

Sala 5
Gab. -
Est. 56
Tab. 8
N.º 36



UNIVERSIDADE DE COIMBRA
Biblioteca Geral



1301088378

b 1223719x

Anaculo

J. CORRÊA DE OLIVEIRA

O SISTEMA EXTRA-PIRAMIDAL

História, Anatomia, Físio-patologia e Clínica

TRABALHO DA CLÍNICA NEUROLÓGICA DA FACULDADE
DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA

DISSERTAÇÃO DE DOUTORAMENTO

: : : : EM MEDICINA : : : :



IMPRESSO NAS OFICINAS DA
COIMBRA EDITORA, L.^{DA}
COIMBRA — 1929

isa
ab.
st.
ab.
Dissertação



O SISTEMA EXTRA-PIRAMIDAL

História, Anatomia, Físio-patologia e Clínica

*Ressalva-se qualquer responsabilidade da
Faculdade em relação à doutrina e à forma
desta dissertação.*



Dissertação

J. CORRÊA DE OLIVEIRA

O SISTEMA EXTRA-PIRAMIDAL

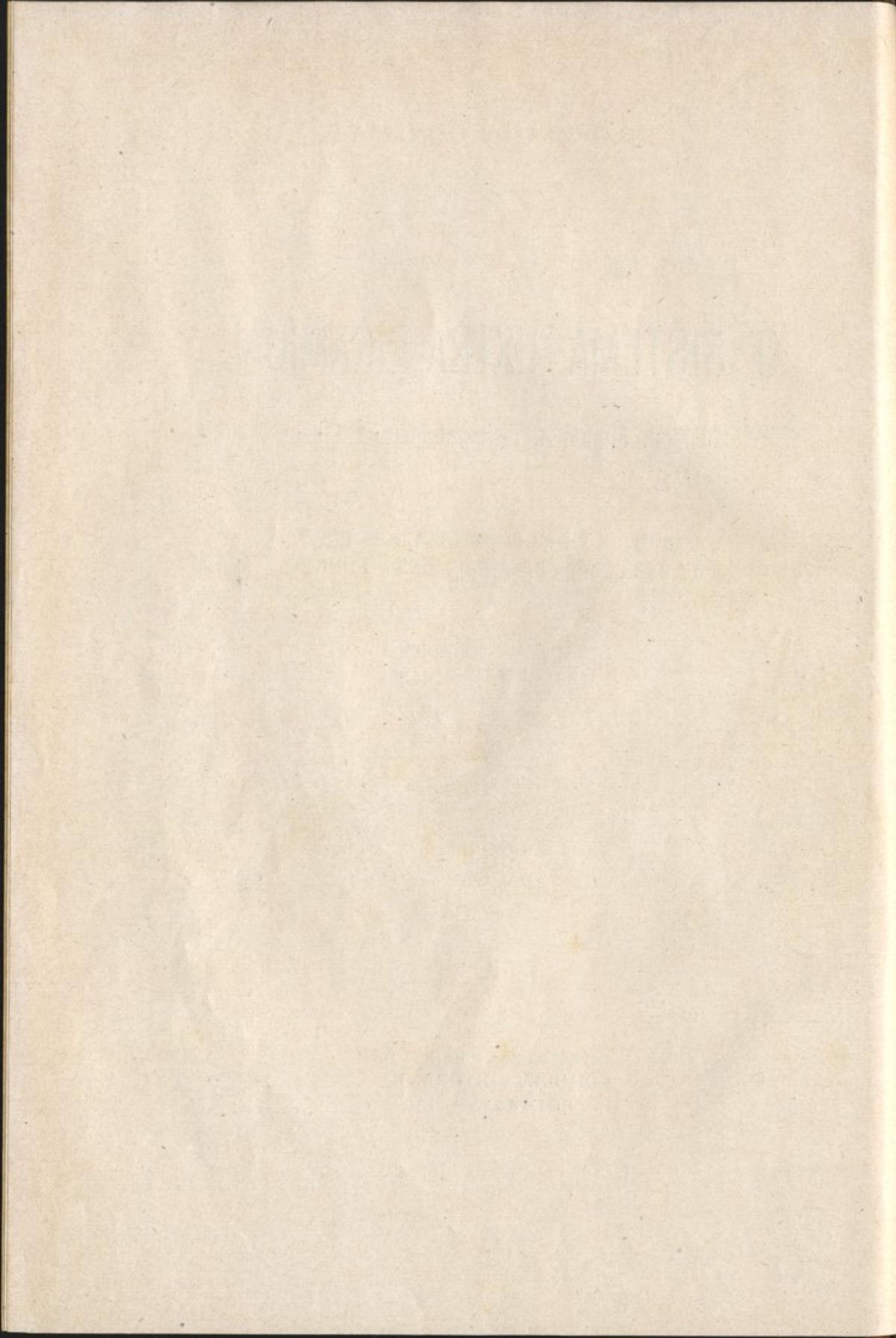
História, Anatomia, Físio-patologia e Clínica

TRABALHO DA CLÍNICA NEUROLÓGICA DA FACULDADE
DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA

DISSERTAÇÃO DE DOUTORAMENTO
: : : : EM MEDICINA : : : :



