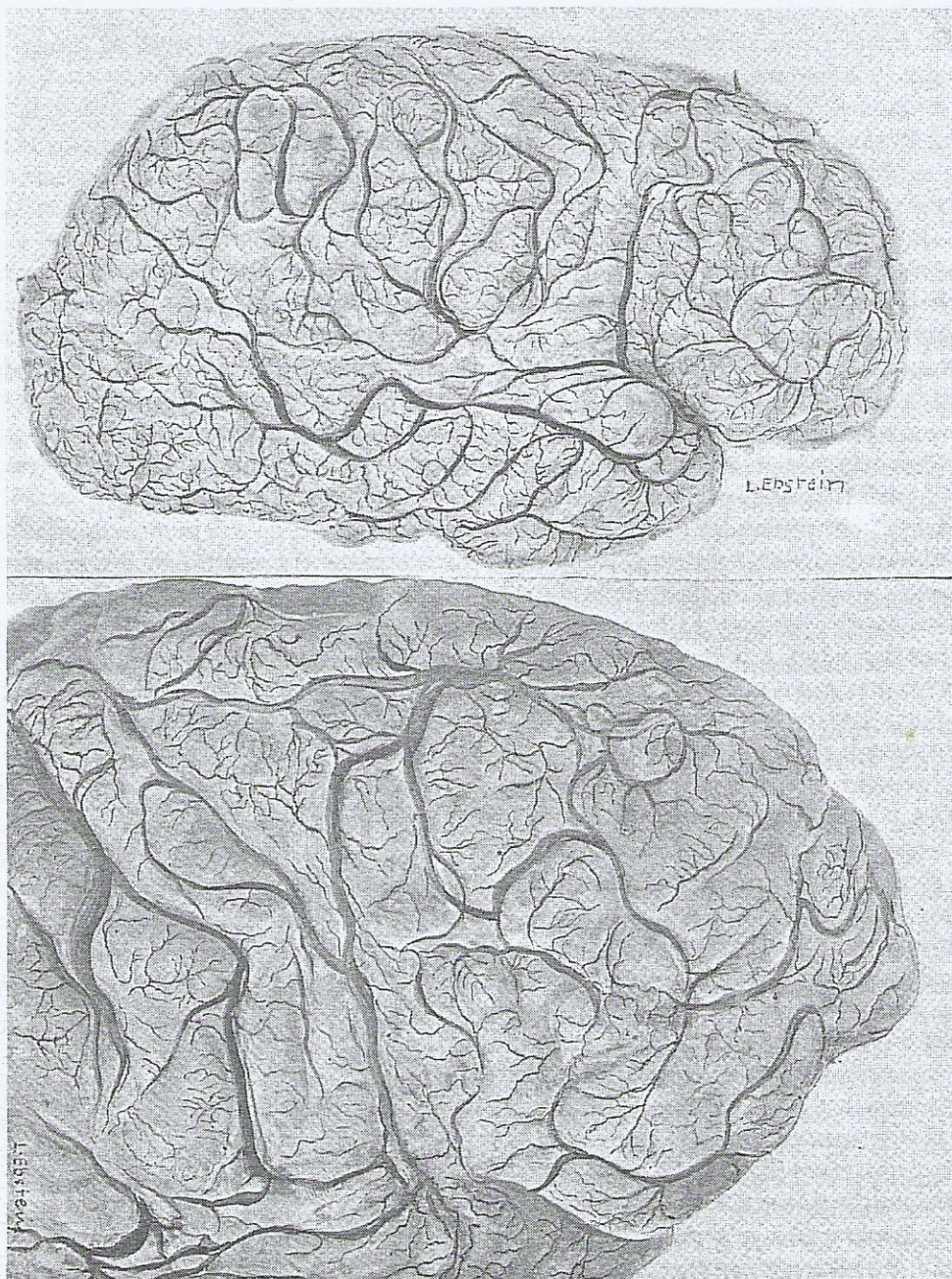


Fig. 307 — Aspecto macroscópico do cérebro na paralisia geral aguda ou galopanzre; na fig. de baixo, mostra o lobo frontal.



No cerebello as lesões são muito características; chama a atenção desde logo a camada das células de Purkinje que apresenta número variável de células com dois ou mais núcleos. Este achado tem sido interpretado de vários modos; Rondini! considera como anomalia de desenvolvimento produzida pela sífilis; Ranke considera-as como estigma de disposição degenerativa e hereditária de paralisia. Sem embargo, as células de Purkinje binucleares não são patognomônicas da paralisia juvenil, tendo sido observadas também em outras afecções não sífilíticas. A camada dos grânulos também está alterada, notando-se a redução dos elementos. Na camada molecular pode-se encontrar gliose. Fenômenos inflamatórios no cerebello são raros e muito discretos. As alterações descritas se verificam não só nos hemisférios como também no verme.

Além disso, na paralisia juvenil é mais frequente a atrofia do nervo óptico.

3) Forma de Lissauer (\*) — É assim denominada em homenagem ao autor que a evidenciou por meio de estudos particulares aos quais se seguiram os de Alzheimer, que lhe propôs essa denominação. Esta forma de paralisia geral é rara e se manifesta por acessos apopleitiformes donde resultam sintomas corticais focais, como afasia, alexia, agrafia, crises convulsivas, etc. . . . , que se caracterizam por serem permanentes; esses acessos se repetem e cada acesso novo faz exacerbar os sintomas dos acessos anteriores. Na forma típica da paralisia geral também se verificam sintomas focais, mas são sempre transitórios, pois dependem de fenômenos vasomotores cerebrais que são passageiros. A demência, na forma de Lissauer, estabelece-se progressivamente, assemelhando-se antes à demência das doenças em foco, como a arteriosclerose cuja evolução é ordinariamente lenta, com intervalos de relativa melhora. Por isso, esta forma de paralisia geral é enquadrada no item 9 da classificação brasileira de 1914 e 11, 2-B de 1948.

Anatomopatologicamente tem-se aspecto e localização completamente diferente da forma típica: lobos frontais de ambos os hemisférios; na forma de Lissauer as alterações se instalam em outras regiões do cérebro, sendo atingidas mais gravemente as circunvoluções centrais e lobos temporais, resultando assim atrofias acentuadas de algumas regiões cerebrais, cujas circunvoluções se mostram irregularmente reduzidas de espessura assumindo às vezes o aspecto de crista de galo, podendo mesmo atingir todo o lobo ou hemisfério (Figs. 308 e 309) de modo a existir notável diferença de peso entre os dois hemisférios. Não só o córtex cerebral é atingido mas também as regiões subcorticais, como o tálamo,

ativos são muito acentuados, verificando-se grandes falhas nas camadas celulares e as células nervosas que ainda permanecem exibem a tumefação aguda, outras com a liquefação e outras ainda com a coagulação ou lesão isquêmica. Na astroglia nota-se a clasmatódendrose e na oligodendroglia a tumefação aguda.

Esse quadro anatomopatológico indica que se trata de fenômeno de hipersensibilidade do cérebro, resultando vasodilatação paráltica e daí os acessos apoplético ou convulsivos.

2) A paralisia geral determinada pela sífilis congênita, também chamada paralisia geral infantil ou juvenil se caracteriza anatomoclinicamente por notáveis atipias e por sua evolução muito lenta e sem remissões.

Clinicamente se manifesta em idade variável, embora o quadro clínico seja evidente entre quatorze e vinte anos; quatro anos em um caso de Nonne e trinta e dois anos em um outro de Klienenberger, constituem os dois extremos registrados na literatura médica. Em qualquer hipótese, porém, as crianças nunca são normais e muito antes de se estabelecer o quadro completo apresentam evidentes sinais de debilidade mental e irritabilidade, sendo difíceis de serem educados; desse modo, compreende-se que seja praticamente impossível estabelecer-se com exatidão a época em que se manifesta a moléstia. O quadro psíquico corresponde, em geral, à forma demencial, com sinais mais ou menos acentuados de oligofrenia. Os sintomas neurológicos são mais numerosos do que na paralisia geral por sífilis adquirida, traduzindo-se por acessos convulsivos, intranquilidade motora que se manifesta por movimentos involuntários de várias naturezas e movimentos reflexos de deglutição e mastigação e, principalmente, sintomas de comprometimento cerebelar. Além disso, a rigidez pupilar é muito mais frequente do que nos adultos, exibindo as pupilas, às vezes, acentuada midríase.

Anatomopatologicamente encontra-se a atrofia dos lobos frontais às vezes também dos lobos parietais e temporais, com a leptomeningite crônica; no IV<sup>o</sup> ventrículo há a espendimite granulosa. Geralmente esses processos são mais acentuados do que na forma adquirida. O que caracteriza o quadro, porém, é a atrofia cerebelar mais ou menos acentuada. Histologicamente, verificam-se no cérebro acentuados processos degenerativos, donde resultam grandes rarefações nas camadas celulares; o mesmo se verifica nas fibras nervosas, enquanto que a neuroglia exhibe os fenômenos proliferativos. Essas alterações são vistas em quase todos os pontos do cérebro, bem como nos núcleos da base e região hipotalâmica. A reação inflamatória é pouco acentuada. Em certos casos encontra-se a endarterite sífilítica em vasos corticais e mais raramente gomas na leptomeninge.

(\*) Heinrich Lissauer, neurologista alemão, 1861-1891.



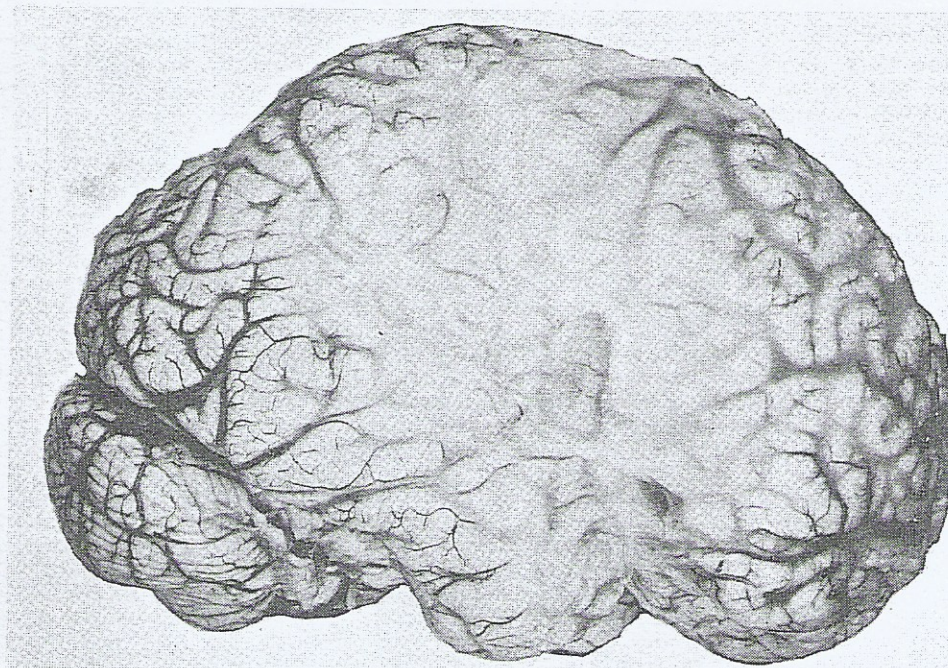


Fig. 308 — Paralisia geral de Lissauer, mostrando o comprometimento da zona motora e sensitiva do córtex.

corpo estriado e região hipotalâmica. Assim, Jakob (Alphons) cita um caso cujas reações líquóricas eram típicas da paralisia geral, mas as perturbações psíquicas eram pouco acentuadas, chamando, porém, a atenção uma caquexia intensa e progressiva; anatomicopatologicamente a principal localização do processo era no hipotálamo, estando o córtex cerebral pouco alterado.

Na parte onde a atrofia é mais acentuada, a leptomeninge é também mais espessada e aderente ao córtex, de modo que, sendo destacada, produzem-se dilacerações da substância nervosa.

Histologicamente encontram-se as alterações próprias da paralisia geral, mas os fenômenos degenera-

tivos são sempre muito pronunciados, enquanto que a reação inflamatória é discreta, ou mesmo nula.

Nas circunvoluções que macroscopicamente eram delgadas, nota-se a destruição das camadas médias do córtex, permanecendo apenas a camada molecular e granulosa externa (Fig. 310); em certos campos permanecem áreas irregulares das outras camadas. A proliferação da neuroglia é muito mais acentuada do que na forma típica. Em certos casos as faixas de degeneração do córtex são entrecortadas por áreas em que o processo é idêntico ao da forma típica.

Dessas graves alterações degenerativas do córtex cerebral, resulta um processo particular de destruição que recebe o nome de *Status spongiosus*, consistindo na formação de vacúolos pela rarefação do tecido, de modo a lhe dar um aspecto crivoso nos cortes histológicos (fig. 312).

Esse aspecto compromete o córtex de modo variável; em casos raros é muito acentuado reduzindo-o a cavidades irregulares e deformando o lobo ou mesmo o hemisfério (Fig. 311); em outros casos o córtex apresenta-se de aspecto areolar ao exame a olho nu apresentando-se ainda mais evidente examinado com uma lupa (Fig. 312); outros casos ainda, o exame macroscópico mostra o córtex com atrofia acentuada em determinado território, verificando-se o aspecto esponjoso somente ao exame microscópico. Em geral é só uma determinada área de um lobo que está assim comprometida, — explicando os fenômenos focais permanentes; é excepcional o comprometimento de todo o cérebro, ou de um hemisfério ou mesmo de um lobo. O exame histológico dessas áreas mostra o desaparecimento de todos os elementos —

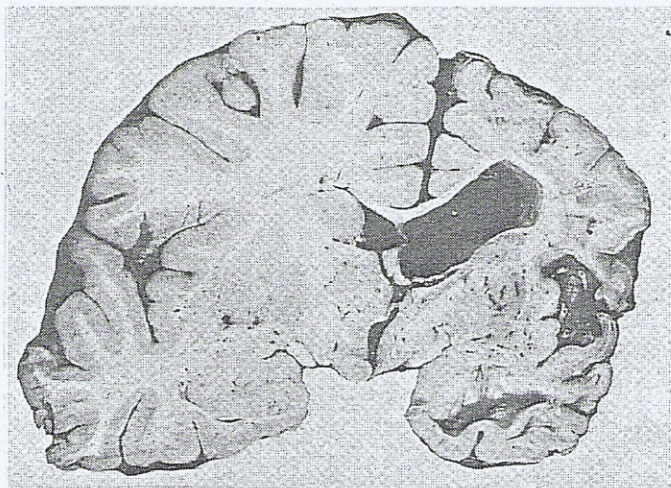
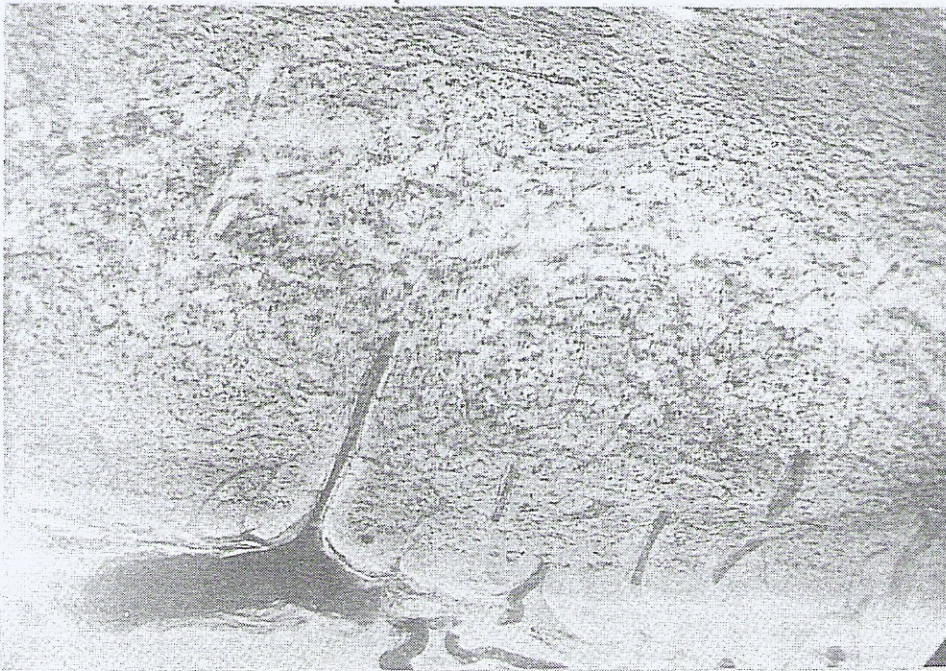


Fig. 309 — Paralisia geral de Lissauer. Mesmo caso da figura anterior, em corte frontal, para mostrar a atrofia da parte comprometida. (A dilatação do ventrículo é devida à atrofia da substância nervosa).



Fig. 310 — Aspecto histológico da Paralisia geral de Lissauer. Status spongiosus do córtex. Mét. de Bielschowsky. Aumento: 120 X. M — Camada molecular.



celulas, fibras e neuroglia, permanecendo somente a trama vascular (Fig. 313) que, em geral se mostra hialinizada. Nesses focos não há reação inflamatória nem corpos granulados, mostrando que o tecido não desaparece por amolecimento. Por fora dessas áreas e na substância branca subjacente a astroglia se apresenta com a clasmatoendrose (Fig. 314). Nas áreas não atingidas pelo processo é que se evidencia a reação inflamatória representada por discretos infiltrados linfocitários perivasculares.