IMPRESSO NAS OFICINAS DA
COIMBRA EDITORA, L.^{DA}
COIMBRA — 1929

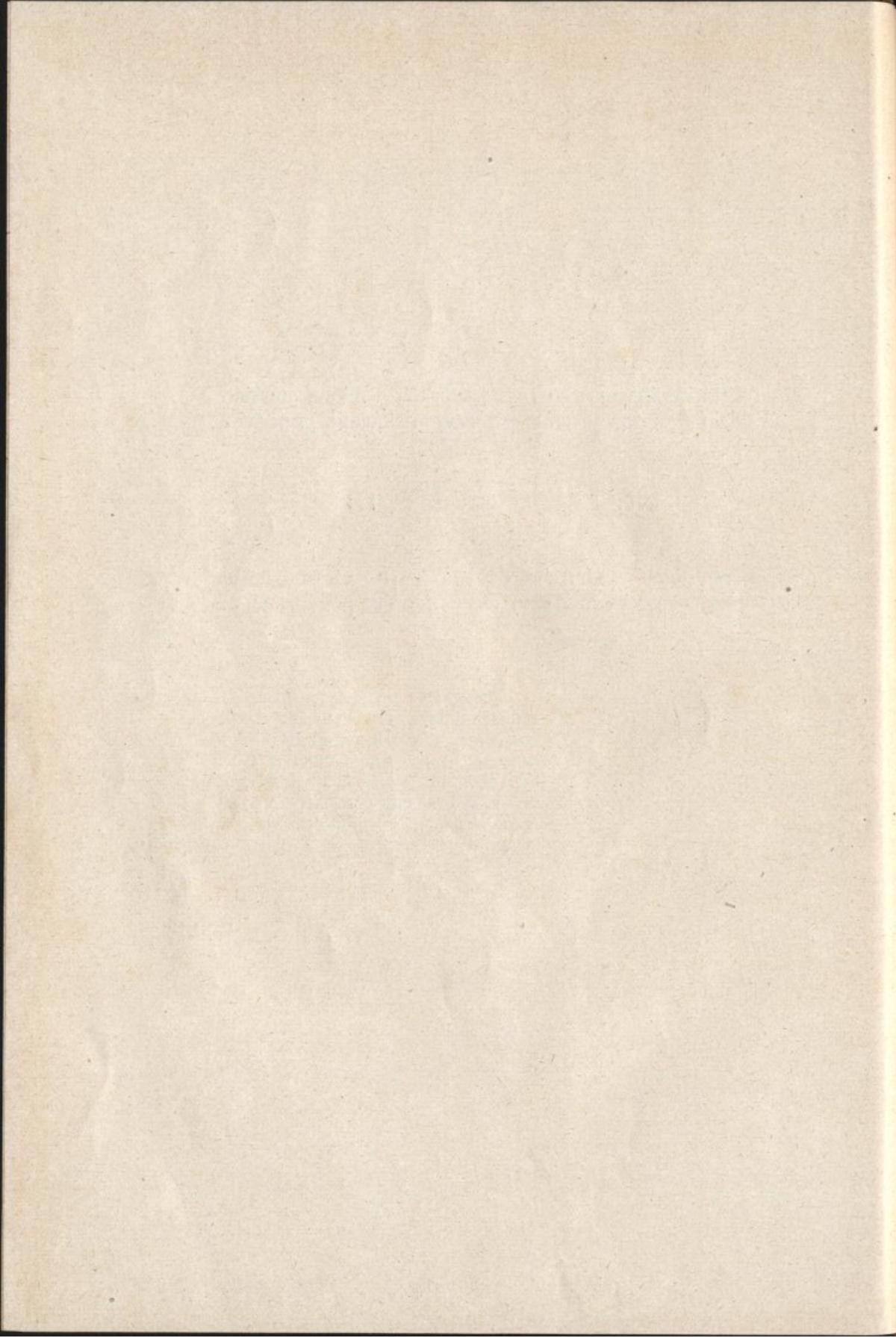


Esta página reservo-a para exprimir a minha gratidão
ao sábio Professor e eminente neuro-psiquiatra português

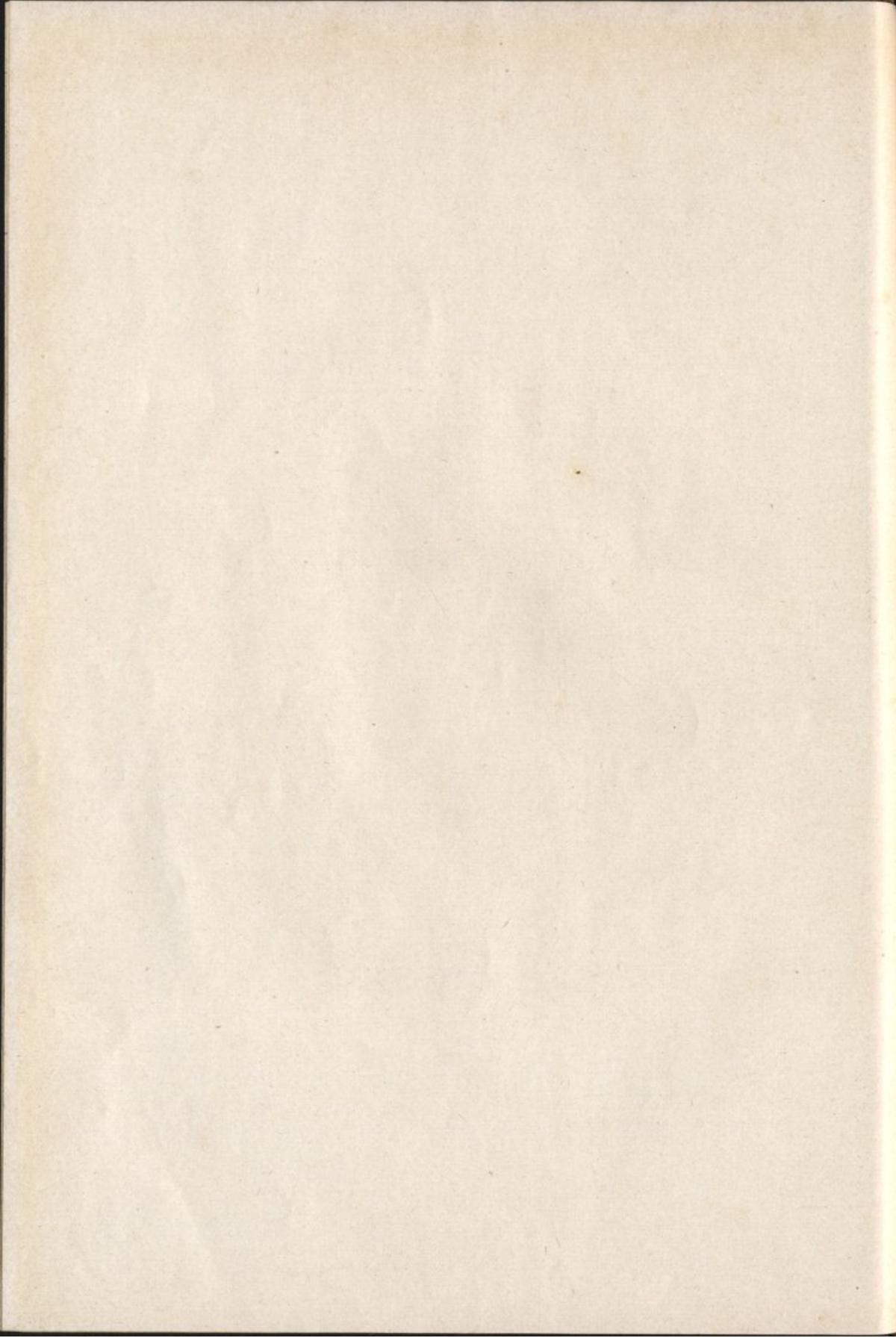
Dr. Elysio de Moura

que me guiou com a luz do seu talento através deste
complexo ramo da medicina, assim definido por Galligaris:

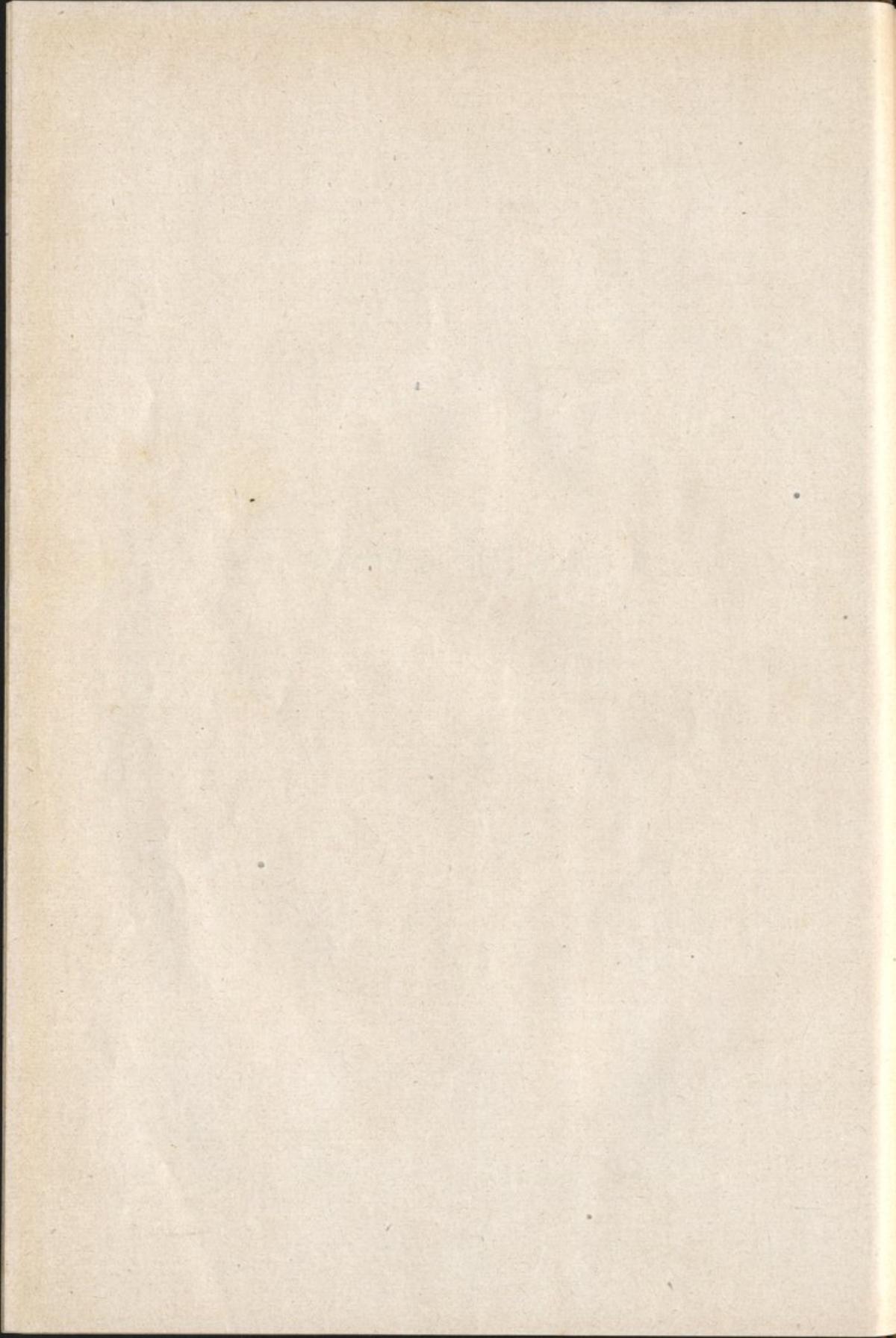
"Aguzzino adunque i loro occhi i
semiologi della nêurologia, di quella
neurologia che è la più difficile fra le
branche della medicina perchè è la
più vasta, ma di tutte la più aristocra-
tica ed affascinante, perchè comprende
nei suoi dominii i segreti della vita e i
misteri dell'anima".



Aos meus Professores.