É evidente que alterações tão profundas do córtex se refletem também sobre a substância branca, resultando degeneração com desaparecimento das fibras mielínicas que se traduzem macroscopicamente pela redução da substância branca subcortical e, nos cortes

transversais, a redução da substância branca subcortical e, nos cortes

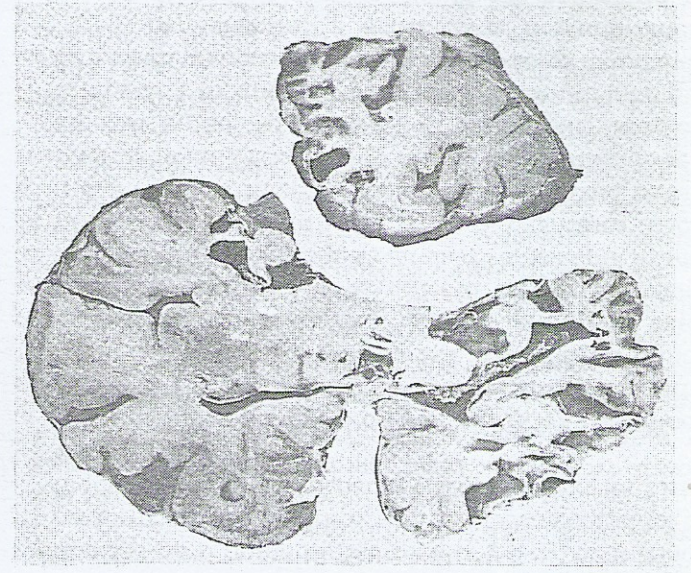


Fig. 311 — Paralisia geral de Lissauer. Acentuado grau de desintegração do córtex cerebral. (Criança de 9 anos; sífilis congênita).

corados pelos métodos para a mielina, a descoloração da substância.

O status spongiosus da paralisia geral de Lissauer tem aspecto histológico diferente daquele das perturbações circulatorias, pela ausência de corpos granulogordurosos; além disso, na forma de Lissauer o processo é circundado por intensa produção de fibrilas gliais e clasmatoendrose dos astrócitos. Nestes casos há também acentuada produção de fibrilas gliais na camada superficial do córtex, resultando tufos que infiltram a leptomeninge determinando as aderências com o córtex.

Os métodos de impregnação para o *Treponema* dão resultado negativo geralmente.

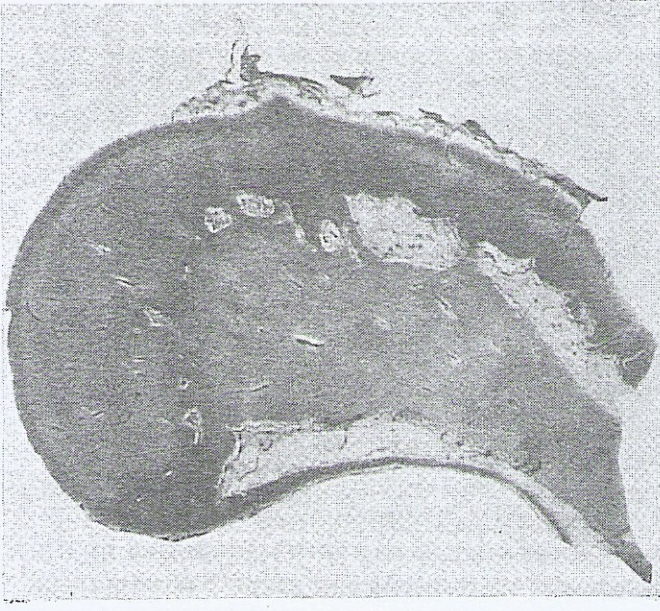


Fig. 312 — Paralisia geral de Lissauer. Status spongiosus de uma circunvolução, visto com a lupa. Mét. de Bielschowsky.





Fig. 313 — Paralisia geral de Lissauer. Aspecto histológico do status spongiosus, onde se vê somente a trama vascular. Mét. de Globus. Aumento: 350 X.

O diagnóstico clínico da forma de Lissauer é em geral difícil, porque os sintomas focais e o início com ictus, induzem a erro com a sífilis intersticial; além disso, o exame do líquido cefalo-raquiano, em geral, exibe reação de Wassermann negativa.

O prognóstico da forma de Lissauer *quod valetudinem* é sempre grave; não acontece o mesmo em relação à vida, pois estes casos são os que duram mais.

A patogenia da forma de Lissauer tem sido explicada como devida a processos vasculares; entretanto, o exame anatomopatológico não revela alteração dos vasos. Como se viu, os dados anatomopatológicos mostram um processo altamente destrutivo, localizado, do tecido nervoso, não só das células e fibras nervosas, como também da neuroglia. Clinicamente

inicia-se bruscamente com ictus ou crises convulsivas, indicando assim paralisia da circulação cerebral; esses fatos mostram que se trata de uma ação violenta e por conseguinte, deve-se admitir que a forma de Lissauer corresponde a um verdadeiro shock anafilático que se processa no hemisfério ou lobo cerebral. Desse modo explica-se: 1) a profunda destruição do córtex cerebral; 2) a ausência de corpos grânulo-gordurosos indicando não ser um processo de amolecimento; 3) a ausência do *Trepone*, que é destruído, como acontece com o antígeno no shock anafilático; 4) o início brusco com ictus ou crises convulsivas; 5) a grande duração dos doentes, quando sobrevivem ao ataque inicial, e, 6) as reações para lues geralmente negativas ou positivas com 1 ml apenas como na sífilis intersticial.

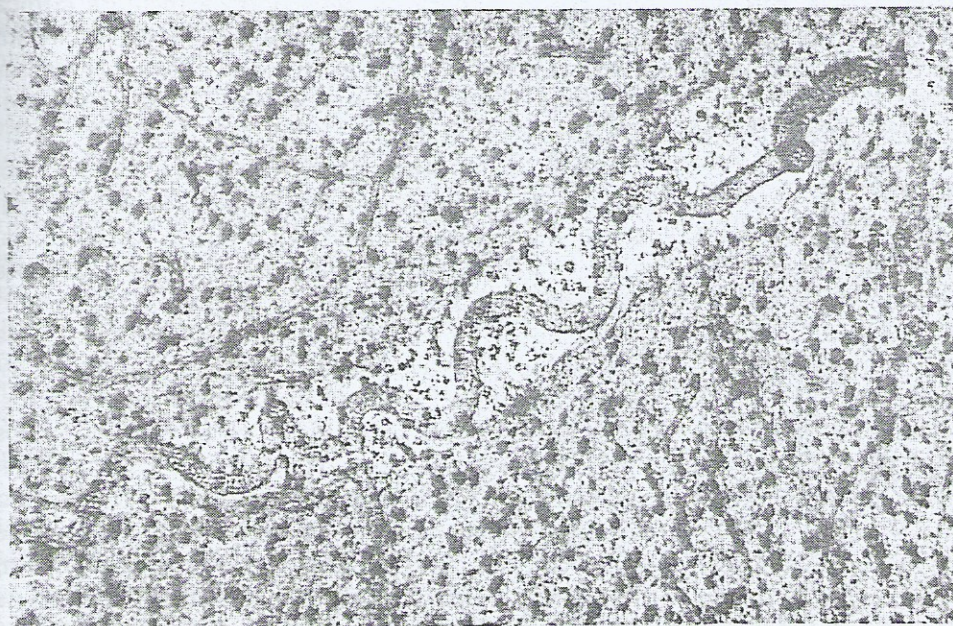


Fig. 314 — Clasmotodendrose da astrogliã na paralisia geral de Lissauer, mostrando a ausência de pedúnculos sugadores em torno do vaso. Mét. de Globus. Aumento: 220 X.



ou com a forma de Lissauer. Em muitos casos, como o indivíduo bebida, são considerados como alcoolismo crônico, sendo mesmo conhecidos pelo nome de pseudoparalisia geral dos alcoollistas.

Anatomopatologicamente observam-se as alterações próprias da paralisia geral, mas pouco intensas, não só o componente inflamatório como também os processos degenerativos. O componente inflamatório é representado somente por discretos infiltrados linfocitários perivasculares; os processos degenerativos são às vezes tão pouco acentuados que é preciso examinar-se inúmeras lâminas para encontrá-los; não obstante, sempre se verifica certa hiperplasia da astroglia e raras células em bastonete. Em certos casos os lobos temporais são também comprometidos, apresentando alterações graves nas células sobretudo das camadas profundas do córtex. De qualquer modo, as lesões são sempre pouco características dificultando o diagnóstico, mesmo porque nesses casos não se consegue pôr em evidência o Tréponema. Quando o caso atingiu a fase demencial, o exame histológico do córtex mostra a maioria das células piramidais com a contração.

Esta forma de paralisia geral corresponde a uma relativa imunidade do cérebro em relação ao Tréponema e baixa alergia. Para terminar, é necessário dizer-se algumas palavras sobre a paralisia geral tratada pela malarioterapia, tratamento este descoberto pelo neurologista austríaco Wagner von Jauregg. Ainda não é possível estabelecer-se com exatidão o quadro anatomopatológico desses casos, porque alguns falecem durante o tratamento; outros falecem em consequência dumaintercorrência, após melhora clínica mais ou menos acentuada e outros, ainda, falecem de nova recidiva de paralisia geral após nítida remissão clínica. O material de casos verdadeiramente curados é escasso, pois sendo o período decorrido da melhora clínica muito curto, só se pode falar em remissões. Além disso, como a própria moléstia deve apresentar remissões espontâneas, torna-se difícil apreciar devidamente os resultados.

Feitas essas ressalvas, vejamos o que tem sido observado nos casos de paralisia geral tratados pela malária. Em primeiro lugar está a reação inflamatória, que se modifica para linfocitos com ausência quase completa de plasmócitos, fato este significativo por que os linfocitos constituem os elementos da fase de cura. Estes infiltrados linfocitários são, a princípio in tensos, mas pouco a pouco vão-se tornando reduzidos, de modo que nos casos cuja "cura" data de vários anos, notam-se apenas raros e discretos infiltrados perivasculares. O depósito de ferro sofre diminuição considerável, de modo que a reação de Spatz torna-se negativa. Os processos degenerativos se estacionam, diminuindo muito a hiperplasia glial. Esses fenômenos chegam a se reduzir consideravelmente, de modo que

Portanto, a forma de Lissauer pode ser considerada como um processo imunobiologicamente curado.

O exame anatomopatológico mostra ainda que o lobo ou hemisfério atingido já era previamente alterado constitucionalmente, verificando-se hipoplasia do hemisfério ou do lobo atingido, como na epilepsia (e daí as crises convulsivas que se verificam), fato este facilmente demonstrável pelas diferenças de constituição entre os dois hemisférios; desse modo, o hemisfério ou lobo assim disgeneticamente atingido constitui a parte sensível do encéfalo, o que explica a instalação do processo.

A paralisia geral de Lissauer, às vezes se sucede à forma típica; outras vezes é desencadeada pelo próprio tratamento e em outros casos é aparentemente primitiva, pois, bem estudados os casos, verifica-se que o indivíduo apresentava antes sintomas frustos e, portanto, da forma estacionária. Pode ser determinada também pela sífilis congênita, constituindo os raríssimos casos de encefalopatia infantil sífilítica, os quais estudados com cuidado, verifica-se tratar-se antes de encefalopatia constitucional complicada ou agravada pela sífilis.

4) Paralisia geral combinada com outros processos sífilíticos cerebrais. Trata-se também aqui de eventualidade muito rara, pois a sífilis intersticial indica um processo hiperérgico e, portanto, de reação do mesênquima, ao contrário da paralisia geral que é anérgica. Os casos verificados são de alterações sífilíticas dos vasos ou de processos gomosos e, ainda mais raramente, de meningite sífilítica de base com a paralisia geral. A seqüência dos sintomas permite, às vezes, verificar que esses fenômenos precederam ou foram posteriores à paralisia geral, sendo a primeira hipótese muito mais rara.

Esses processos, porém, não estão localizados no mesmo território do processo parafítico; assim, encontra-se a arterite sífilítica da artéria cerebral média enquanto que o processo parafítico está nos lobos frontais; as gomas estão na base do cérebro, o mesmo acontecendo à leptomeninge.

As alterações próprias da paralisia geral não oferecem particularidades.

5) Finalmente, temos a considerada a chamada paralisia geral curada. Trata-se aqui daqueles casos que, espontaneamente, apresentam atenuação mais ou menos acentuada dos fenômenos clínicos, mas na maioria desses casos há uma progressão, embora leve, do processo patológico; por isso, Jakob (Alphons) prefere denominá-la estacionária.

Clinicamente, verifica-se embotamento da afetividade, idéias paranoicas e alucinações; em certos casos manifestam-se também crises convulsivas. As reações sorológicas no sangue e no líquido cefalorraquiano são negativas. Esse estado prolonga-se por vários anos e, às vezes, dá-se a reativação de modo agudo, falecendo o indivíduo com a forma galopante



o quadro anatomopatológico assume o aspecto da forma estacionária.

O *Treponema pallidum* pode chegar a desaparecer completamente. Em certos casos observa-se a formação de gomas miliares disseminadas pelo córtex.

Desses achados anatomopatológicos deve-se concluir que a malarioterapia determina a modificação do estado imunobiológico do organismo que repercute também no cérebro, resultando a destruição mais ou menos completa do agente, transformando, assim, o processo maligno af localizado, no sentido duma sífilis mais benigna, acessível aos meios terapêuticos comuns dessa moléstia.

De qualquer modo, o quadro anatomopatológico depende do tempo de moléstia até o estabelecimento do tratamento: quando a atrofia cerebral é intensa e as lesões corticais são pronunciadas, os resultados terapêuticos são também precários.

Naqueles casos que falecem durante o tratamento, que não seja por uma intercorrência, observa-se exacerbação de todos os processos — inflamatório e degenerativo do córtex e meninge — pela transformação na forma galopante ou na de Lissauer.

5. **Tabes** — A tabes é uma afecção medular de marcha crônica e progressiva que se caracteriza pelo comprometimento eletivo da sensibilidade profunda, donde decorre a maior parte da rica sintomatologia que constitui o seu quadro clínico.

Do mesmo modo que a paralisia geral, a tabes também era incluída no grupo da **meta-sífilis**, isto é, das afecções consecutivas à infecção sífilítica até que Noguchi demonstrou a presença do *Treponema pallidum* na medula dos tabéticos. É também um processo tardio, cuja incubação varia de cinco a quinze anos e, embora se verifique em ambos os sexos, é mais comum nos homens do que nas mulheres.

Clinicamente apresenta, em geral, início insidioso de modo que o indivíduo procura o médico quando aparecem os sinais que o molestam, como a ataxia, as dores fulgurantes ou as artropatias; em outros casos descobre-se a afecção durante um exame clínico comum. Por isso, é muito difícil estabelecer-se a seqüência da sintomatologia. De modo geral, as primeiras manifestações dizem respeito à marcha: no momento de apoiar o pé no solo, o doente bate fortemente com o calcanhar; é a marcha "**talonnante**" dos autores franceses, resultante da perda da sensibilidade profunda em virtude do que o indivíduo não sente o chão que pisa. Em certos casos o próprio doente adverte o médico que ele sente o chão como se fosse algodão.

A alteração da coordenação motora, isto é, a ataxia, é outro fenômeno que molesta o doente e se manifesta em todos os movimentos isolados ou de conjunto sendo mais usual nos membros inferiores. O doente encontra dificuldade em descer escada,

fazer meia-volta, etc. . . Às vezes a ataxia é particularmente notável na marcha; devido à hipotonia muscular, o doente é obrigado a empregar maior força na execução do movimento, de modo que ele flete fortemente a coxa sobre a bacia ao mesmo tempo que lhe dá um movimento de rotação para fora; a perna é também fortemente fletida sobre a coxa e depois bruscamente estendida, caindo pesadamente com o calcanhar ao solo. Compreende-se que tanto esforço, faz que o doente se canse logo. Foi esse sintoma que atraiu a atenção de Duchenne, de Boulogne, e daí a denominação de **ataxia locomotora** que ele lhe deu. A ataxia não se revela apenas por ocasião dos movimentos, mas também na posição erecta, etática; o indivíduo de pé, com os pés juntos, cairá para a frente ou para trás ou para os lados, se fechar os olhos, não conseguindo manter-se imóvel. É este fenômeno que constitui o  **sinal de Romberg**, explicado pela falta dos impulsos levados pela sensibilidade profunda que regulam o equilíbrio estático do corpo, na ausência das excitações visuais.

Pode-se verificar também o fenômeno conhecido pelo nome de **derreamento das pernas** ("**dérobement des jambes**", dos autores franceses); o indivíduo de pé, imóvel ou marchando, sente dobrar bruscamente as suas pernas, caindo ao solo ou, então, é obrigado a um grande esforço para impedi-lo. Este fenômeno é devido à abolição da sensibilidade articular, motivo pelo qual os órgãos do equilíbrio não recebem mais os impulsos sensitivos articulares, aliada à hipotonia muscular.

As **dores fulgurantes** são assim denominadas por apresentarem a intensidade e rapidez do raio. Às vezes assumem o caráter terebrante; o doente compara o seu sofrimento àquele produzido por uma verruma penetrando perpendicular ou obliquamente nos tecidos. O caráter fulgurante é às vezes mascarado por parestesias que se superajuntam, como sensação de queimadura, de constricção, de roedura, etc. . . que persistem durante algum tempo e que podem mesmo deixar a dor fulgurante inicial em um plano secundário; além disso, o doente acusa na região da dor, uma hiperalgesia que torna intolerável o mínimo contacto. Nem sempre, porém, as dores tabéticas se apresentam fulgurantes ou terebrantes; às vezes são tão atenuadas que os doentes não lhe dão grande atenção, de modo que no interrogatório eles não fazem referência e só uma anamnese rigorosa evidenciando os outros caracteres é que permite identificá-las.

Mais características do que a intensidade ou o aspecto, são a topografia e o modo de se sucederem. As dores fulgurantes da tabes, em geral, não têm uma topografia certa, mudando de lugar de um dia para outro e, por isso, apresentam múltiplas localizações. O seu lugar de eleição são os membros inferiores, mas podem-se verificar também em outras partes do



corpo, como a região epigástrica, membros superiores, região precordial, laringe, face, etc. . . Comummente são de um só lado, mas em certos casos se manifestam em ambos os lados. Em outros casos ainda, produzem-se em dois pontos diferentes sucessivamente, como a coxa e o calcanhar, do mesmo lado ou em lados diferentes. Quanto ao modo de se sucederem os acessos das dores, constitui outro caráter importante a sua repetição em série, no mesmo ponto, isto é, uma vez manifestada, ela se repete no local com certa regularidade, durante horas ou mesmo dias; cada uma dessas séries constitui um acesso, durante o qual a dor não muda de lugar, mas cada acesso pode ser em lugares diversos. Em casos raros, porém, podem-se produzir em diferentes pontos do corpo no curso do mesmo acesso. Finalmente, cada dor é separada de outra por intervalo de um ou alguns minutos, isto é, cada dor é seguida duma fase de inibição.