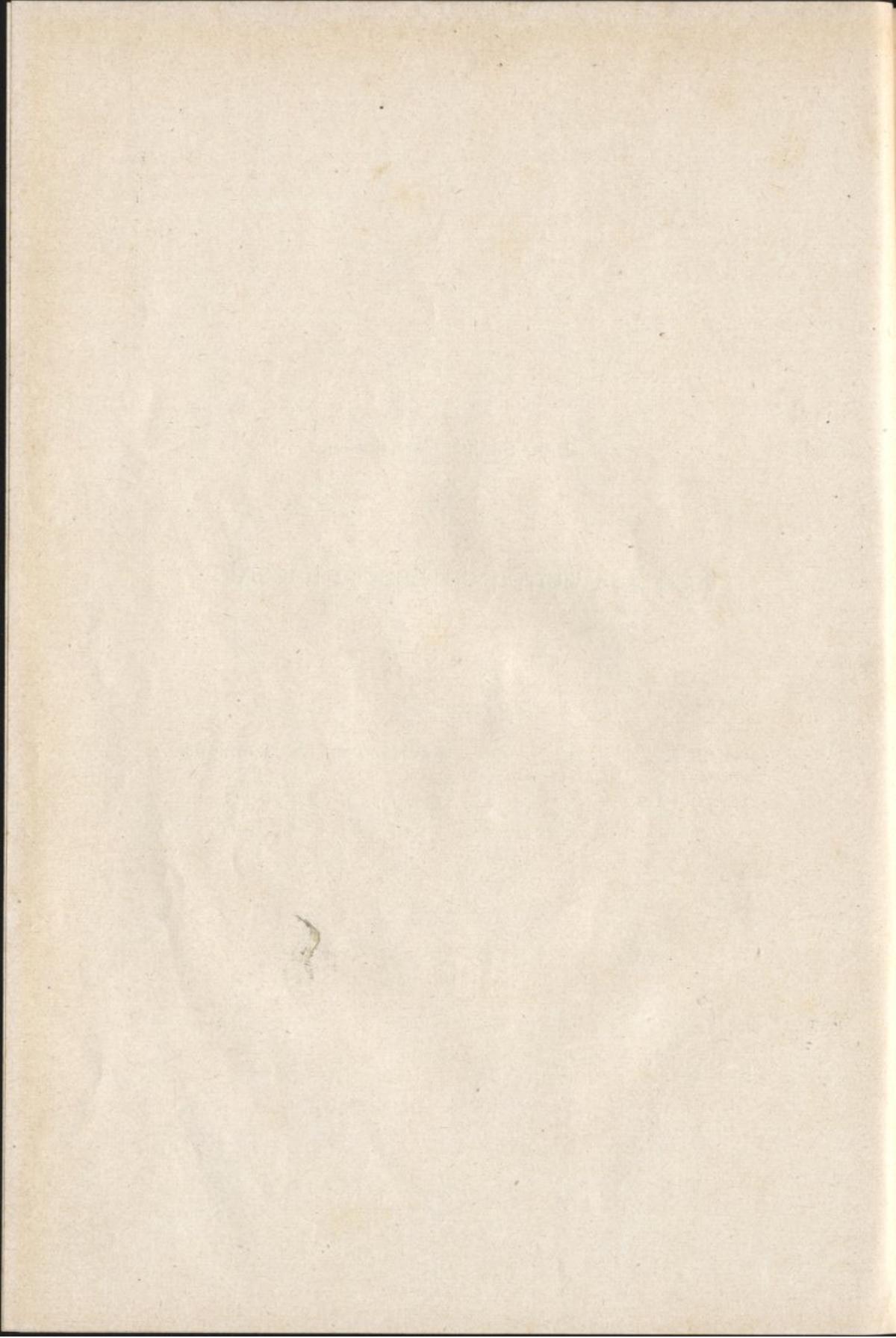
A meus Pais e Irmãos



No Ex.^{mo} Senhor Conselheiro

José Vaz Corrêa de Seabra Lacerda

simboliso os meus amigos.



INTRODUÇÃO

Ao lado do *pyramidium*, de recente aquisição na escala filo e ontogénica, objecto das mais minuciosas pesquisas após as descobertas de Fritsch e Hitzig e a que está ligado dum modo indelével o nome de Babinski, há um outro sistema não menos delicado, nem menos complexo, durante muito tempo ignorado — o *extrapyramidium* — cuja integridade é indispensável à harmonia da função motriz, como foi posto em evidência, designadamente, por Bostroem e por Homburger.

A via motriz secundária, *paleocinética*, que se encontra principalmente sob o domínio do *striatum*, está por assim dizer, intercalada na via *córtico-espinhal* da motilidade voluntária, para a realização final da «melodia cinética» (Monakow).

Ao passo que o sistema *neo-cinético*, em cujo tópo se encontra a corticalidade cerebral (campo 4.^o de Brodmann), tem sob a sua dependência as formas mais elevadas do movimento, os movimentos mais delicados, mais especializados, em correspondência com os mais diferenciados impulsos volitivos da motilidade e os últimos adquiridos no transcurso da filogénese, o *sis-*

tema extra-piramidal regula os movimentos mais elementares, involuntários, automáticos e associados, as cinésias primitivas ou «*primären automatismen*» de Cecília e Oskar Vogt.

No primeiro, passa um impulso motor voluntário, consciente; no segundo, decorre contemporaneamente um impulso da motilidade involuntária que não chega ao limiar da consciência, pois que se desenvolve no domínio do eu subliminal, na esfera dos automatismos.

Por outro lado, existe uma verdadeira vicariância entre êsses dois sistemas, demonstrada pela anatomia comparada e pela embriologia.

A via de innervação involuntária, sub-cortical ou miostática — *tractus extrapyramidalis* — é mais desenvolvida nos animais em que é rudimentar a via de innervação voluntária, cortical, miodinâmica ou miocinética.

Esta noção é de um alto valor pelas deduções fenomenológicas que dela pudemos tirar, como demonstraram Rabiner e Keschner, de New-York, no caso particular do mecanismo filogenético do sinal de Babinski.

Não aceitamos integralmente a concepção exposta por Ramsay Hunt, em 1920, no seu discurso presidencial na *American Neurological Association* e, em dezembro de 1926, numa comunicação apresentada na *Association for Research in Nervous and Mental Diseases*, segundo a qual as vias nervosas condutoras da motilidade estão separadas em dois grandes sistemas fisiológicos, anatomicamente distintos, o *sistema cinético* e o *sistema estático*.

Para o ilustre neurologista norte-americano o *cerebellum* é o órgão fundamental da actividade estática, destinado a fazer o *contrôle* das *sinergias de postura*, função esta do sistema eferente distinta, na sua opinião, da função que preside às *sinergias de movi-*

mento, cujos centros principais seriam o *corpus striatum* e a *area gigante-pyramidalis* do *cortex cerebri*.

Segundo a atraente teoria filogenética dos sistemas da motilidade do mesmo autor, exposta em diversos trabalhos ¹, a innervação cinética cabe a três sistemas — *arqueo, paleo e neo-cinético* — respectivamente em relação com os movimentos: reflexos, automáticos e associados e voluntários dissociados, sistemas estes que corresponderiam anatomicamente aos mecanismos: *segmentar, estrio-espinhal e córtico-espinhal da motilidade*.

Analogamente, no domínio da actividade postural, e de acôrdo com Tournay, R. Hunt considera três sistemas similares — *arqueo, paleo e neo-estático*.

O primeiro dêstes, em conformidade com as investigações experimentais de Magnus, a que adiante nos referiremos, seria anatomicamente representado pelas estruturas segmentares da *medulla spinallis* e do *truncus cerebri*.

O sistema *paleo-estático* constituído pelo *paleocerebellum* ² (*vermis, nucleus tecti*) que pelo *bra-*

¹ Ramsay Hunt: *The Static and Kinetic Systems of Motility*. Arch. of. Neurol. and Psych., 1920, iv.

Ramsay Hunt: *The Dual nature of the Efferent System*. Arch. of. Neurol. and Psych., 1913, x.

Ramsay Hunt: *Attaques statiques dans la epilepsie une type de paroxysme epileptique caracterisé par une perte soudaine du controle de postura*. Rev. Neurol., n.º 3, 1924.

Ramsay Hunt: *Theorie statosynergique de la fonction cerebulleuse*. Rev. Neurol., n.º 5, 1927.

Ramsay Hunt: cit. por L. Insabato, *Sulla fisiopatologia del solletico*. Riv. di Patol. nerv. e ment., fasc. 5-6, 1921.

² Swen Ingwar, *Zur Phylogenese und ontogenese des Kleinhirns*. Folia neurobiologica, 1919, vol. xv, pág. 205.

Sterzi, *Anatomia del sistema nervoso centrale dell' uomo*. Vol. II, pág. 242.

chium conjunctivum se vai reflectir na porção do *nucleus ruber*, mais antiga no sentido filogenético, *nucleus magnocellularis* de Hatschek (via paléo-rubro espinhal), teria sob a sua dependência tipos antigos da sinergia de postura (postura automática e associada).

O sistema *neo-estático*, cujo centro principal seria o *neocerebellum* (hemisfério cerebeloso, *nucleus dentatus*) que pela via do pedúnculo cerebeloso superior (*Bindearm* dos alemães) se vai reflectir no *nucleus ruber parvicellularis* (via néo-rubro-espinhal), em conexão com o *pallium* cerebral, presidiria aos elementos posturais da néo-cinésia (postura do tipo sinérgico isolado).

Os dois sistemas estáticos estariam por sua vez sob o *contrôle* do *cortex*, por intermédio da via fronto-ponto-cerebelar, que no sistema estático é considerado por Hunt homólogo do *tractus pyramidalis* na esfera cinética.

Sem deixar de reconhecer a importância do cerebello no domínio da actividade estática, papel que já tinha sido entrevisto por Flourens e foi depois demonstrado por Gordon Holmes, Stewart, Luciani, Bastian, Sherrington etc., etc. integramos com diversos autores, (Vogt, Kleist, Förster, Hall, Giannuli e Galligaris, etc.), êsse órgão no complicado sistema de regulação extrapiramidal que, presidindo à execução dos movimentos automáticos e associados, é essencialmente um sistema miostático.

Na verdade, somos de opinião que funções tão altamente complexas, como são as dos andares superiores do nevraxe, sobretudo nas últimas *étapes* da evolução filo e ontogénica, não são realizadas por mecanismos simples e isolados, mas por estruturas e sistemas complementares, sucessivamente integrados na milenária evolução da espécie.

O sistema *extra-piramidal* pode ser apresentado como um exemplo concreto desta afirmação, se repararmos que é constituído, não como inicialmente se supôs, pelo corpo estriado e pela via descendente rubro-espinhal — *Fasciculus Monakowi* — mas por uma série de componentes: *estriar, cerebelar, cortical, bigeminal* ou *tectal, reticular, vestibular* e *olivar* que todos se congregam para uma perfeita innervação mios-tática, a qual tem por fim a fixação estática, a estabilização dos diversos segmentos corpóreos na manutenção da atitude e na execução do movimento.

Como compreender doutra forma, por exemplo, o aparecimento de sintomas da série extra-piramidal na *atrofia-olivo-ponto-cerebelar* e de fenómenos cerebrelares na *distonia musculorum deformans*?

A patologia do *extrapyramidium* na realidade, tem-se limitado exclusivamente, até aos últimos tempos, ao estudo das doenças e síndromas cujo *substratum* anatómico se encontrava no corpo estriado.

Hoje, alargando o raio da sua órbita, procura dar a explicação fisisopatológica de sintomas, à primeira vista insólitos, aparecendo consecutivamente à lesão dos diversos segmentos do nevraxe, tornando desta forma claros problemas patogénicos que embaraçaram os mais abalizados neurologistas.

Robert Bing, de Basilea, na última publicação do seu livro *Les Maladies Nerveuses*, referindo-se, entre outros sintomas, à agitação coreica da doença de Friedreich, confessa que a sua causa anatómica « n'est pas encore éclaircie ».