As dores fulgurantes ou terebrantes, ou não, com os caracteres descritos são patognomônicas da tabes.

No exame do doente verifica-se a abolição dos reflexos aquileo e patelar, este último fenômeno constituindo o sinal de Westphal (\*).

Nos membros inferiores há hipotonia muscular, às vezes muito accentuada, o que permite aos doentes colocar com maior facilidade os seus membros nas posições mais extragangantes; os músculos são moles e relaxados, assemelhando-se os doentes a bonecos de borracha. Além disso, nos casos adiantados, nota-se também a atrofia dos mesmos.

Quanto ao exame da sensibilidade verifica-se a diminuição ou mesmo abolição da sensibilidade profunda e tátil e conservação das sensibilidades térmica e dolorosa: é a dissociação tabética da sensibilidade.

Finalmente, evidencia-se também o sinal de Argyll-Robertson, já referido na paralisia geral.

Tais são os principais sintomas com que se manifesta a tabes, às vezes todos nitidamente presentes, outras vezes embora estejam presentes, são pouco accentuados, salientando-se, porém, um ou outro. O conjunto dos três sinais: Westphal, Romberg e Argyll-Robertson caracteriza a moléstia. Acrescentem-se ainda as reações do líquido cefalo-raquiano, onde se destaca a reação de Wassermann positiva e a reação do benjoim coloidal que apresenta positividade da porção média da curva; nos casos estacionários, porém, essas reações podem ser negativas.

Anatomopatologicamente o quadro é variável, conforme o tempo de moléstia. Nos casos em que a moléstia estava no início, o aspecto anômico da medula é normal não só externamente, como também

(\*) Karl Friedrich Otto Westphal, psiquiatra alemão, 1833-1890.

nos cortes transversais. Nos casos mais adiantados, externamente também nada se nota, mas nos cortes transversais o cordão posterior se apresenta de cor cinzenta, indicando a sua desmielinização. Nos casos finais, já ao exame externo da medula, verifica-se que o cordão posterior está deprimido, ao contrário do que se vê normalmente que é a sua saliência. Além disso, as raízes posteriores da cauda equina se mostram mais delgadas e de cor cinzenta, contrastando muito bem das raízes anteriores que são mais grossas e de cor branca. Esses aspectos, porém, não são característicos e indicam apenas um processo de desmielinização do cordão posterior e raízes.

Histologicamente é que o processo se apresenta característico, desde que a medula seja examinada em cortes das várias alturas e pelos métodos de coloração da bainha mielínica, tais como de Weigert-Pal, Spielmeyer, Weil, etc. . .

Verifica-se, então, que nas regiões sagradas e lombares as zonas de Lissauer e corno-radicular se mostram descoradas e, portanto, degeneradas (Figs. 315 e 316). Na região cervical, a degeneração se apresenta como duas faixas para-medianas que constituem as bandeletas de Pierrat (Fig. 316).

Esta sistemática do processo degenerativo é absolutamente característica da tabes; de fato, comparando-se com outras afecções que também comprometem o cordão posterior, como a mielose funicular e as lesões da caquexia verifica-se que nestas não há degeneração da zona de Lissauer nem da zona corno-radicular, que são próprias da tabes. Tal sistemática do processo decorre da própria sistemática do cordão posterior da medula. Com efeito, a maioria das fibras que constituem o cordão posterior da medula têm a sua origem fora desse órgão, no gânglio raquiano; aqui as células têm a forma de raquete de ténis, possuindo um só prolongamento que logo se bifurca resultando dois, dos quais um funciona como dendrite e se dirige para a periferia do corpo onde vai captar as impressões sensitivas e o outro ramo vai à medula onde forma as raízes posteriores que, por sua vez, constituem o cordão posterior. Este ramo penetra na parte externa do cordão posterior, isto é, naquela parte situada entre a zona gelatinosa do corno posterior e a periferia da medula, conhecida pelo nome de zona de Lissauer; a fibra que entra logo depois dessa, desloca a altura da medula, de modo que, na região cervical, a parte média do cordão posterior, isto é, o feixe de Goll é constituído pelas fibras originadas na porção mais baixa da medula, ou seja, na região lombosagrada (Fig. 317). Esta sistemática do cordão posterior da medula é conhecida pelo nome de lei de Kahler-Fick. Ora, o processo tabético se inicia comumente na região sagrada, atingindo logo a região lombare; por isso, nessas regiões estão comprometidos



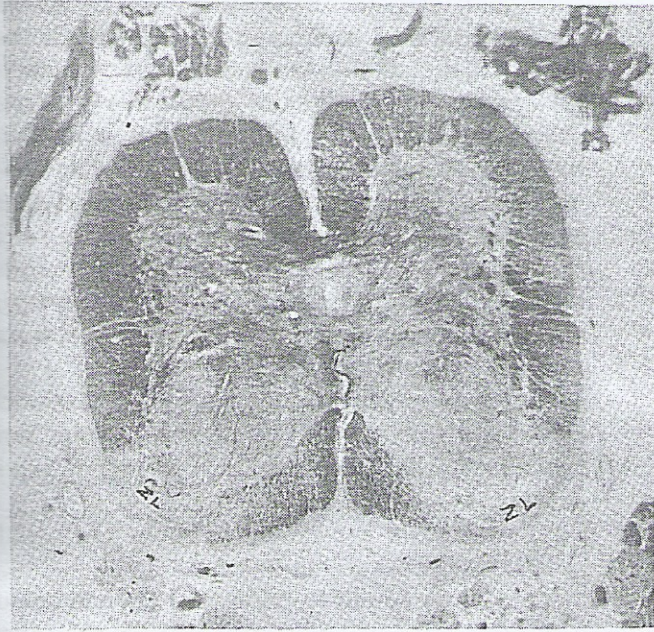


Fig. 315 — Corte de medula espinhal, região sacra, mostrando a degeneração da zona de Lissauer (ZL) nas tabes. Em baixo: focalizando particularmente a zona de Lissauer (ZL). Coloração: Weigert-Pal. Aumentos: 10 X em cima; 45 X em baixo.



todas a zona de Lissauer e a zona corno-radicular que são as zonas de entrada das raízes posteriores na medula, enquanto que na região cervical o processo é paramediano porque aí é que estão localizadas as fibras entradas na região lombo-sagrada.

A degeneração das fibras das raízes posteriores, na sua entrada na medula, interrompendo o arco reflexo elementar — sensitivo-motor — explica a abolição dos

reflexos que se observa desde o início. Como o processo se inicia geralmente na região sagrada, o primeiro reflexo a desaparecer é o aquiliano que tem o seu centro de L5 até S2 e em seguida o reflexo patelar que está representado em L2 até L4.

A mesma degeneração das raízes posteriores explica também a hipotonia muscular, pois o tônus muscular é mantido automaticamente pelas excitações



rosa que seguem pelo feixe espino-talâmico do cordão lateral; é a dissociação tabética da sensibilidade. O processo degenerativo não regride, mas é lentamente progressivo, de modo que nas fases mais avançadas a degeneração atinge todo o feixe de Goll na região cervical, pelo comprometimento dos feixes endógenos, e na fase final, em virtude da gliose que se estabelece no cordão posterior, este se retrai permanecendo em uma depressão da semicircunferência posterior ao contrário do que se verifica normalmente em que o cordão posterior faz saliência nessa parte da medula.

Em certos casos há também a degeneração do feixe fundamental do cordão lateral que seria um feixe vegetativo, pelo qual se pretendem explicar as artropatias tabéticas.

O exame da substância cinzenta da medula não mostra alterações dignas de nota.

O sinal de Argyll-Robertson ainda não possui uma patogenia clara, não existindo comprovação anatomo-patológica que a explique; diversas hipóteses já foram propostas, mas nenhuma delas satisfaz. De qualquer modo, não depende da lesão medular e o único fato positivo é o grande valor que representa para o diagnóstico de sífilis nervosa.

**Patogenia** — Já de longa data, a patogenia das tabes tem sido objeto de estudos e discussões dos neurologistas, disputando o terreno das duas ordens diferentes de opiniões: 1) aquela que defende a idéia dum processo primitivo da medula e, 2) aquela que considera o processo primitivo das raízes raquianas e secundariamente medular. A primeira opinião data de Charcot e Pierret que consideravam a tabes como sendo uma esclerose do cordão posterior da medula e, como essa esclerose atinge determinados sistemas de fibras respeitando outros, tratava-se dum esclerose sistêmica. Este ponto de vista, porém, não pode ser aceito, porque como já foi estabelecido anteriormente, a gliose é sempre um processo secundário a uma lesão do tecido nervoso e nunca primitiva. Apesar disso, essa hipótese foi admitida durante muito tempo até o dia em que Vulpian mostrou a frequência das lesões radiculares na tabes e, então, passou-se a considerar a lesão do cordão posterior como secundária à das raízes.

Na atualidade, os pontos de vista continuam os mesmos, variando apenas a natureza do processo.

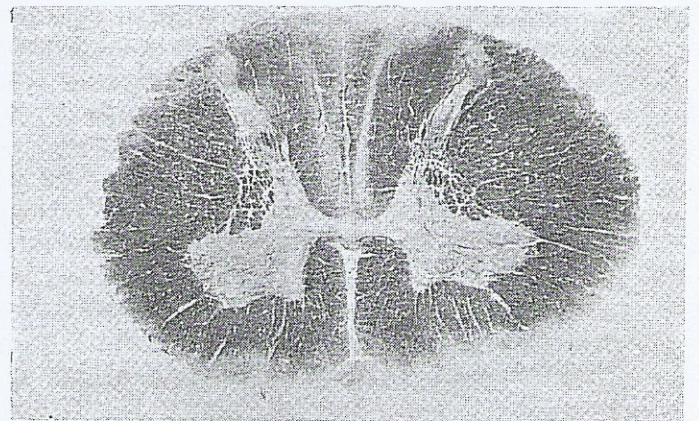
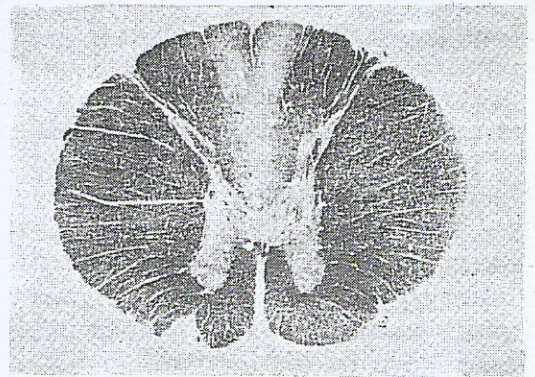
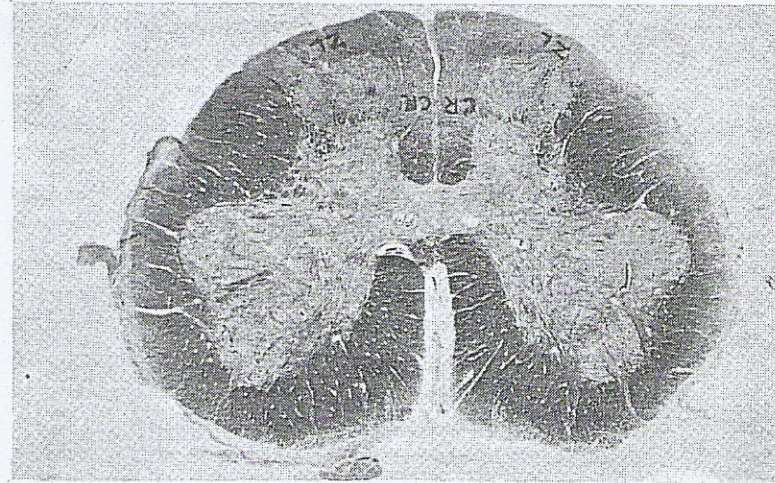
A opinião mais corrente entre os neurologistas é a de Nageotte,<sup>1</sup> que considera o processo tabético originado fora da medula. Esse autor concluiu dos seus estudos sobre o assunto que o processo tabético se instala naquilo que ele chamou nervo

1 Nageotte, Jean. — Pathogénie du Tabés dorsal.

Presse Méd., Dez. 1902 e Jan. 1903.

Idem, Paris, 1904.

Fig. 316 — Cortes de medula cervical, em cima; torácica no meio e lombar em baixo, mostrando a sistematização da degeneração do cordão posterior na tabes. Na região cervical forma uma faixa de cada lado da linha mediana, constituindo as bandeletas de Pierret. ZL — Zona de Lissauer. CR — Zona corno-radicular. Mét. de Weigert-Pal, para a mielina. Aumentos: 20 X.



levadas ao tálamo que, por sua vez as transmite ao cerebelo, pela sensibilidade conduzida pelas raízes posteriores. Como pelo cordão posterior transita a sensibilidade profunda consciente, articular, barotésica (sensibilidade ao peso) e também parte da tátil, estas sensibilidades estarão abolidas ou pelo menos diminuídas, conservando-se a térmica e dolo-



radicular, constituído pela parte das raízes medulares compreendidas entre o gânglio e a leptomeninge, como se vê no esquema da fig. 318, denominado ordinariamente ponto de Nageotte. Aí se desenvolveria o processo sífilítico na leptomeninge de cujo espessamento resultaria o estrangulamento da raiz e conseqüente degeneração do seu cabo distal. A raiz posterior é a única comprometida

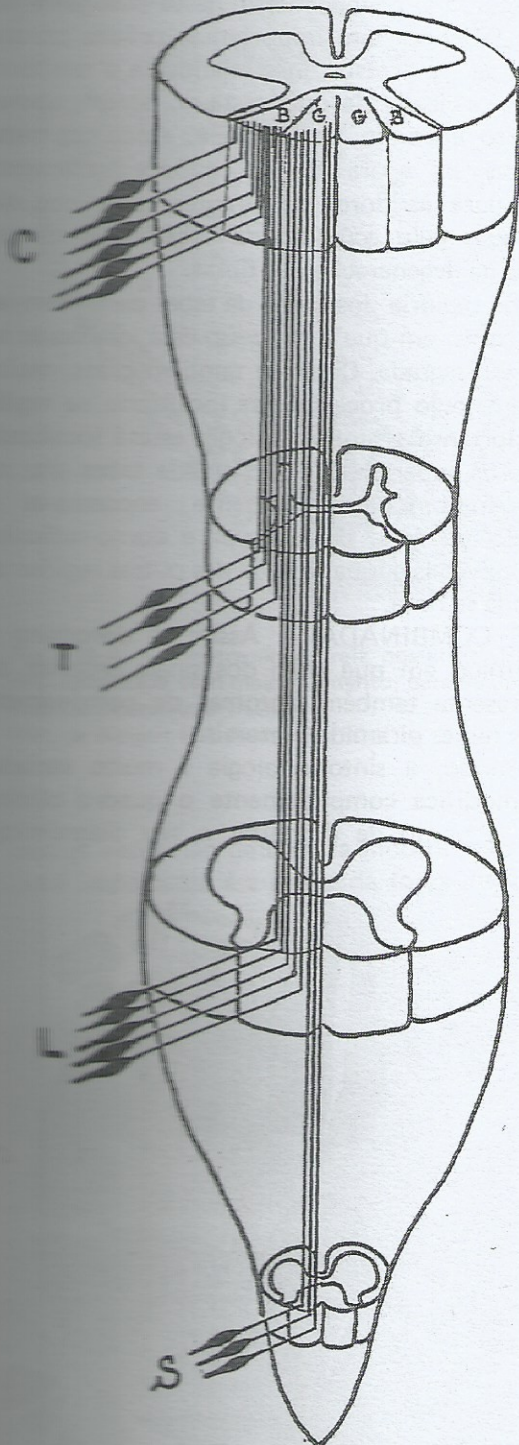


Fig. 317 — Esquema da medula, mostrando a sistematização do cordão posterior e constituição dos feixes de Goll (G) e Burdach (B) na região cervical (C). T — região torácica; L — região lombar; S — região sacrada.

devido à disposição da leptomeninge que nesse ponto envolve só a raiz posterior como se vê no esquema da fig. 318. De fato, nos casos avançados de tabes, o exame anatomopatológico mostra as raízes posteriores atrofiadas e de cor cinzenta e, os cortes histológicos corados pelos métodos da mielina mostram a raiz anterior de aspecto normal e a raiz posterior degenerada.

De acordo com essa concepção, a tabes seria um processo de meningo-radulite com a degeneração secundária do cordão posterior, e como tal é considerada por diversos neurologistas. As dores fulgurantes são, então, consideradas de natureza radicular; ora, as radiculites são, completamente diferentes das dores tabéticas: 1) porque são dores contínuas e se irradiam segundo o trajeto dum nervo, sempre no mesmo ponto, exacerbando-se nos acessos de tosse, espirro, e a qualquer movimento, o que obriga o indivíduo a manter uma certa posição do corpo, conhecida pelo nome de *atitude antálgica*; 2) a dor é despertada pela pressão do nervo ou ao nível da região paravertebral, isto é, nos chamados pontos de Valleix. Nenhum desses caracteres é visto nas dores tabéticas, como já foi descrito. Se as dores tabéticas fossem de natureza radicular, deveriam constituir o primeiro sinal da tabes, desde que o processo se inicia ao nível do nervo radicular; no entanto, as dores tabéticas são geralmente tardias.

Além disso, não se pode compreender como, o processo estando localizado na região lombo-sagrada, possa determinar dores laríngeas, gástricas, etc. . . , isto é, em níveis totalmente diferentes.

Do ponto de vista fisiopatológico verifica-se também a improcedência desta explicação para a tabes. Com efeito, na sistematização da raiz posterior, as fibras que conduzem a sensibilidade dolorosa e térmica estão situadas na periferia, enquanto que aquelas que conduzem a sensibilidade tátil e profunda são localizadas mais internamente; por conseguinte, no processo meningo-radicular as primeiras fibras a serem comprometidas seriam aquelas e, portanto, haveria diminuição ou mesmo abolição das sensibilidades dolorosa e térmica, o que não se verifica. Anatomopatologicamente dever-se-ia encontrar uma degeneração secundária ou Walleriana das fibras do cordão posterior desde que a lesão é radicular, mas também isso não se dá; nos casos muito avançados consegue-se pôr em evidência algumas gotas de gordura neutra, indicando degeneração secundária, mas isso acontece apenas a algumas fibras que são interrompidas na sua continuidade pela intensidade do processo. Finalmente, na meningite sífilítica da medula, em que se dá de fato a compressão das raízes, não se verifica o quadro clínico nem anatomopatológico da tabes.

Além disso, não é em todos os casos de tabes que se verifica o processo sífilítico no ponto de Nageotte,



bainha, somente com a bainha mielínica). Toda a sintomatologia decorre do comprometimento primitivo do cordão posterior, sendo que as dores fulgurantes são de origem cordonal e não radicular, cujo desencadeamento tem o seu ponto de partida em uma excitação determinada por um processo instalado em um órgão; daí as dores gástricas, desencadeadas pela gastrite; laringea, desencadeada pela laringite, etc. . . O conhecimento desta patogenia das dores tabéticas tem importância prática porque pode-se evitar os acessos anestesiando-se o território cutâneo de projeção da dor; trata-se, porém, apenas dum socorro imediato, de urgência, e não um tratamento, pois até agora não se conhece tratamento adequado para as dores fulgurantes, pois elas são desencadeadas pelo acúmulo de substâncias tóxicas produzidas na degeneração das fibras.

A grande maioria dos casos de tabes pertencem ao quadro descrito em que o processo está localizado na região lombo-sagrada. Citam-se também casos, muito raros porém, cujo processo está localizado na região cervical; portanto a sintomatologia estará localizada nos membros superiores: é a chamada tabes alta ou cervical. Anatomopatologicamente encontra-se a degeneração da zona de Lissauer e corno-radicular da região cervical, enquanto que nas outras regiões da medula nada se nota.

**TABES COMBINADA** — Assim se denomina o quadro clínico em que além dos sinais próprios da tabes, apresenta também sintomas de comprometimento dos feixes piramidais laterais.

Desse modo, a sintomatologia é muito variada: às vezes modifica completamente o quadro clínico da tabes, a ponto de dificultar o seu diagnóstico;

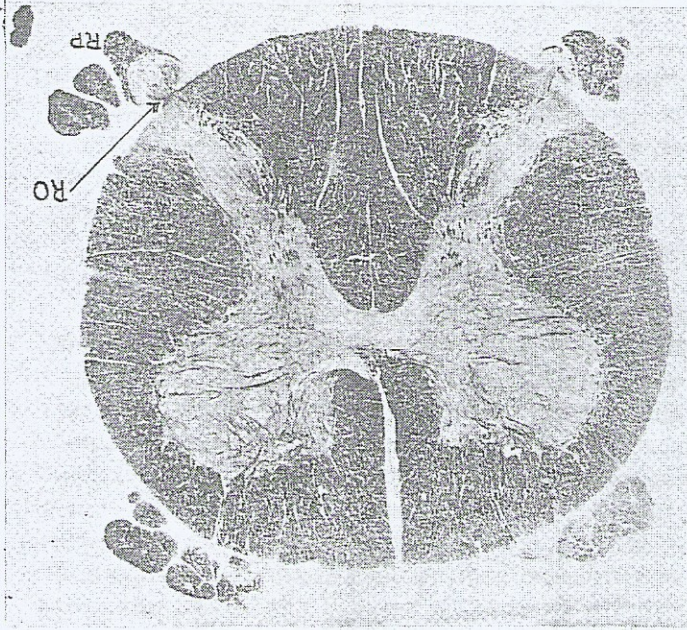


Fig. 319 — Penetração da raiz posterior (RP) na medula, constituindo o ponto de Redlich-Obersteiner (RO). Mét. de Weigert-Pal. Aumento: 20 X.

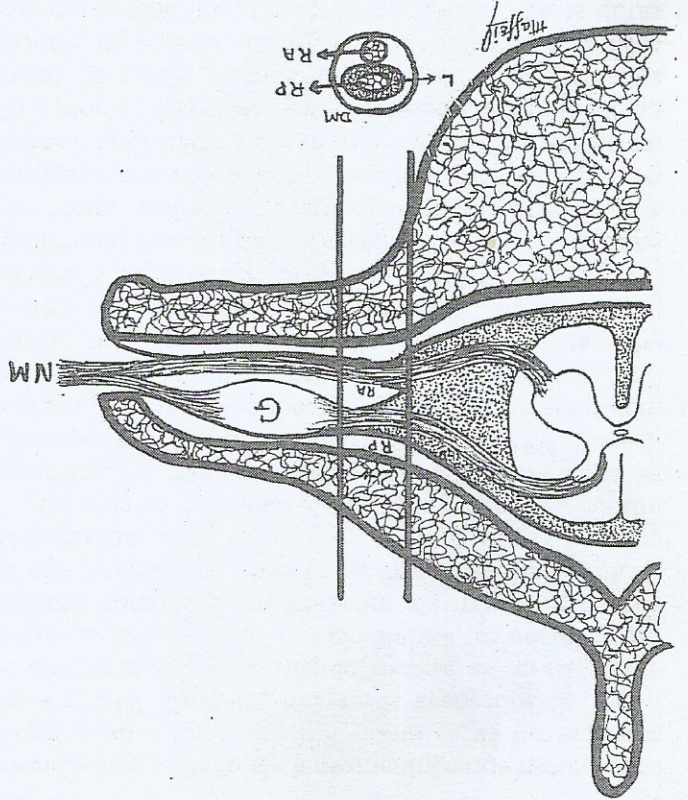


Fig. 318 — Esquema da medula e suas raízes, para mostrar o chamado nervo radicular, compreendido entre os dois traços paralelos.

Em baixo, esquema do corte transversal das raízes medulares para mostrar a disposição da leptomeninge (L), vendo-se a raiz posterior (RP) envolvida por essa membrana e a anterior (RA) não.

G — Gânglio raquiano; NM — Nervo misto; DM — Dura-mater.

mas só naqueles avançados. Aliás, já antes havia sido descrito um ponto por Obersteiner e Redlich<sup>1</sup> representado pela penetração da raiz posterior na medula onde a leptomeninge lhe forma um anel, apertando-a: é o ponto de Redlich-Obersteiner (Figs. 319 e 319-A). Neste ponto também foi descrito o processo sifilitico na tabes e, de fato, algumas vezes se encontra nesse ponto e não no ponto de Nageotte, como se vê na fig. 320. Também aqui, a fibrose que resulta acentua o estrangulamento da raiz, levando-a à degeneração. Cabem aqui as mesmas críticas feitas à teoria de Nageotte.

Ora, a anatomia patológica mostra que a tabes é determinada por uma degeneração primária do tipo da atrofia progressiva da bainha mielínica que atinge as fibras longas de cordão posterior, iniciando-se ao nível em que as fibras da raiz posterior perdem o caráter de fibras periféricas (com bainha de Schwann) e assumem o aspecto das fibras centrais (sem essa

1 Redlich, E. und Obersteiner. — Ueber Wesende Pathogenese der Tabischen Hinterstrangs degeneration. Vorläufig mittheilungen, Wien, 1894.



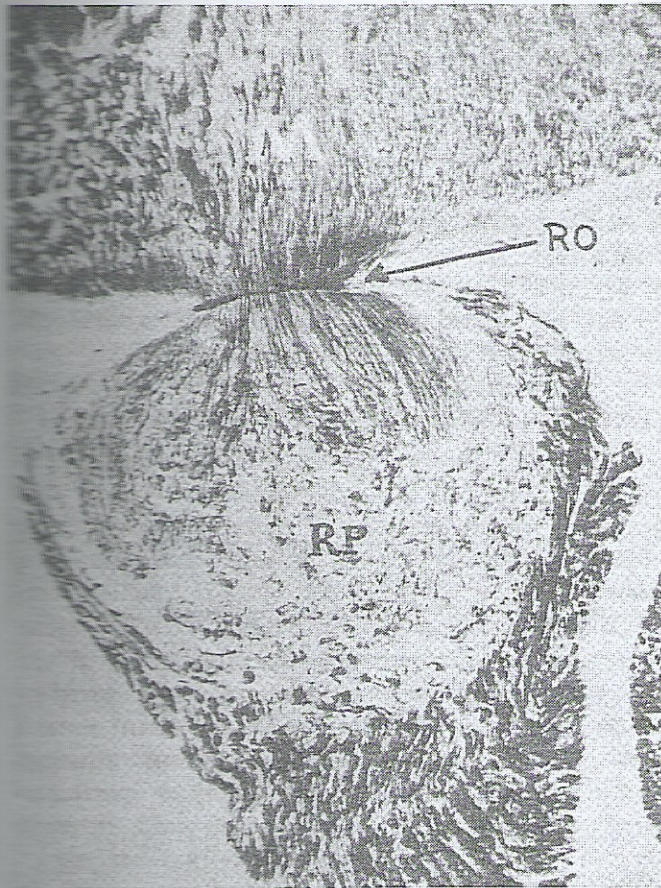


Fig. 319-A — Penetração da raiz posterior (RP) na medula (M), focalizada com maior aumento, para mostrar o ponto de Radlich-Obersteiner (RO).  
Wet. de Weigert-Pal. Aumento: 80 X.

outras vezes não determina modificação alguma. Um sinal importante é a perda da força muscular: a tabes

só, apesar da hipotonia muscular que determina, não dá lugar a perda da força muscular; quando isto se verifica, indica que há também comprometimento piramidal e, então, trata-se de tabes combinada. Em outros casos, além da perda da força muscular, há também espasticidade dos músculos e paralisia, mas é sempre pouco intensa. Frequentemente observa-se o sinal de Babinski.

Anatomopatologicamente verifica-se o quadro da tabes com a degeneração dos feixes piramidais laterais, fenômeno este mais acentuado na região lombar, diminuindo nas outras regiões. Esta degeneração dos feixes piramidais é também de natureza primária.

A etiologia é representada pela sífilis, do mesmo modo que a tabes.

6. Paraplegia sífilítica de Erb — Trata-se duma entidade muito rara, isolada em 1892, pelo médico alemão Wilhelm Heinrich Erb, de Heidelberg (1840-1921), que a distinguiu da meningo-mielite, admitindo um comprometimento eletivo dos feixes piramidais.

Clinicamente se manifesta por hipertonia dos músculos dos membros inferiores, que se apresenta particularmente acentuada no ato da marcha; em outras palavras: é uma hipertonia de ação. Além disso, há comprometimento da função esfinteriana uretral e até, em muitos casos, este sintoma precede de muito a hipertonia muscular. Todos os outros sinais piramidais — como exaltação dos reflexos, clonus da rótula e do pé e sinal de Babinski, estão também presentes. Desse modo, não há propriamente paralisia dos membros inferiores, mas o indivíduo é impossibilitado de se locomover devido à hipertonia muscular. Nos casos avançados a hipertonia atinge também os músculos dos membros superiores. Não existem alterações da sensibilidade.

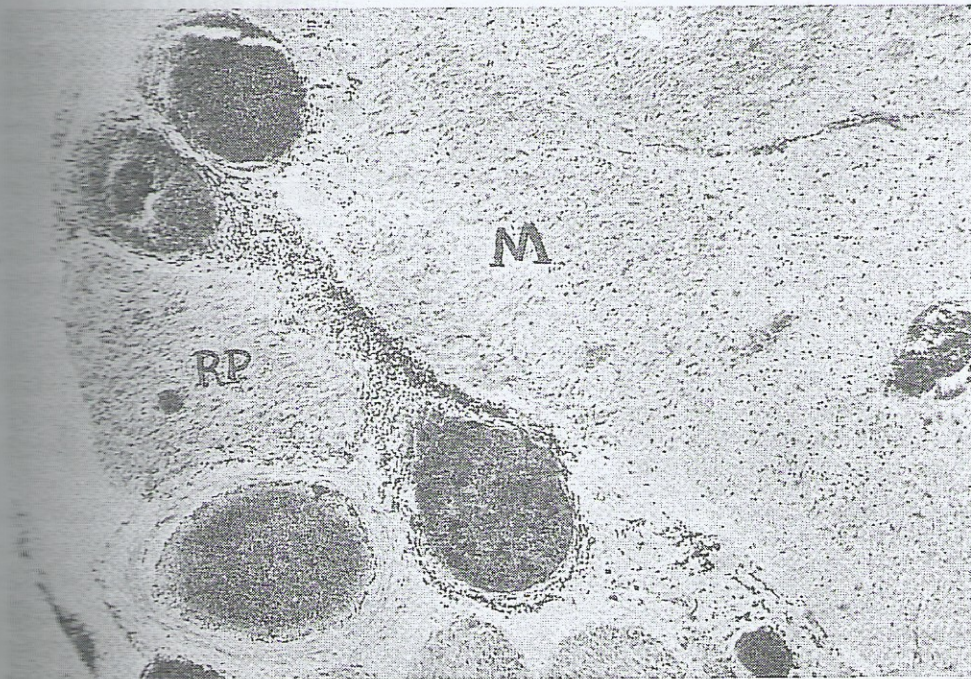


Fig. 320 — Processo inflamatório sífilítico no ponto de Radlich-Obersteiner nas tabes.  
RP — Raiz posterior; M — Medula.  
Col. H-E. Aumento: 120 X.



sintomas mentais em tabético, indica tabo-paralisia.

Anatomopatologicamente não há peculiaridades ao processo; no cérebro encontram-se as alterações da paralisia geral, mais ou menos acentuadas conforme a duração da moléstia e na medula as lesões próprias da tabes. Nos casos avançados, devido às lesões da zona motora do cérebro, há também degeneração dos feixes piramidais da medula, realizando assim o aspecto das assim chamadas escleroses combinadas ou degenerações combinadas da medula.

A tabo-paralisia é de prognóstico muito mais grave do que a tabes ou a paralisia geral isoladas.

7. Atrofia do nervo óptico — Trata-se de um quadro anatomoclinico que pode fazer parte da paralisia geral ou particularmente da tabes, mas em certos casos apresenta-se, pelo menos aparentemente, isolado, pois, em geral, os sintomas da paralisia geral ou da tabes são muito atenuados podendo passar despercebidos. Clinicamente, manifesta-se, a principio, por alteração da adaptação ao escuro. Posteriormente, outras perturbações visuais aparecem, como a perda parcial do reconhecimento das cores, principalmente o verde, restrição do campo visual, particularmente temporal, perda progressiva da visão, de modo que no fim de dois a três anos o indivíduo está cego.

Anatomopatologicamente verifica-se a redução da espessura dos nervos ópticos que, além disso, apresentam-se de cor cinzenta. Este aspecto, porém, corresponde à fase final do processo; no início, os nervos ópticos são praticamente normais e só o exame histológico revelará a alteração. Nestes casos, o estudo deve ser feito pelos métodos de coloração da mielina e, então, ver-se-á o descoramento da periferia do nervo, parcial ou total e, nos casos mais avançados, todas as fibras que o compõem estarão descoradas.

O exame do líquido cefalo-raquiano em certos casos dá positivo para sífilis; em outros, porém, cujo processo estaciona, pode ser negativo.

Anatomopatologicamente, o processo é bem evidente nos cortes corados pelos métodos da mielina: verifica-se a degeneração dos feixes piramidais laterais, visível em todas as regiões da medula e, na região cervical, também os feixes cerebelares dorsais (Fig. 321). Esta degeneração é primária e pode ser seguida até o bulbo; na protuberância, pedúnculo e cérebro, as vias piramidais são praticamente normais.

Nos casos muito avançados em que o indivíduo entra em caquexia, pode-se encontrar a degeneração do feixe de Goll na região cervical, com a respectiva proliferação glial, como já foi descrito nas caquexias em geral.

A paraplegia sífilítica de Erb se manifesta nos adultos, entre trinta e quarenta e cinco anos e tem evolução progressiva; nenhum tratamento dá resultado.

Tabo-paralisia — É a combinação de tabes e paralisia geral. Não se trata, porém, de desenvolvimento de ambas as moléstias no mesmo indivíduo; via de regra a tabes já existia e, como os sintomas cerebrais chamam muito mais a atenção do doente ou das pessoas de sua família, é então que ele procura o médico, o qual no exame clínico verifica os sintomas de ambas. Por isso, em certos casos, tem-se a impressão de que a tabes foi posterior à paralisia geral. De qualquer modo, trata-se sempre duma eventualidade muito rara.