Guillain, Alajouanine e Girot, no seu trabalho *Etude de certains mouvements involontaires observés au cours du tabes*, publicado nos *Annales de Médecine*, tomo xx, 1926, afirmam que « la pathogenie exacte des mouvements involontaires des tabétiques est certes difficile à préciser ».

Não tomou a mesma atitude Zylberlast-Zand, de Varsóvia, na interpretação dos movimentos involuntários no seu caso de *Syndrome sensitivo-trophique d'origine pontine* (*Rev. Neurol.*, t. II, n.º 6, 1924) o que se reconhece através destas palavras:

« Les tremblements de la main gauche, les mouvements involontaires et les phénomènes myotoniques doivent être produits par la lésion des voies extrapyramidales. La topographie de ces voies au sein de la protubérance, nous étant inconnue, nous pouvons exprimer uniquement la supposition que le faisceau de *Mona-kow* y était lésé, puisqu'il se trouve proche de notre foyer de lésion et puisque d'autre part nous savons qu'il est capable d'engendrer le tremblement et l'hypertonie »

Pela rápida síntese que acabamos de fazer se deduz já a extraordinária importância do *sistema extra-piramidal* tão nitidamente patenteada pelo neurologista sueco, Melkersson ¹, no seu trabalho realizado no Serviço de Söderberg e intitulado: *De la réaction myo-dystonique* por estes termos: « en ces dernières années, on s'est lancé dans l'exploitation du territoire extrapyramidal avec une véritable passion, surtout depuis que ce territoire s'est considérablement agrandi par l'adjonction du parkinsonisme postencéphalitique. Le système extrapyramidal est donc devenu, bien plus que dans le passé, un objet de haut intérêt pour les médecins, d'autant plus que la fréquence des affections en relevant s'est notablement accrue. D'autre part, grâce à l'extension de nos connaissances, il n'est pas douteux qu'on reconnaît aujourd'hui la nature extrapyramidale de plusieurs affections qui jadis auraient

¹ *Rev. Neurol.*, T. I, n.º 1, 1928, pág. 29.

évolué sans recevoir de diagnostics ou bien n'en auraient reçu que de plus ou moins faux ».

Se escolhermos este tema para assunto da nossa dissertação tema de maior actualidade, como também o afirma o prof. Monakow ¹, logo no início do seu trabalho *Recherches expérimentales et anatomo-pathologiques sur les connexions du corps strié et du noyau lenticulaire avec les autres parties du cerveau* e que nós tratámos nalguns dos seus aspectos no II e no III Congressos Nacionais de Medicina, é não só por termos observado um grande número de doentes desta categoria, mas também por termos a convicção de que êle domina hoje o vasto horizonte da patologia neurológica.

O corpo estriado encontra-se em conexão por intermédio de algumas fibras da ansa lenticular — *tractus strio-infundibularis* — com o *tuber cinereum*, por seu turno em conexão com os núcleos vegetativos da oblongata e, actualmente, é noção corrente em fisio-patologia neurológica a capital importância dêsses diversos centros na esfera da vida orgânica (*Vitalreihenketten* de Lewy). Nicolesco e Raileanu, de Bucarest, nos seus recentes trabalhos ² afirmam: o *sistema extra-piramidal*, que tem subordinado o tonus, a estática, o equilíbrio e a postura, é separado artificialmente do resto do sistema nervoso vegetativo central. Com efeito, dizem os autores: — « as doenças que lesam electivamente um ou outro dêsses dois sistemas constituem um importante argumento a favor da unicidade dos

¹ *Encephale*, n.º 6, 1925.

² Nicolesco, *Alguns dados sobre os centros extra-piramidalo-vegetativos*. Revista Médica de Barcelona, 1928.

Nicolesco e Raileanu, *Considerações sobre o sistema extra-piramidal*, Spitalul, n.º 2, pág. 64, 1925.

dois grandes grupos de centros nervosos. As formações vegetais desenvolvidas na fronteira telencéfalo-diencefálica são o núcleo lenticular e a substância inominada de Reichert» etc. «Os centros mesencéfalo hipotalâmicos, em conexão íntima com os corpos opto-estriados, estão mais particularmente ligados às funções tónicas, ao passo que os centros mais anteriores da região infundíbulo-tuberiana estão em mais íntima relação com o conjunto das funções vegetativas propriamente ditas».

Outros autores, afirmando que as relações anatomo-fisiológicas entre os dois sistemas da motilidade e o neuro-vegetativo são obscuras, admitem todavia que o *sistema extra-piramidal* é o elo intermediário da cadeia *piramido-extra-piramido-vegetativa*, tendo por fim completar e fazer o transporte para o âmbito do sistema neuro-vegetativo da acção iniciada pelo sistema mio-dinâmico (Galligaris).

Desenvolvemos esta série de considerações apenas com o intuito de esclarecer o espírito do leitor sobre a extensão e a complexidade deste assunto, pois que neste trabalho pretendemos somente tratar da patologia do *sistema motor extra-piramidal* depois de termos apresentado uma resenha da sua anatomia e desenvolvido algumas noções de físiopatologia necessárias a uma melhor interpretação dos quadros mórbidos aqui sucessivamente analisados, segundo a orientação do método anatomo-clínico.

Precisamos de fazer ponderar, antes de terminada esta introdução que, se no amplo domínio do *extrapyramidium* factos sólidamente estabelecidos projectam uma viva luz nalguns dos mais obscuros problemas neuro-patológicos, neste campo pesa ainda uma densa atmosfera de incertezas.

Daí o número considerável de trabalhos, de teorias, de esquemas anatomo-clínicos apresentados nos últimos

anos pelos autores para a explicação dos diversos elementos constituintes dos *síndromas extra-piramidais*.

«O domínio extra-piramidal, diz Melkersson ¹, espera ainda um Babinski».

A incerteza dos nossos conhecimentos sobre a patogénese das doenças deste sistema ressalta também frisantemente do prefácio de F. Negro na sua obra *Malattia di Parkinson e Sindromi Parkinsoniane* ², que o distinto neurologista italiano inicia assim: «L'interesse che in questi ultimi anni suscitavano tra gli studiosi le sindromi parkinsoniane conseguenti alla encefalite epidemica, interesse che si mantiene tuttora vivo causa le incertezze permanenti sulla fisiopatologia e l'anatomia patologica di esse, mi ha incitato a ripublicare, con molte addizioni la mia monografia», etc.

Bostroem ³, tendo pôsto em relêvo a importância do sistema extra-piramidal que reputa necessário à «habilidade motriz e destreza funcional», é de opinião que em virtude da complexidade de tal sistema e da penúria dos nossos actuais conhecimentos sobre as suas funções é temerária e prematura toda a tentativa duma precisa localização da fenomenologia do *extrapyramidium*. Por isso, não concede um valor *definitivo* aos chamados *síndromas do striatum* e do *pallidum*.

Lewy, de Berlim ⁴, a êste respeito, diz: se lançar-

¹ Melkersson, *Op. cit.*

² Torino, 1928.

³ *Der amyostatische Symptomenkomplex*, Julius Springer, Berlin, 1923.

⁴ F. H. Lewy — *Das Extrapyramidale Motorische System, Sein Bau, Seine Verrichtung und Erkrankung. Klinische Wochenschrift*, n.º 5, 1925, pág. 189.

mos um rápido golpe de vista crítico à literatura mundial, não podemos ficar na dúvida de que neste domínio os nossos conhecimentos se encontram apenas no início. A doutrina do *sistema extra-piramidal*, continua o autor, contém ainda « eine Fülle ungelöster Probleme ».

As mais sólidas noções que possuímos hoje sobre a físiopatologia dêste sistema devem-se, sem dúvida, à anatomo-patologia e à clínica, como evidenciaram Negro, Vogt, Koenig, Bertrand, Tarozzi, Manschot, Tretiakoff, etc., e como põe nitidamente em relêvo também o ilustre neurologista japonês, Kodama, no seu notável trabalho — *Ueber die sogenannten Basalganglien (Morphogenetische und pathologisch-anatomische Untersuchungen)* ¹, nestes termos:

« Eines der dunkelsten Gebiete der Gehirnanatomie und-pathologie war bisher dasjenige der Basalganglien. Erst in neuester Zeit ist durch die Forschung pathologischer Anatomen und Kliniker etwas Licht in die Probleme gebracht worden, die mit den Basalganglien zusammenhängen. Trotzdem sind wir heute von einer wirklichen Klarheit über die Bedeutung und das Wesen der Basalganglien noch weit entfernt. Ein wesentlicher Mangel beruht in dem Dunkel, das unsere Kenntnis von den anatomischen Zusammenhängen und dem Aufbau der Basalganglien umgibt » ².

¹ Schweiz, Arch. f. Neurol. u. Psych. Bd. 18. H. 2. 1926.

² Um dos domínios mais obscuros da anatomia e da patologia do cérebro foi até ao presente o dos gânglios basais. Só recentemente as investigações dos anatomo-patologistas e dos clínicos esclareceram os problemas relacionados com os gânglios basais. Apesar disso nós estamos ainda hoje muito afastados duma verdadeira clareza sobre o significado e a natureza desses gânglios. Uma falta essencial provém da obscuridade que envolve o nosso saber sobre as conexões e a estrutura de tais gânglios.