Os sintomas da paralisia geral, nesses casos, às vezes instalam-se repentinamente sob a forma de convulsões ou fctus apoplético; outras vezes, iniciam-se como na forma comum da paralisia geral. De modo geral, pode-se dizer que o aparecimento de

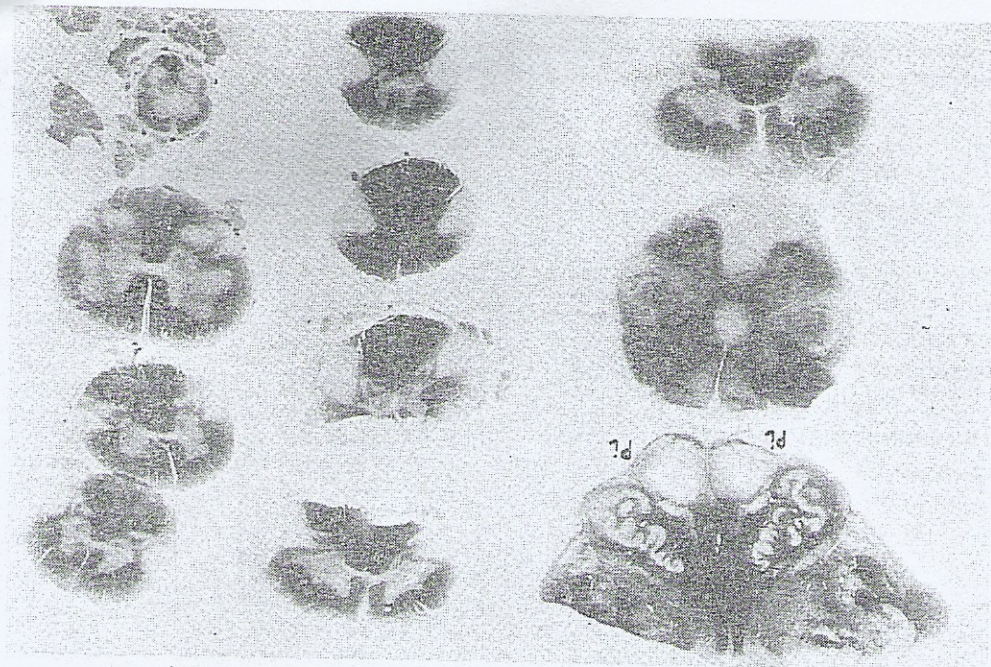


Fig. 321 — Paraplegia de Erb. Cortes seriados de medula e bulbo mostrando a degeneração bilateral do feixe piramidal e pirâmides bulbares (pl).

Mét. de Weigert-Pal.



Em cortes longitudinais verifica-se que se trata de atrofia progressiva da bainha mielínica, isto é, degeneração primária sem substituição glial. Por conseguinte, a atrofia é do tipo degenerativo e pode ser determinada não só pela sífilis adquirida, como também pela sífilis congênita.

É muito variável a relação entre a atrofia dos nervos ópticos e paralisia geral e tabes. Em certos casos a primeira assume absoluta predominância, parecendo um processo isolado e só posteriormente os sintomas das outras duas se manifestam nitidamente; outros casos, pelo contrário, a atrofia dos nervos ópticos passa despercebida porque os sintomas da paralisia geral ou da tabes dominam o quadro enquanto que o processo dos nervos ópticos sendo pouco acentuado não se evidencia clinicamente e pode mesmo passar despercebido ao anatomopatologista, pois só é verificado ao exame histológico. Embora seja bilateral, às vezes é mais acentuado em um lado do que outro.

## COMENTÁRIO

A divisão da infecção sífilítica em períodos, conforme o tempo de moléstia, é esquemática, servindo apenas para caracterizar as lesões de cada um: 1) o período primário, representado pelo cancro duro e a plêiade ganglionar satélite; 2) o período secundário representado pelas placas mucosas ou roséolas e pápulas cutâneas, após algum tempo da lesão inicial; 3) as lesões esclerogomosas e a goma, constituindo o período terciário e, finalmente, 4) o comprometimento do sistema nervoso central, representando o chamado período quaternário. Isto, porém, não indica uma sucessão cronológica dos fatos; em outras palavras, não significa que o indivíduo adquirindo a infecção sífilítica venha a apresentar sucessivamente aqueles quadros anatomoclínicos. Em geral o indivíduo depois do cancro duro poderá ter as lesões mucosas e cutâneas só; outras vezes verifica-se algum processo do período terciário só e, finalmente, outras vezes ainda verifica-se só um dos quadros da sífilis nervosa. A manifestação das lesões secundárias — roséolas e pápulas, constitui uma evolução favorável da infecção sífilítica, pois indivíduos que a apresentam estarão isentos das manifestações do período terciário e quaternário, representando uma verdadeira vacinação contra a moléstia.

Em geral nos casos de sífilis nervosa a infecção sífilítica foi tão pobre em manifestações que passou despercebida ao doente. Além disso, é muito variável o tempo de aparecimento do quadro anatomoclínico de qualquer dos períodos; às vezes muito curto, outras vezes muito longo. Ora, como o agente é o mesmo, é evidente que o único fator variável é o

terreno, isto é, o modo de reagir do organismo, que constitui a alergia, a ser tratada mais adiante.

**Sífilis congênita** — A sífilis, ao contrário da tuberculose, pode passar do organismo materno para o feto resultando, então, a sífilis congênita, erroneamente dita hereditária, porquanto a infecção é transmitida na vida intra-uterina através da placenta e não através do plasma germinativo como são as doenças hereditárias.

Trata-se de eventualidade muito freqüente, pois, de 1931 a 1945, cerca de 30% dos fetos natimortos autopsiados pelo autor desta obra na Faculdade de Medicina da Universidade de S. Paulo, eram devido à sífilis. Na capital, parece que estas condições melhoraram, em virtude das medidas sanitárias adotadas, mas em outras regiões do país, essas condições ainda se mantêm elevadas.

Os aspectos anatomoclínicos da sífilis congênita variam conforme se trate de manifestações precoces ou tardias. As primeiras constituem uma das causas do nascimento prematuro, entre o 6º e 7º mês, nascendo morto o feto, enquanto que na forma tardia o feto pode até nascer a termo, desenvolvendo-se embora precariamente, mas apresentando a sintomatologia em época variável da vida até a puberdade.

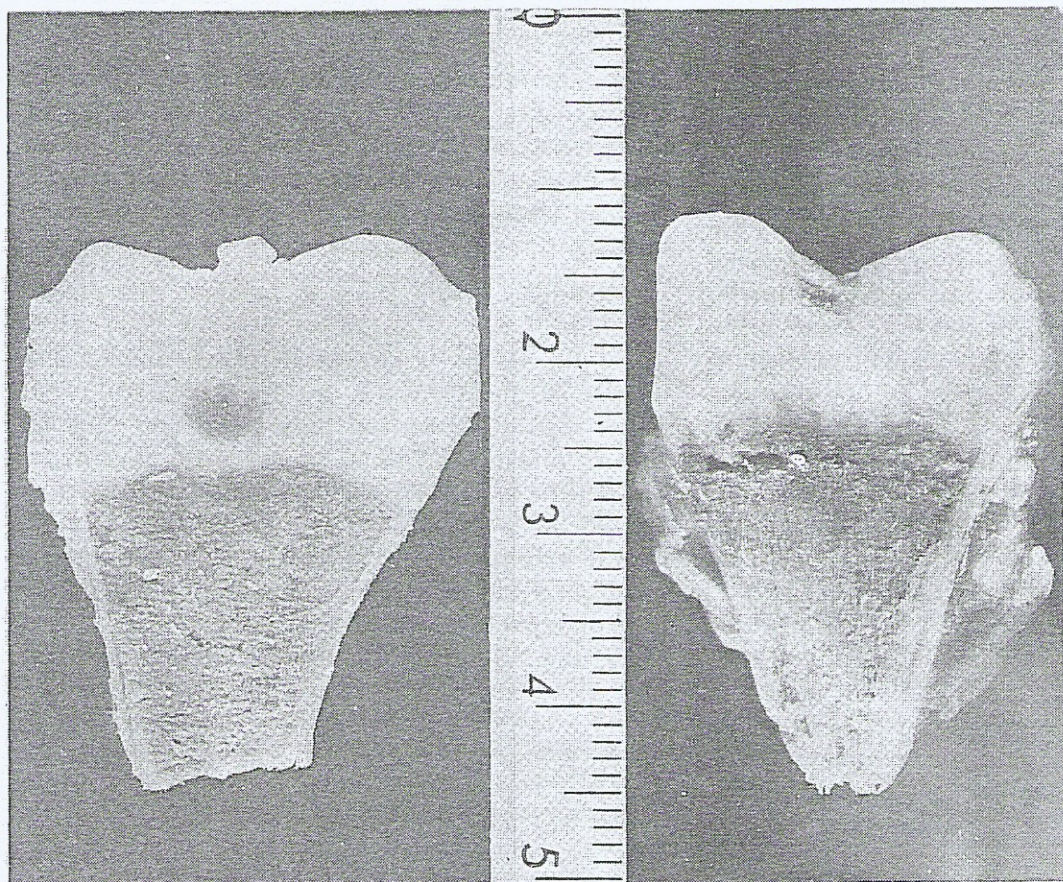
Na sífilis congênita precoce o feto pode mesmo morrer no útero, sendo eliminado macerado, apresentando-se então mole, disforme, de cor vermelho-vinhosa escura com a epiderme destacando-se e com todos os órgãos moles e da mesma cor, devido à autólise dos tecidos e à embebição pela hemoglobina originada da lise das hemátias. O diagnóstico de sífilis congênita nestes casos é feito pelo exame anatomopatológico das extremidades dos ossos longos, como o fêmur e a tíbia, por exemplo, observando-se a linha epifisária. Normalmente a linha de conjugação entre a diáfise e a epífise é uma linha ondulada nítida, de tal modo que se pode destacar facilmente a extremidade; na sífilis congênita esta linha é totalmente irregular, denteada e mal definida, penetrando na cartilagem epifisária (fig. 322) que, por isso, não mais se destaca facilmente, mas fratura-se. O exame histológico revela aí processo inflamatório por infiltrado linfo-plasmocitário em faixas e perivasculares, às vezes até com formação de gomas miliares, alterando completamente a osteogênese (fig. 323). Este processo, que constitui a osteocondrite de Wegner (\*) pode conduzir ao destacamento epifisário, donde resulta a imobilização do membro; nisto é que consiste a pseudoparalisia de Parrot (\*\*). Essas alterações ósseas têm importância não só para o diagnóstico da sífilis congênita na mesa de autópsia,

(\*) Fredericus Rudolphus Georgius Wegner, patologista alemão, 1843-

(\*\*) Jules Marie Parrot, médico francês, 1829-1883.



Fig. 322 — Sifilis congênita: a osteocondrite sifilítica da extremidade inferior do fêmur. À direita, aspecto normal da extremidade inferior do fêmur em feto da mesma idade.



como também durante a vida; de fato, iniciando-se no 6º mês de vida intra-uterina, podem ser reveladas pela radiografia feita durante a gravidez, permitindo assim o diagnóstico clínico que pode ser complementado com o respectivo tratamento. Apesar da gravidade dessas lesões, porém, elas se curam mesmo espontaneamente de modo que se o feto nascer a termo, essas lesões ósseas já estão praticamente curadas e, se o feto viver, nos meses subsequentes a cura ficará perfeitamente consolidada, sem deixar vestígios nem sequelas. No exame dos órgãos internos nota-se aumento de volume do baço, que ultrapassa o rebordo costal e é de consistência dura (v. fig. 216 da 1ª parte desta obra); retirado na mesa de autópsia,

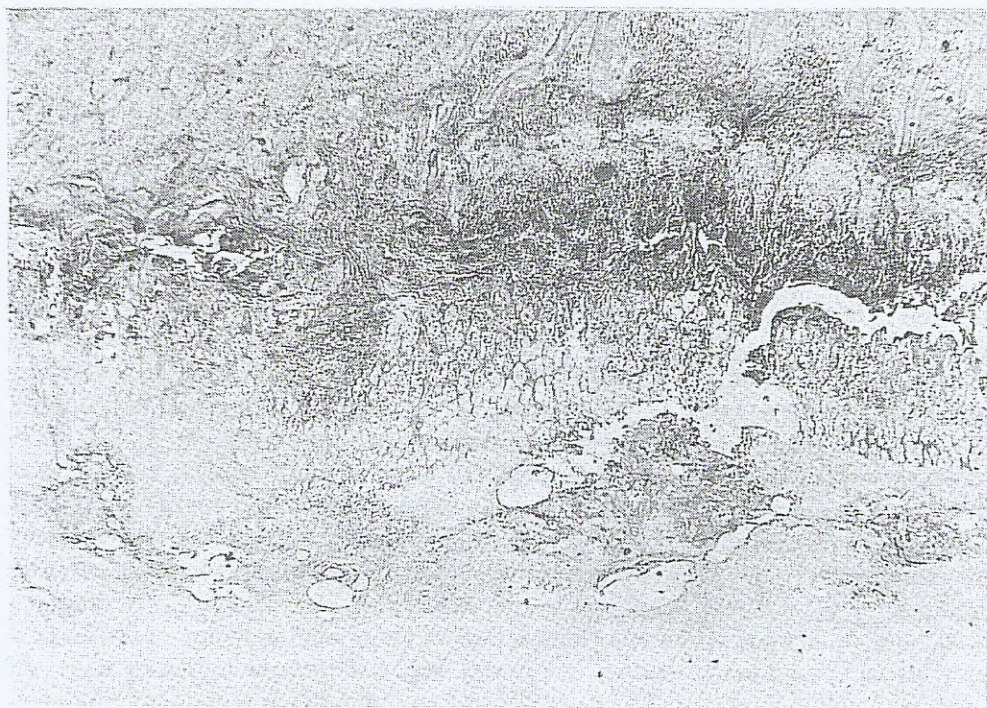


Fig. 323 — Aspecto histológico da osteocondrite sifilítica, vendo-se a ossificação iniciada pelo processo inflamatório. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 45 X.



verifica-se o seu peso em geral igual ao dobro do normal; este é de 6 a 7 g no prematuro normal e na sífilis congênita pode ultrapassar 20 g. Finalmente, fazendo-se esfregaço de qualquer órgão e examinando-se ao microscópio por algum dos métodos já citados, evidencia-se grande número de *Treponema*.

Em outros casos o feto nasce também prematuro, morrendo ao nascer ou pouco depois, mas não está macerado; as lesões são, então, mais ou menos generalizadas e variadas.

Já a placenta, em certo número de casos, apresenta alterações importantes: normalmente o seu peso corresponde mais ou menos a 1/6 do peso do feto, de modo que se dermos a média de 2.000 g para um prematuro, a placenta pesará 350 g aproximadamente. Na sífilis congênita ela aumenta de volume e de peso, atingindo 1/3 e, às vezes, até a metade do peso do feto, contrastando com o desenvolvimento deste; além disso, a sua consistência também é aumentada, até mesmo dura e é pálida. O exame microscópico mostra as vascularites com infiltrado, linfocitóide perivascular e proliferação do estroma das vilosidades (fig. 324). Essas alterações, impedindo a nutrição normal do feto, são responsáveis pela morte do mesmo e nascimento prematuro.

O cordão umbilical apresenta também alterações importantes; normalmente o cordão é constituído por tecido conjuntivo do tipo mucoso, denominado genatina de Wharton (\*), em meio ao qual há duas artérias e uma veia, não existindo outras células, a não ser na porção justa-umbilical onde se vai dar o seu destacamento. Na sífilis congênita verifica-se infiltrado de células linfocitóides em torno dos vasos

do cordão; a intensidade desse infiltrado é variável de um caso a outro, podendo atingir também a média e até a íntima (fig. 325). A pesquisa do *Treponema* em geral dá resultado negativo. Em casos raros observa-se até a formação de gomas na parede vascular, principalmente da veia (fig. 326). Essas lesões da placenta e do cordão umbilical são de grande importância prática porque oferecem a vantagem de poderem ser examinados sistematicamente pelo patologista, o que não acontece com o feto, cuja autópsia nem sempre é possível; se assim se procedesse em todos os nascimentos seria importante fator para a melhoria da saúde pública, pois permitiria o tratamento dos pais da criança e assim far-se-ia a profilaxia de um fator de natimortalidade.

Quando se procede ao exame anatomopatológico do feto, verifica-se então que quase todos os órgãos são atingidos pela infecção, embora variável não só na distribuição como também na intensidade de um caso a outro, de modo que, em certos casos, as alterações já são nitidamente visíveis a olho nu. Por ordem de freqüência e importância prática temos:

1) O baço; normalmente, no feto, como no adulto, o baço está profundamente situado no hipocôndrio esquerdo, de modo a não ser palpável. Na sífilis congênita ele está sempre aumentado de volume, aflorando abaixo do rebordo costal e em certos casos ocupando mesmo grande parte de cavidade abdominal conforme se vê na fig. 216, da 1ª parte desta obra, pág. 499. Esta esplenomegalia permanece após o nascimento, permitindo o seu diagnóstico pelo exame semiológico do recém-nascido ou da criança. Retirado da cavidade e pesando-se, verifica-se que o seu peso é pelo menos o dobro do normal, que é de 6 a 7 g no prematuro e 9 a 12 g no feto a termo. O exame microscópico mostra aumento da trama reticular que também é espessada, com acúmulos

(\*) Thomas Wharton, médico e anatomista inglês, 1610-1673.

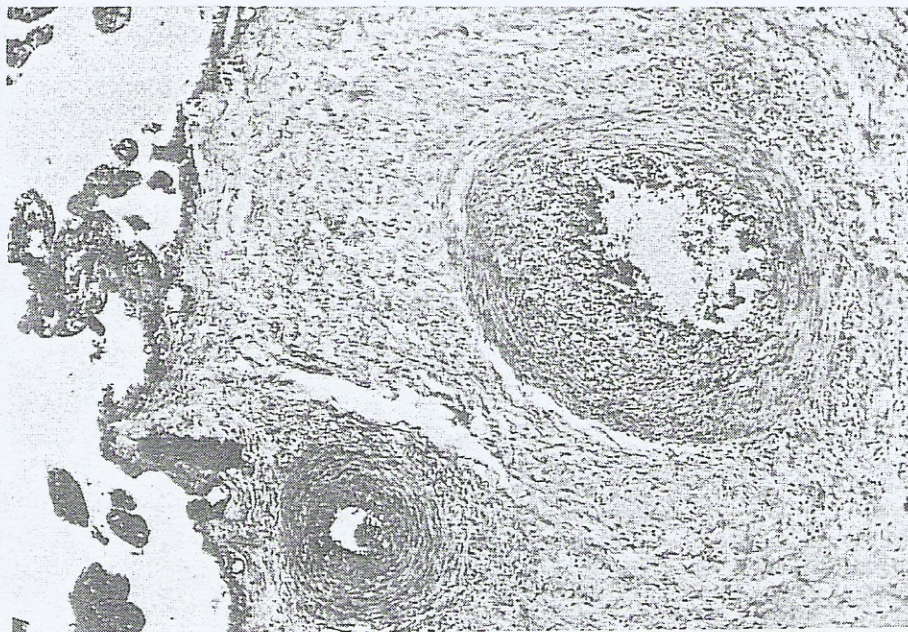
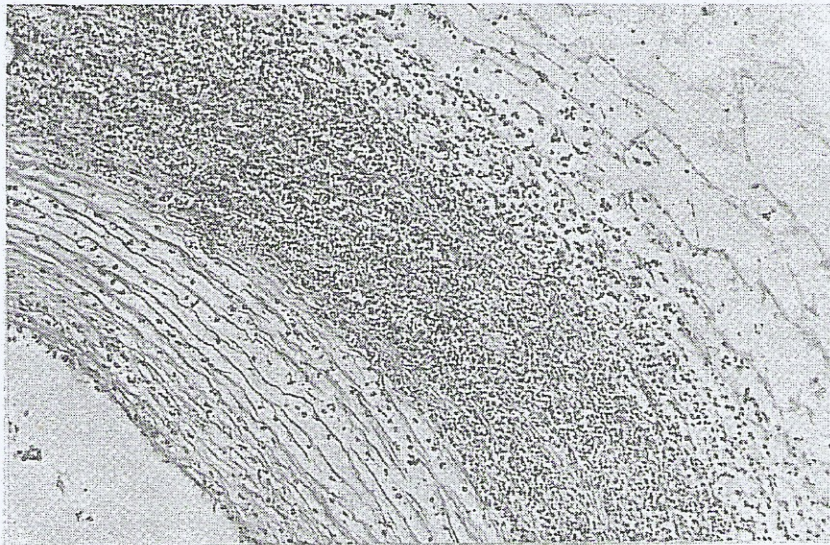


Fig. 324 — Sífilis congênita: aspecto histológico da placenta, vendo-se as vascularites e o infiltrado linfocitário. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 45 X.



Fig. 325 — Sfilis congênita, aspecto histológico da parede dos vasos do cordão umbilical, com o infiltrado linfocitário. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 120 X.



de células embrionárias do tipo linfocítide; o espessamento da trama reticular pode ir até a fibrose, com desaparecimento quase completo da estrutura própria do órgão. *Spirochætas* são raras ou mesmo inexistentes.

2) O fígado é lesado frequentemente na sfilis congênita; em certos casos é tão intensamente alterado que o feto já nasce com icterícia que é mais intensa do que a comum icterícia dos prematuros; além disso, enquanto esta última regride e desaparece

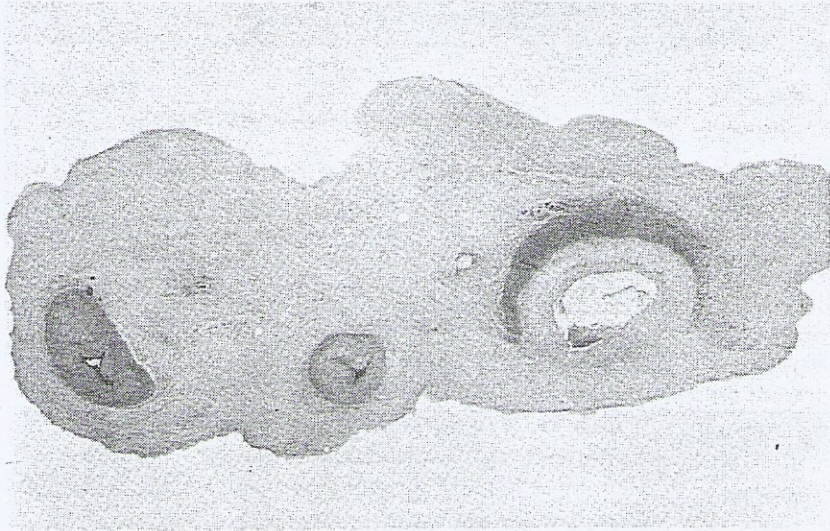


Fig. 326 — Goma sífilítica na parede da veia do cordão umbilical. Em cima, corte transversal do cordão aumentado 10 X e em baixo a necrose da parede da veia, com o infiltrado linfocitário em torno, visto com o aumento de 120 X. Col. hematoxilina-eosina.



logo nos primeiros dias, na sífilis congênita permanece com a mesma intensidade até a morte do feto. Nesses casos o fígado está aumentado de volume, de consistência firme ou mesmo dura, cor castanho-clara, ou esverdeada devido ao acúmulo de pigmento biliar, com focos ou áreas mais claras, aspecto este que é conhecido pelo nome de **fígado silex** (\*). Histologicamente o parênquima está profundamente alterado, restando apenas fragmentos de traves hepáticas em meio a intensa proliferação conjuntiva (fig. 327) e infiltrado de células linfocitóides nos espaços porta. Em casos raros podem ser encontradas gomas. A pesquisa do *Spirochæta* nesses casos é também negativa ou, então, pode-se encontrar um ou outro. Em geral, porém, o fígado se apresenta com os caracteres anatômicos normais, na forma, volume, cor e consistência. O exame histológico, porém, mostra os capilares dilatados e cheios de elementos figurados do sangue, onde se reconhecem normoblastos, mielocitos e células linfocitóides, vendo-se o mesmo infiltrado nos espaços porta (fig. 328). Esse aspecto nada mais é do que o estágio hemopoético do fígado, que se verifica normalmente no feto, mas no caso da sífilis permanece e é mais intenso; se impregnarmos os cortes pelo método de Levaditi, verificar-se-á grande quantidade de *Spirochæta*. Em casos raros, pode ser encontrado o "fígado amarrado" (fig. 329).

3) O pâncreas é também freqüentemente atingido, apresentando-se duro e de cor branco-acinzentada; microscopicamente o parênquima está reduzido a ilhotas ainda com os caracteres embrionários devido à proliferação conjuntiva que, nos casos ligeiros, apresenta-se sob a forma de faixas (fig. 330) e, nos

casos mais acentuados é em áreas, acompanhadas de infiltrados linfo-plasmocitários em meio às quais vêem-se os restos do parênquima (fig. 331).

4) Os pulmões são menos freqüentemente comprometidos, mas quando o são, apresentam-se ao exame a olho nu, de cor róseo-acinzentada, ao invés da cor vermelho-violácea que apresenta normalmente no recém-nascido; além disso, a sua consistência é dura, sem crepitação e, ao corte, quase não dá sangue; este aspecto constitui a **pneumonia alba**. Nos cortes histológicos verifica-se que esse aspecto é dado pela proliferação conjuntiva que retalha o parênquima em ilhotas, o qual apresenta aspecto embrionário (fig. 332); nesse tecido conjuntivo há infiltrado de células linfocitóides. Os *Spirochæta* são raros nesses casos.

5) Os rins, examinados a olho nu, em geral nada mostram de particular; histologicamente, porém, verifica-se proliferação do tecido intersticial que subdivide o parênquima em ilhotas de aspecto embrionário. *Spirochæta* também aqui são raros.

6) Das glândulas de secreção interna o timo e as supra-renais são as mais freqüentemente atingidas. O timo se apresenta, em geral, com proliferação conjuntiva e infiltrado de elementos linfocitóides nos corpúsculos de Hassal; em certos casos apresenta os chamados **abscessos de Dubois** (\*) já visíveis a olho nu, que são cavidades contendo material necrótico do parênquima, circundadas pelos elementos linfocitóides (fig. 333). As supra-renais apresentam alterações microscópicas apenas representadas por infiltrado de células linfocitóides em faixas (fig. 334). Geralmente a pesquisa da *Spirochæta* dá sempre positiva neste órgão.

7) Nos ossos, se o feto for prematuro, encontra-se a osteocondrite já descrita, mas no feto a termo já está curada. Em casos excepcionais podem desen-

(\*) Nome comum a várias pedras duras, cuja base é o silício, apresentando-se de cor cinza-chumbo ou parda. Tem a propriedade de lançar faíscas quando atritado e, por isso, é atualmente usada nos isqueiros.

(\*) Paul Dubois, obstetra francês, 1795-1871.

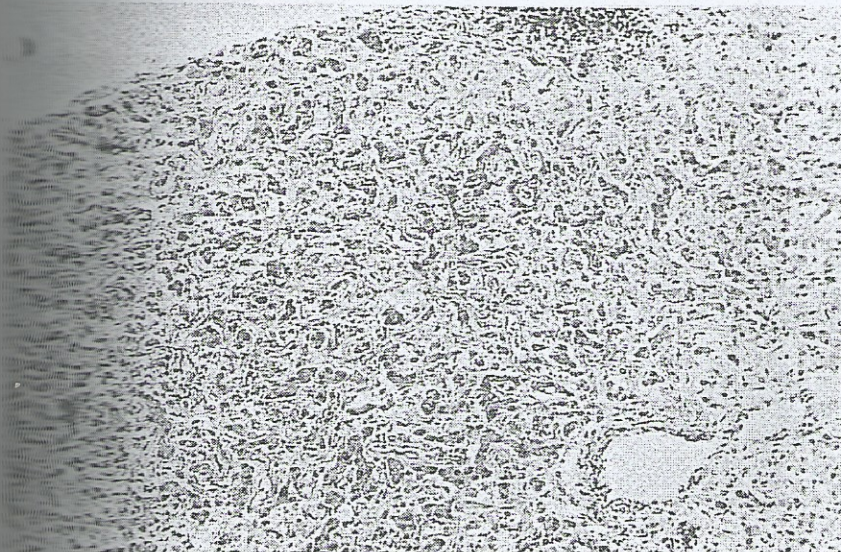
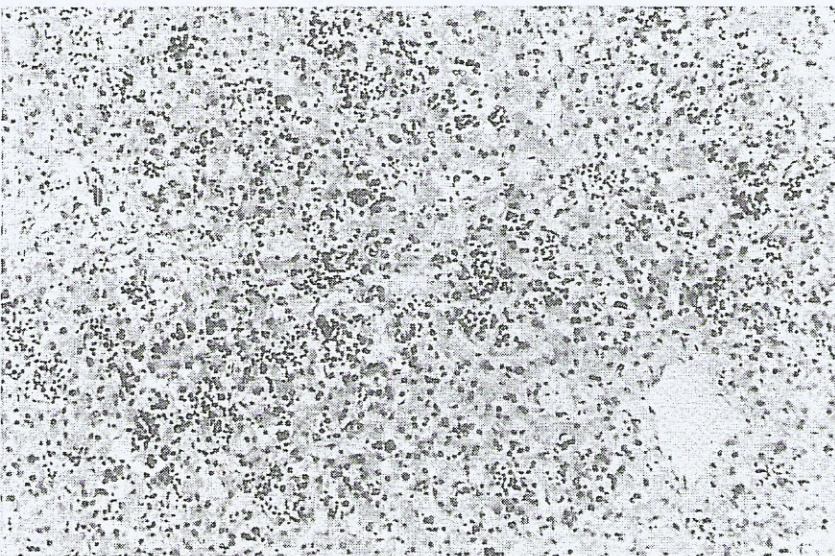


Fig. 327 — Sífilis congênita: aspecto histológico do "fígado silex", vendo-se as traves hepáticas subdivididas em fragmentos pela fibrose. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 120 X.



Fig. 328 A Sfilis congênita: aspecto histológico do fígado, mostrando a persistência e intensidade da fase hemopoética. Col. hema-tóxilina-eosina. Aumento: 80 X.



voltar-se em certos ossos gomas que determinam lesões muito graves.  
O coração, aorta, bexiga, próstata, órgãos genitais femininos e masculinos, tireóide e tubo digestivo, da sífilis congênita precoce são excepcionais; até casos a presença de uma goma.  
No sistema nervoso central e simpático as lesões não apresentam alterações, a não ser em raríssimos

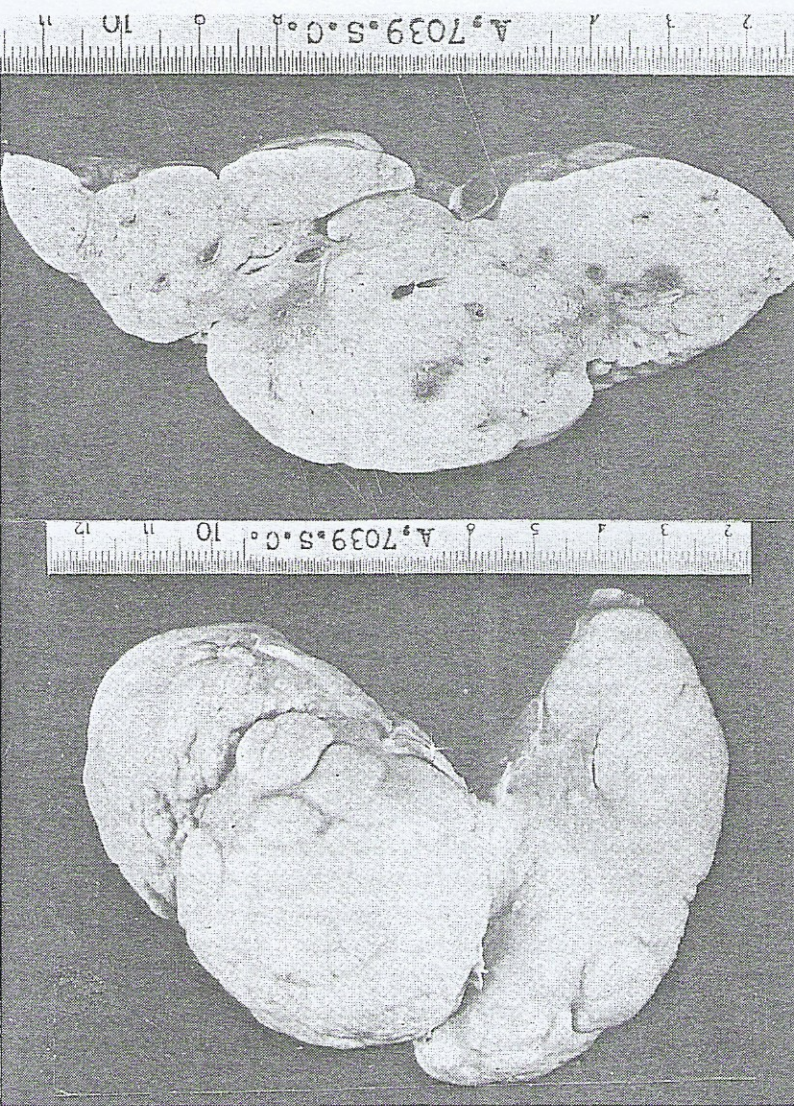


Fig. 329 — Sfilis congênita: "foie fisselé". Em cima, aspecto externo; em baixo, superfície de corte.



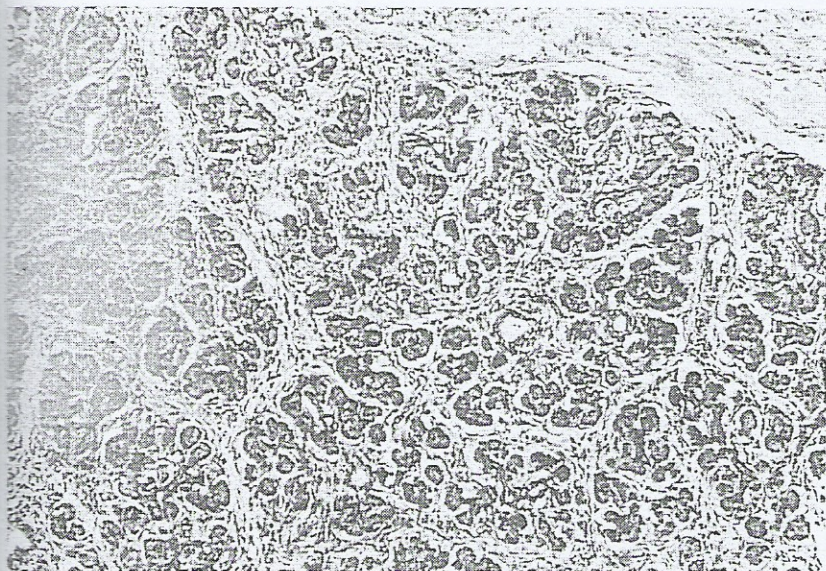


Fig. 330 — Sífilis congênita: fibrose do pâncreas, que se apresenta subdividido irregularmente em lóbulos, pelas traves fibrosas. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 80 X.

hoje o autor desta obra só viu um caso em que havia gomas na leptomeninge. A pesquisa da *Spirochæta* foi sempre negativa.

É evidente que alterações tão graves como foram descritas nos órgãos do feto, determinam condições impróprias para a sua vida e, por isso, ele nasce morto ou morre pouco depois.

Conforme se depreende das descrições feitas, as lesões da sífilis congênita são do tipo terciário, isto é, esclero-gomosas; nesta forma da infecção sífilítica não existe a lesão primária, nem as manifestações secundárias.

A sífilis congênita tardia pode manifestar-se de vários modos e o exame clínico revela sempre a esplenomegalia. As alterações principais estão na pele e nos ossos; estes apresentam deformidades mais ou menos acentuadas, como as *tíbias em sabre*, em que as pernas se apresentam arqueadas, *nariz em sela*, etc. . . Além disso, os dentes incisivos podem apresentar-se com a borda côncava e fendida, consti-

tuindo os dentes de *Hutchinson* (\*). Essas alterações são compreensíveis levando-se em consideração que a infecção compromete o SRE, que preside ao metabolismo intermediário, de modo que a sua alteração impede o desenvolvimento normal dos processos metabólicos resultando as alterações dessas estruturas. O sistema nervoso central também pode ser atingido resultando a paralisia geral juvenil e até a forma de *Lissauer* (fig. 335), ou a *tabes juvenil*, ou mesmo a atrofia do nervo óptico. É evidente que nestes casos a criança já apresentava alterações constitucionais do cérebro, ou da medula ou, então, do nervo óptico e daí as suas alterações determinadas pela sífilis. Esse comprometimento do sistema nervoso central na sífilis congênita é sempre muito grave, morrendo a criança em pouco tempo. Nas crianças com a sífilis congênita

(\*) Sir Jonathan Hutchinson, médico inglês, 1828-1913.

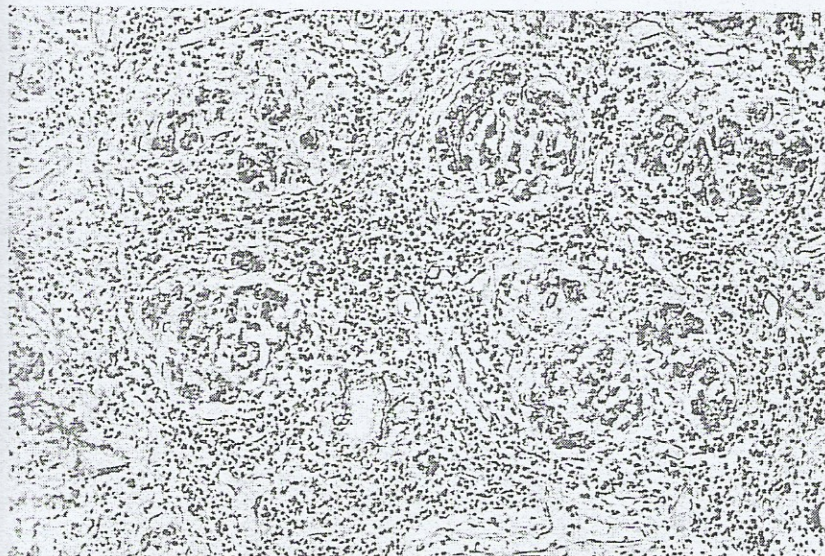


Fig. 331 — Sífilis congênita: aspecto histológico da pancreatite sífilítica, vendo-se apenas restos do parênquima no meio do processo. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 80 X.



Fig. 332 — Sfilis congênita: aspecto histológico do pulmão, mostrando a fibrose e o infiltrado linfocitário em torno do bronquíolo, substrato da pneumonia alba. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 45 X.

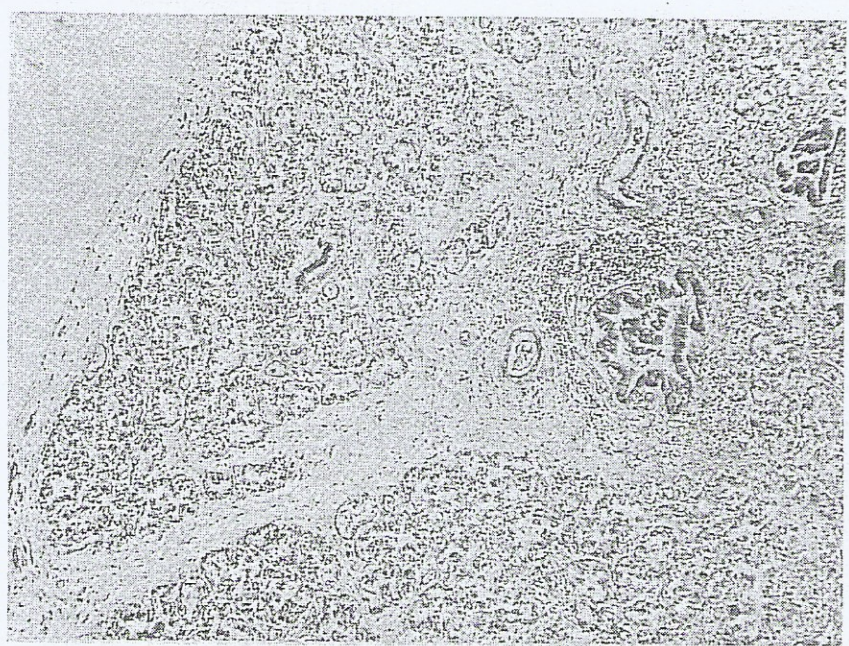
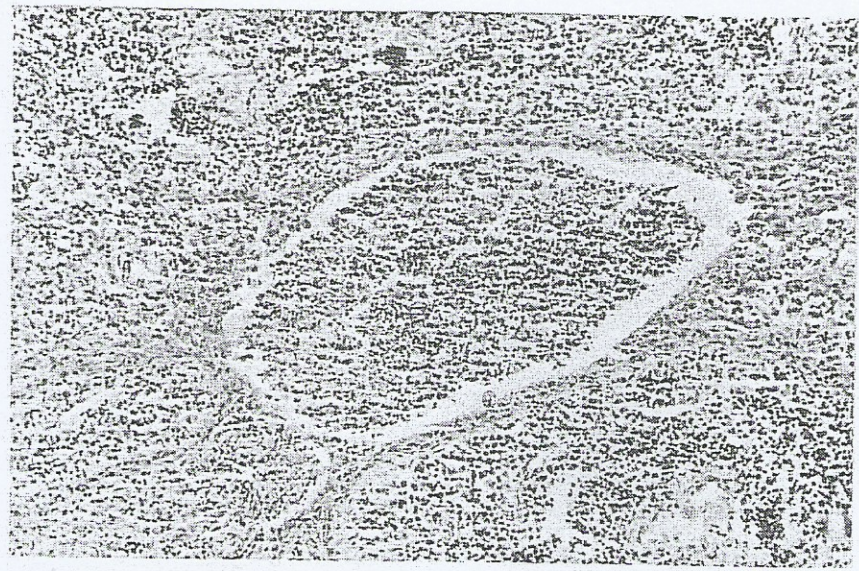
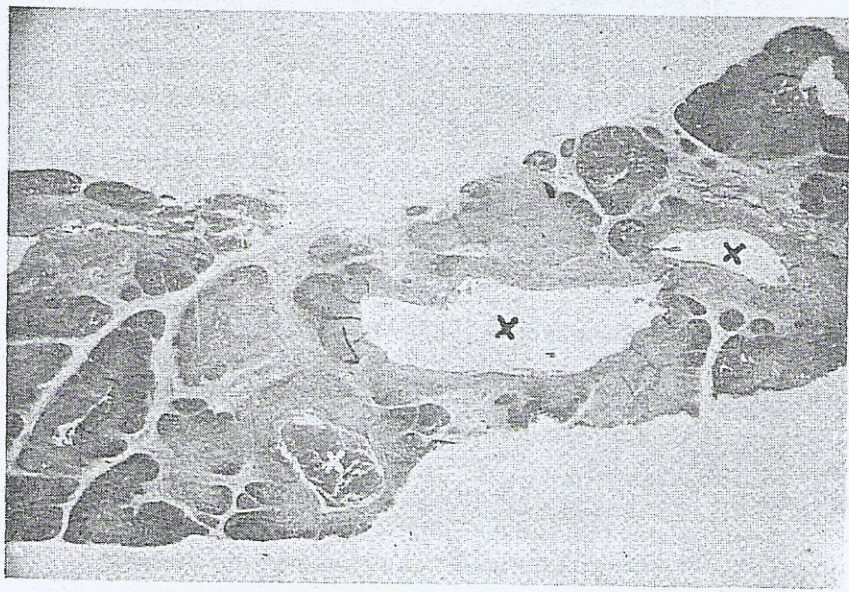


Fig. 333 — Sfilis congênita: corte de timo, mostrando os abscessos de Dubois (assinados x); dois deles estão vazios, por terem sido eliminado o material necrótico quando se procedeu ao corte do órgão. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 10 X, em cima; 60 X em baixo.





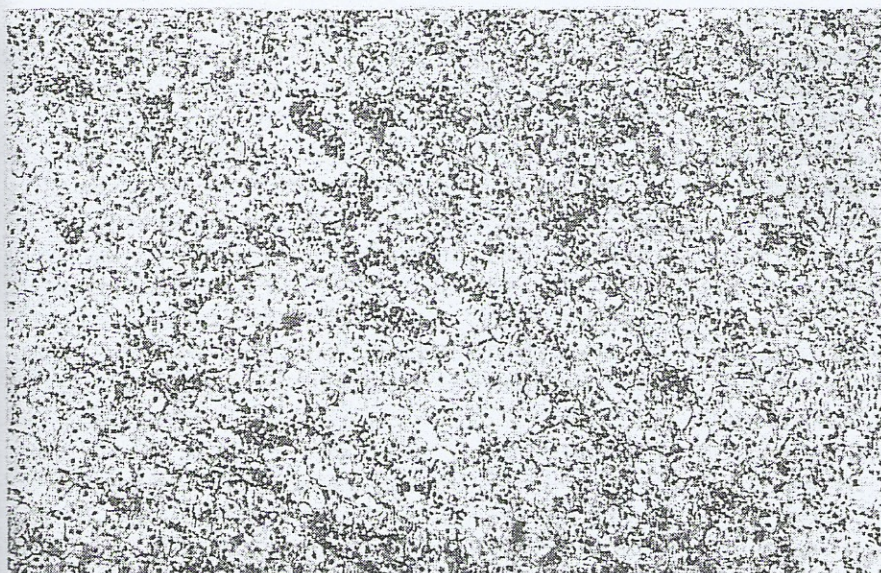


Fig. 334 — Sífilis congênita: aspecto histológico da supra-renal, mostrando o infiltrado linfocitário no tecido intersticial. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 80 X.

pode-se ainda verificar a rinite, em geral rebelde e lesões oculares como a ceratite. De qualquer modo, os sinais da sífilis congênita tardia não são precisos.

Entretanto, a sífilis não é responsável por malformações congênitas de qualquer órgão, conforme a experiência do autor desta obra, embora em certos casos possa haver coincidência, mas a malformação não depende da sífilis, pois, conforme já foi visto, trata-se de alteração genética.

Na sífilis congênita verifica-se, portanto, a mesma variabilidade dos aspectos clínicos e anatomopatológicos das demais infecções, particularmente da sífilis adquirida, o que evidencia a importância das reações imunobiológicas do organismo, que serão estudadas mais adiante.

**Hanseníase**

Trata-se de moléstia infecciosa determinada por um bacilo descoberto e descrito em 1874 pelo médico

norueguês Gerhard Armauer Hansen (1841-1912) e, por isso, conhecido comumente pelo nome de **bacilo de Hansen**, cuja nomenclatura científica é **Mycobacterium lepræ**; este bacilo apresenta caracteres morfológicos semelhantes ao bacilo da tuberculose, corando-se pelo método de Ziehl-Neelsen e, portanto, álcool-ácido resistente, mas as suas propriedades biológicas são diferentes, pois não é cultivável em meios de cultura, nem reproduz a moléstia quando inoculado em animais de laboratório, como acontece com o bacilo da tuberculose. Não obstante, em nosso meio, Rath e colaboradores<sup>1</sup> conseguiram recentemente cultivá-lo em cultura de tecido.

A ação desse bacilo determina lesões nos tecidos que, em pleno desenvolvimento pertencem ao capí-

<sup>1</sup> Rath, Paulo; Pacca de Azevedo, Murilo e Pereira de Castro, Maris. — *Mycobacterium leprae* em cultura de tecido. Rev. da Ass. Méd. Bras., vol. 5, nº 6, dez. 1959.

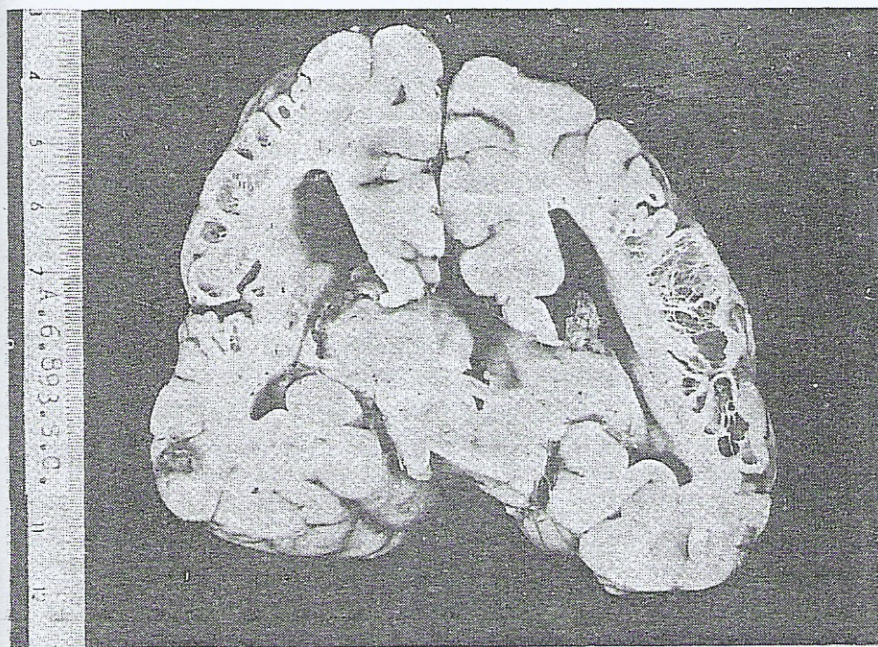


Fig. 335 — Sífilis congênita: status spongiosus do cortex cerebral, substrato anatomopatológico da paralisia geral de Lissauer.



Desde o conhecimento da moléstia na mais remota antiguidade até o século XVIII ela foi considerada contagiosa; daí, então, as medidas de isolamento dos doentes tomadas por Moisés no povo judeu e pelos europeus na Idade Média. Do século XVIII até a metade do século XIX, porém, mudou-se o modo de pensar, baseado em vários fatos de observação, entre os quais a não aquisição da moléstia por indivíduos sãos em constante convivência com os doentes da mesma; então, passou-se a considerar a moléstia como sendo hereditária, ponto de vista que predominau até os fins do século XIX, quando voltou-se ao conceito da contagiosidade e, baseando-se nos trabalhos apresentados, esse conceito foi aprovado unanimemente na 1ª Conferência Internacional de Lepra, reunida em Berlim, em 1897.

Esse breve resumo histórico nos mostra a orientação errada seguida comumente em Medicina no estudo de qualquer problema baseando-se em um só aspecto ou ponto de vista, pois se fosse baseado na Patologia Geral, não predominaria um só, geralmente extremo, porquanto já sabemos da 1ª parte desta obra que, para se adquirir qualquer moléstia, é necessário que o indivíduo seja predisposto a ela e a predisposição é de caráter hereditário, isto é, inerente ao genótipo; portanto, só o contágio ou só o fator hereditário não é suficiente para determinar a moléstia, mas são necessários pelo menos esses dois fatores.

A transmissão da moléstia da mãe ao filho na vida intra-uterina é tão rara quanto a tuberculose, conforme as numerosas observações já acumuladas de tal modo que as crianças afastadas a tempo do meio contagiante em geral não contraem a moléstia. De fato, Gonzaga, Souza Campos, Büngeler e Alayon<sup>1</sup> em monografia bem documentada, afirmam que a Hanseníase congênita ou transplacentária "não foi ainda verificada clinicamente entre os recém-nascidos recolhidos pelo Asilo Santa Terezinha, nem comprovada pelas autópsias dos que faleceram durante os primeiros meses".

Ainda não se conseguiu demonstrar a porta de entrada do bacilo de Hansen, não existindo uma lesão primária que denuncie a moléstia, como acontece na tuberculose e sífilis. Os casos de "canro de inoculação da lepra" encontrados na bibliografia sobre o assunto, são antes lesões que permaneceram únicas durante tempo variável e, além disso, não correspondem a um só aspecto, de modo que não se pode falar propriamente em "canro de inoculação" desta moléstia. Não obstante, levando-se em consi-

tulo das inflamações específicas; por isso, em Patologia Geral define-se a Hanseníase como sendo a inflamação específica produzida pelo bacilo de Hansen. O nome vulgar desta moléstia é lepra, de origem grega, significando *escamoso*; é também conhecida pelas denominações de *elefantíase dos gregos*, *leontíase*, *satíriase*, *mal tenício*, *vitiligo grave e mortêla*.

Entretanto, o termo "lepra" tem um efeito psicológico deprimente, de modo que esse diagnóstico causa terrível impacto na família, que o recebe como uma "praga divina" e, portanto, torna-se estigmatizada, pois é muito referido na Bíblia, cujos doentes eram segregados da Sociedade, vivendo em cavernas ou em choupanas no meio da floresta, de onde todos os habitantes se afastavam; desse modo, a palavra "lepra" sempre causou horror ao povo.

A fim de eliminar esse inconveniente de ordem psicossocial e sanitário, no Seminário de Profilaxia da Lepra, do XVIII Congresso Brasileiro de Higiene, realizado em S. Paulo, em 1970, aprovou-se a mudança da terminologia desta moléstia que "além de útil como medida psicológica em educação sanitária, facilitaria também as medidas para o controle da endemia, contribuindo para eliminar o estigma social que pesa sobre o doente e seus familiares", mudança esta que foi referendada pelo Conselho Estadual de Saúde e estabelecida como norma técnica do Conselho Técnico-Administrativo da Secretaria de Estado da Saúde de S. Paulo. Daí, então, a denominação de Hanseníase estabelecida atualmente; do mesmo modo, mudaram-se as denominações das diversas manifestações clínicas e anatomopatológicas da moléstia, que serão adotadas no decorrer deste capítulo.

A origem da moléstia parece ter sido nas margens do rio Nilo que banha o Egito, tendo sido um duro flagelo para o povo desse país e para os judeus na antiguidade remota e, segundo os historiadores, foi levada para a Europa pelas legiões romanas e, sobretudo, pelos Cruzados através da Grécia. Entretanto, a palavra *zaraath* referida no Velho Testamento da Bíblia, indica doenças crônicas da pele tão vagamente aludidas, que não é possível referi-la a alguma das conhecidas atualmente.

Hoje a moléstia continua espalhada pelos cinco Continentes, embora mais nas regiões tropicais do que nas frias e, particularmente em nosso meio, tendo-se tomado as medidas higiénicas preconizadas a fim de circunscrever o mal, internando-se os doentes em Sanatório-colônias. Por isso, tem sido grande a contribuição brasileira para a melhoria dos conhecimentos da moléstia, consubstanciada no magnífico "Tratado de Leprologia", em 5 volumes de autoria dos Drs. Flávio Maurano, Abraão Rothberg, Luiz Marino Bechelli, Lauro de Souza Lima e Nelson de Souza Campos, do Departamento de Profilaxia da Lepra de S. Paulo, editado pelo Serviço Nacional de Lepra, em 1944.

1 Gonzaga, Otávio; Souza Campos, Nelson; Büngeler, Walter e Alayon, Fernando L. — "O filho do Hanseniano em face da infecção leprosa". Monografia do Lab. de Anat. Patológica do Inst. Conde de Lara e do Asilo Sta. Terezinha, ed. pelo Serviço de Profilaxia da Lepra, S. Paulo, 1941.



deração os dados clínicos e histopatológicos, é de se supor que as portas de entrada do bacilo sejam a pele e mucosa nasal, podendo-se acrescentar também a conjuntiva ocular. A partir daqui os bacilos são veiculados pela via linfática, detendo-se nos gânglios linfáticos regionais, podendo então manter-se em estado latente ou desencadear a moléstia; nesta última eventualidade dá-se a disseminação por via sangüínea e linfática, localizando-se então na pele, mucosas e nervos, atingindo mais tarde também as vísceras. A nota característica da moléstia é o comprometimento eletivo dos nervos, que podem ser atingidos até sem a lesão da pele, em oposição à tuberculose e às outras inflamações específicas, nas quais o comprometimento dos nervos praticamente não existe.

As manifestações anatomoclínicas da Hanseníase foram sintetizadas primeiramente por Henri Camille Leloir (1855-1896), Professor de Dermatologia da Faculdade de Medicina de Lille, no livro publicado em 1866 — "*Traité Pratique et Théorique de la Lèpre*", distinguindo três formas:

- 1) *tuberosa* ou *nodosa* (lepra sistematizada tegumentar);
- 2) *trifoneurítica* (lepra sistematizada nervosa); e
- 3) *mista*, resultante da associação das duas primeiras.

Essa classificação foi seguida durante mais de 30 anos; entretanto, ela tem o inconveniente de induzir o médico ao erro de considerar as lesões dos nervos como sendo diferentes da forma tuberosa.

Como essa classificação não correspondesse à realidade, houve uma *Conferência de Lepra* reunida em Manilla (Filipinas) em 1931, que consagrou dois aspectos — as *máculas cutâneas* e as *máculas nervosas*, o que se presta a confusão, pois, por definição, todas as máculas são cutâneas. Em 1938 realizou-se um Congresso de Lepra na cidade do Cairo (Egito), no qual foi preconizada nova classificação da moléstia, tendo-se estabelecido dois tipos fundamentais: 1) *Neural*, caracterizado por alterações da sensibilidade superficial, distúrbios tróficos e paralisias, ou máculas com distúrbios locais da sensibilidade; estes casos constituiriam a *forma benigna*, de bom prognóstico; 2) *lepromatoso*, com lesões cutâneas, nervosas e nos demais órgãos, ricas em bacilos, constituindo a *forma maligna*, devido ao seu mau prognóstico. Além disso, estabeleceu-se também a subdivisão dos tipos, segundo dois critérios: 1) conforme os graus de adiantamento da moléstia e 2) conforme a natureza das lesões. Esta classificação de natureza clínica foi considerada oficial, dela resultando numerosos subtipos que a tornam muito complicada e, portanto, de difícil aplicação na prática.

Os representantes sul-americanos, tendo a frente Ed. Rabello e Rabello Júnior, do Brasil e Balbiña e Sasombrio da Argentina, não ficaram satisfeitos com o resultado desse Congresso e, juntamente com

alguns leprologistas sul-americanos que dele participaram, realizaram nos Sanatórios de leprosos do Estado de S. Paulo estudos sobre o assunto com a orientação do Professor J. Aguiar Pupo, com a colaboração dos Drs. Nelson de Souza Campos e Duarte do Pateo, estabelecendo nova classificação das formas da moléstia<sup>1</sup>. Esta nova classificação, conhecida como "*sul-americana*" e adotada na América Latina se baseia na estrutura histopatológica das lesões, cujo aspecto foi primeiramente descrito por Lewandovsky, conforme está citado no tratado de Ed. Jeanselme, "*La Lèpre*", de 1934, em 3 formas fundamentais:

- 1) *lepromatosa* (agora denominada *Hanseníase Virchoviana*);
- 2) *inflamatória simples* ou *incharacterística*, agora denominada *indeterminada* e
- 3) *tuberculóide*.

As formas lepromatosa e tuberculóide são totalmente diferentes na sua estrutura, teor em bacilos e prognóstico, motivo pelo qual Rabello Júnior<sup>2</sup> considera-as, com muita propriedade, *formas polares*. Cada uma dessas formas pode ser *cutânea*, *nervosa* ou *cutâneo-nervosa*, que representam os subtipos. Conforme se verifica, esta classificação sul-americana adota critério mais científico e, além disso, é mais sintética.

1) *Hanseníase Virchoviana* — Caracteriza-se, histologicamente, por infiltrado difuso de células histiocitárias, em geral grandes, vacuolizadas, às vezes mesmo constituídas por um grande vacúolo, com o núcleo recalcado para a periferia, dando-lhe o aspecto de uma célula gordurosa; esses elementos constituem as *células de Virchow* (Fig. 336). Os vacúolos dessas células contêm ácidos gordurosos, reveláveis pela coloração do Sudan III ou pelo Sudan-black e bacilos de Hansen numerosos, isolados ou em feixes formados pela disposição mais ou menos paralela dos bacilos, que recebem o nome de *globias*, evidenciáveis pela coloração de Ziehl-Neelsen. Os bacilos mais ou menos numerosos são mantidos nesse conjunto compacto, que é a *globia*, por meio duma substância glutinosa, incorável e transparente, que é a *gléia*. O tamanho das globias é variável de 10 a 100 microns de diâmetro, podendo ser constituídas por alguns bacilos apenas ou tantos que se tornam incontáveis; em geral nestes casos os bacilos são também numerosos entre as células.

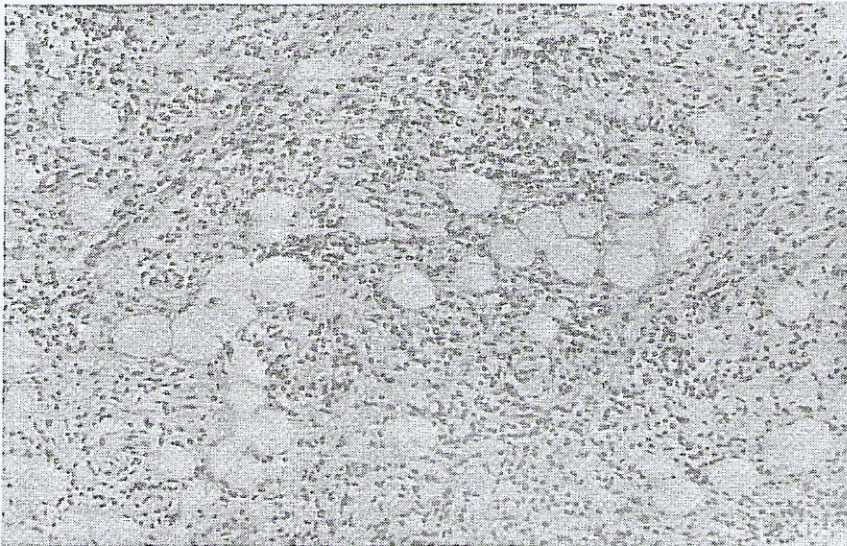
As células de Virchow são também variáveis quanto ao número; às vezes são tão numerosas e justapostas que dão a impressão de uma área de

<sup>1</sup> Classificação da lepra. Rev. Bras. de Leprologia, S. Paulo, vol. 7 (2ª fac.), págs. 215-217, 1939.

<sup>2</sup> Questões em discussão sobre a classificação das formas de lepra. Arq. de Higiene, 8:59, 1938



Fig. 336 — Hanseníase: aspecto histológico da forma Virchowiana, mostrando as células de Virchow, que se apresentam como vacúolos transparentes no meio da reação inflamatória. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 250 X.



tecido adiposo; outras vezes estão disseminadas pela reação inflamatória que é constituída por elementos linfocitoides e plasmócitos, conforme se ve na fig. 336; além disso, pode-se verificar a presença de histiocitos multinucleados, vacuolizados ou não, semelhantes aos gigantocitos, mas nunca os verdadeiros gigantocitos. Por isso, as células de Virchow devem ser consideradas como um processo regressivo dos histiocitos que formam esse processo inflamatório.

A reação inflamatória assim constituída representa o Hansenoma, antes denominado leproma o qual, uma vez constituído, tende a aumentar cada vez mais, de modo a formar tumores salientes na superfície (fig. 337), ou placas. A medida que vai passando o tempo, as células histiocitárias vão-se transformando nos fibroblastos, resultando então um aspecto que pode ser confundido com os granulomas causados por gorduras ou lipóides, ou mesmo com um xantoma, devendo-se aplicar aos cortes o método de Ziehl-Neelsen que, evidenciando os bacilos, dará o diagnóstico da moléstia. A diferenciação dos fibroblastos poderá levar o foco inflamatório à cicatrização que, em geral, nunca é completa. As fibras elásticas são destruídas no Hansenoma.

Topografia da Hanseníase Virchowiana — Na pele este processo se localiza na derma e hipoderma, particularmente em torno dos anexos — folículos pilosos, glândulas sudoríparas e sebáceas. Os folículos pilosos são envolvidos em manguito pelo infiltrado inflamatório (fig. 338); como consequência, o bulbo piloso se atrofia, dando-se a queda dos pêlos. Por isso, nas máculas desta moléstia verifica-se a ausência parcial ou total dos pêlos, isto é, a alopecia (em grego, significa *raposa*, devido à frequente perda de pêlos por esse animal, em consequência de moléstia ou velhice). As glândulas sudoríparas e sebáceas são também cercadas pela reação inflamatória, chegando a ser destruídas, donde resultam distúrbios da sudo-

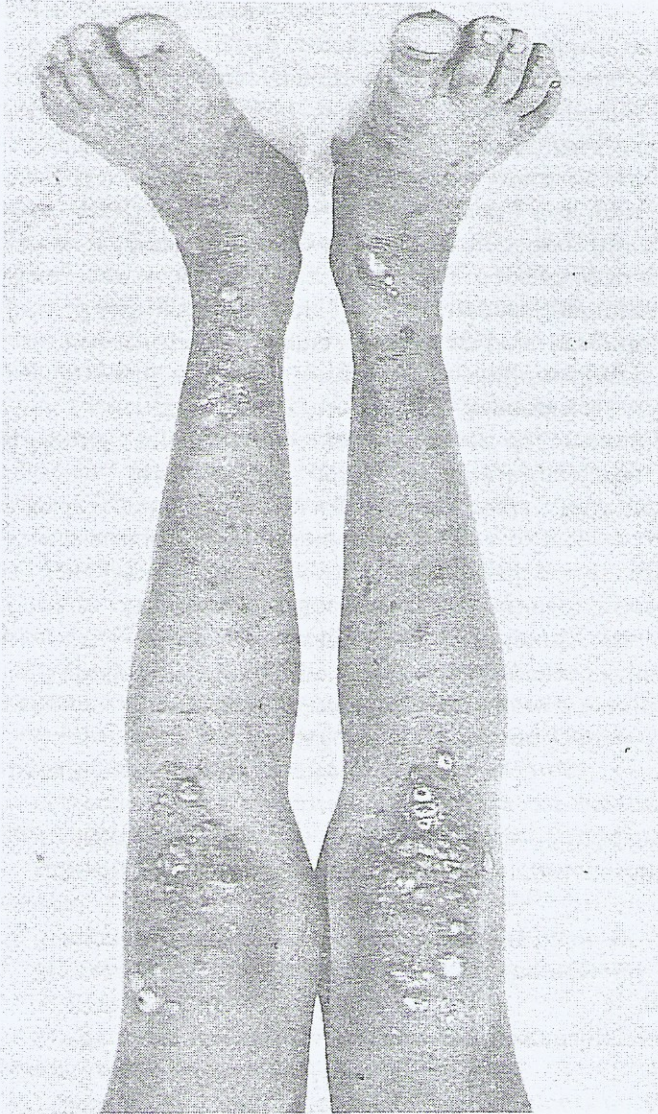


Fig. 337 — Aspecto macroscópico da Hanseníase Virchowiana formando nódulos cutâneos. (Caso do Departamento de Profilaxia da Lepra; reprodução gentilmente permitida pela Diretoria).



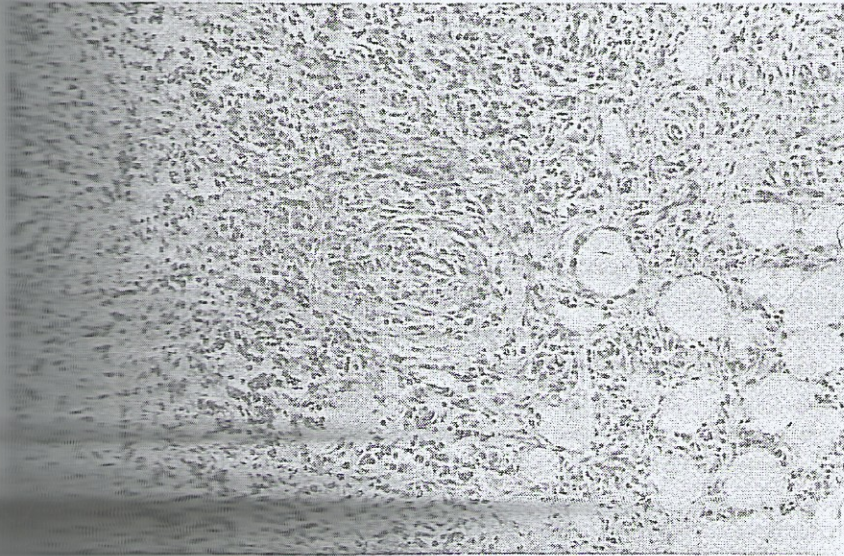


Fig. 338 — Hanseníase Virchoviana; a reação inflamatória em torno de um folículo piloso, vendo-se as células de Virchow como um vacúolo transparente. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 250 X.

na produção do sebo e, por isso, as áreas da pele assim atingidas são secas e sem brilho. Além disso, o infiltrado inflamatório compromete principalmente os filetes nervosos, em geral precocemente, levando-os à destruição; o mesmo pode acontecer com corpúsculos sensitivos de Meissner e de Vater-Pacini, que se encontram na derma e na hipoderma.

As lesões dos filetes nervosos são atribuídas às alterações da sensibilidade superficial verificadas nas lesões cutâneas da moléstia, consistindo na abolição das sensibilidades dolorosa e térmica e persistência da tátil e profunda; é a dissociação Hanseniosa da sensibilidade que, conforme já foi visto na 1ª parte desta obra (pág. 669) é idêntica à dissociação siringomiélica. As sensibilidades, porém, não são lesadas simultaneamente e na mesma intensidade; geralmente a térmica é a mais prejudicada e a dolorosa menos. Entretanto, a explicação dada a essa dissociação da sensibilidade não satisfaz, porquanto os nervos conduzem todas as formas de sensibilidade; quando os nervos cutâneos são destruídos verifica-se o desaparecimento

das sensibilidades superficiais, dolorosa, térmica e tátil. É mais provável que as alterações sensitivas sejam de natureza funcional, pelo menos durante certo tempo, ocasionadas por produtos do metabolismo do bacilo de Hansen que neutralizariam os mediadores bioquímicos da condução das sensibilidades dolorosa e térmica. Só mais tarde, quando desaparecem todas as sensibilidades superficiais é que, então, coincide com a destruição do nervo.

Finalmente, a epiderme da superfície apresenta-se atrofiada, sem pigmento na camada basal e sem as saliências e reintrâncias que normalmente são formadas pelo corpo papilar, de modo que a base da epiderme é uma linha mais ou menos reta; o processo inflamatório não atinge a epiderme, havendo entre ela e o processo um estrato fibrilar que é a faixa de Unna (\*) (fig. 339). Essas alterações da epiderme são devido à deficiência de nutrição em consequência

(\*) Paul Gerson Unna, dermatologista alemão, de Hamburgo (1850-1929).

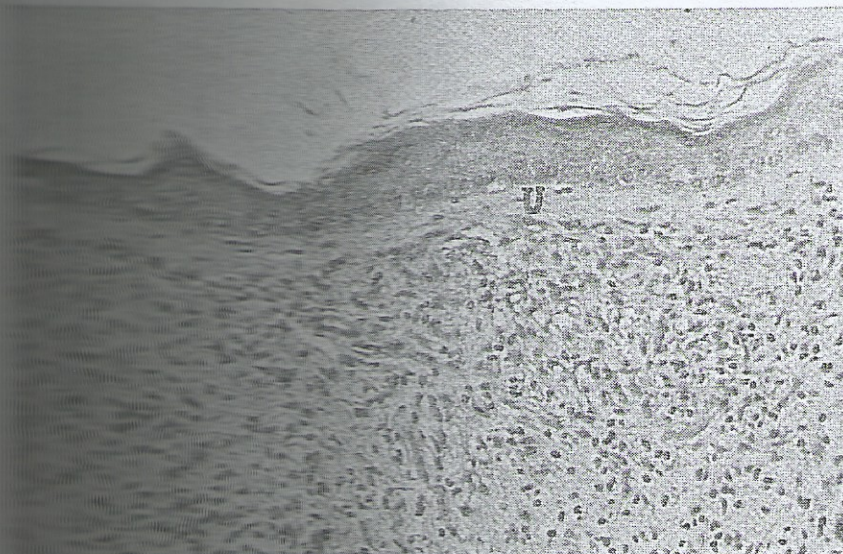


Fig. 339 — Hanseníase Virchoviana, aspecto histológico da pele, para mostrar a atrofia da epiderme, desaparecimento do corpo papilar e a faixa de Unna (U), à qual se segue a reação inflamatória. Col. hematoxilina-eosina. Aumento: 120 X.