*

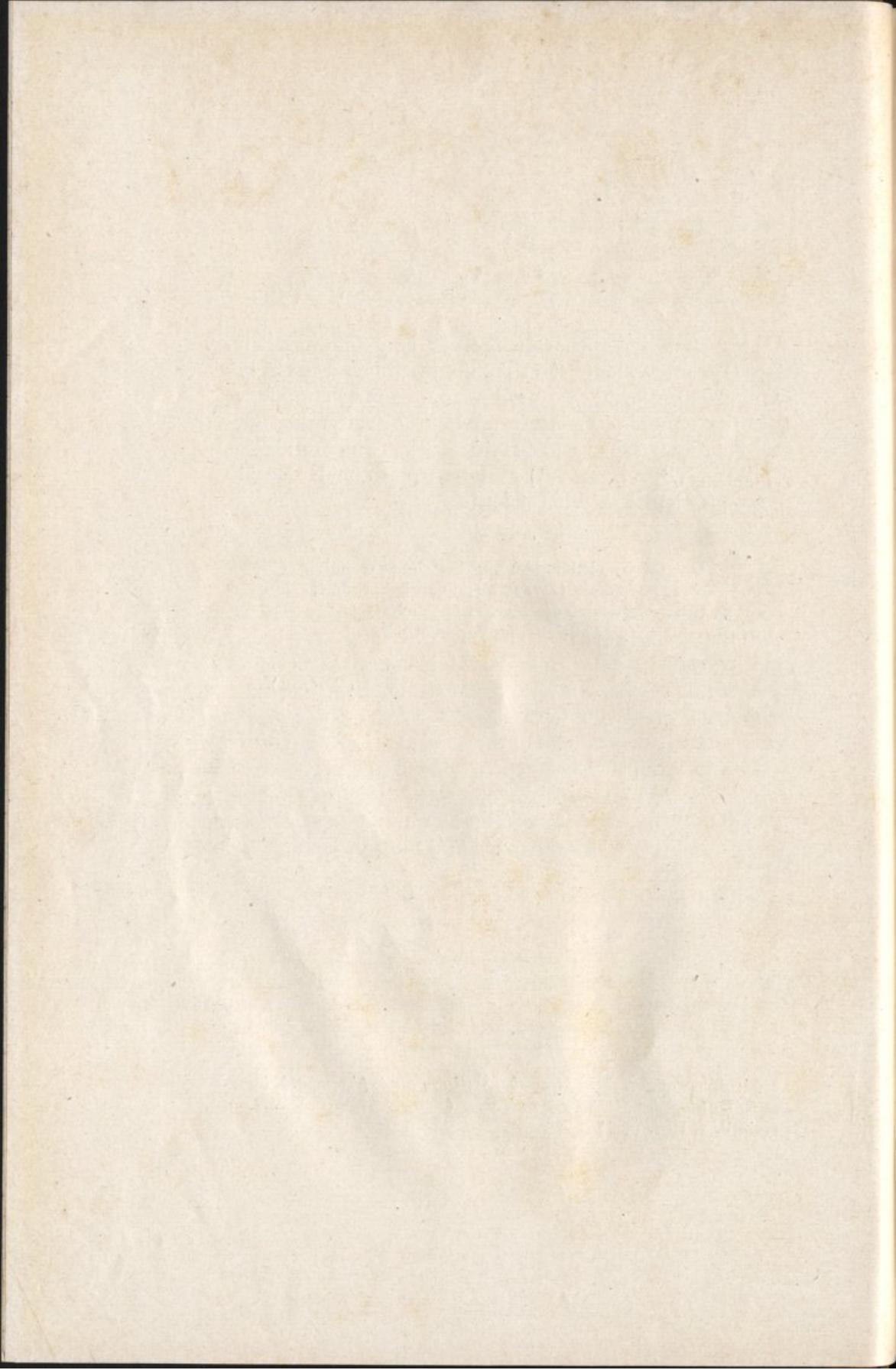
* *

Não temos a ilusão de realizar uma luminosa síntese da transcendente físiopatologia clínica do *sistema extra-piramidal* que se prende com as mais complexas questões anatómicas, cito e mielo-arquitectónicas, anatomo-patológicas (histo-patológicas), físiopatológicas e clínicas (Binswanger ¹) e ainda com os mais complicados problemas da vida psíquica.

Une thèse excellente où tout marche et se suit,
N'est pas de ces travaux qu'un caprice produit;
Il faut du temps, des soins et ce pénible ouvrage
Jamais d'un écolier ne fut l'apprentissage.

(BOILEAU).

¹ Binswanger, *Die klinische Stellung und physiopathologische Bedeutung des striären Syndroms*. (Schw., Arch. f. Neurol. II. Psych. B. x. H. 2. 1922).



HISTÓRIA

Se remontarmos com Wilson ¹, Julés Soury ² e Sterzi ³, aos tempos de Willis, Vieussens, Swedenborg, Vicq d'Azyr, Burdach, Flourens, Magendie, Longet, etc. e nos aproximarmos lentamente dos nossos dias, daremos conta das vicissitudes pelas quais tem passado, desde as mais longínquas eras — o *corpus striatum* — este notável departamento cerebral que tanta importância assumiu nos últimos anos em patologia humana.

Thomas Willis, cujas obras tratam, como diz Soury, « avec une largeur de vues, une pénétration vraiment geniale des phénomènes de la vie, une ardeur et un enthousiasme d'artiste, toute l'anatomie, la physiologie

¹ Kinnier Wilson, *An experimental research into the anatomy and physiology of the Corpus Striatum*. Brain. V. 36. 1913-914.

² Jules Soury, *Système Nerveux Central — Structure et Fonctions. Histoire critique des théories et des doctrines*. G. Carré et C. Naud, Editeur, Paris, 1889.

³ Giuseff Sterzi, *Anatomia del sistema nervoso central dell'uomo*. A. Draghi Editore. Padova, 1915.

et la pathologie du système nerveux cérébro-spinal », em 1667 descreveu os corpos estriados como entre nós « internodes » por meio dos quais o cérebro se liga com a medula oblongata e em virtude da sua situação e da sua estrutura atribui-lhes um alto valor funcional.

Seriam a sede de percepção das sensações e os centros de onde partiriam os impulsos primitivos dos movimentos.

Para Willis a *eminentia striata* representaria a sede do « sensorium comune » d'Aristote, opinião perfilhada por Vieussens (1641-1716) que colocou também essa faculdade, « termo último e comum dos actos dos cinco sentidos », na frase de Soury, nos *tractus* brancos do *corpora striata*, designação por êle introduzida na literatura.

Swendenborg, citado por Wilson ¹, em 1740, atribui ao *ganglia magna cerebri* a mais elevada dignidade funcional, « The royal road — diz Swendenborg — of the sensations of the body to the soul is through the corpora striata, and all determinations of the will also descend by that road ». Êste órgão é — continua o autor — « the Mercury of the Olympus, it announces to the soul what is happening to the body, and it bears the mandate of the soul to the body ».

Vicq-d'Azyr, por sua vez, teve uma clara visão das funções dos núcleos basais em relação ao córtex o que se depreende das suas palavras: « il y a dans le cerveau de l'homme, une partie automatique qui en forme principalement la base, et, audessus des tubercules qui la constituent, est une région plus élevée et destinée à des usages plus importants » ².

Em 1819, Burdach, na sua obra *Da estrutura e da*

¹ Wilson, *Op. cit.*

² *De la sensibilité. Oeuvres*, 1805. V. 33.

*vida do cérebro*¹, emite a opinião de que o núcleo lenticular não contrai relações com as fibras da cápsula externa e que daquele núcleo não partem fibras de direcção corticopeta.

Com Vicq-d'Azyr o autor separou o *ganglia superiora cerebri* do *thalamus opticus* a que estava inicialmente ligado (corpos opto-striados).

Para Burdach o *apices medullae oblongatae* seria, sob o ponto de vista psíquico, intermediário entre o tronco cerebral e o córtex «servindo de contróle a um e subsidiando o outro».

As primeiras experiências feitas sôbre o *corpus striatum* datam de 1820 e devem-se à sagacidade de Flourens, que applicou à *eminenciæ lentiformes* o método experimental chamado «la methode isolatrice», muito diferente dos processos tradicionais dos fisiologistas Lorry, Haller e Zinn que introduziam ao acaso um *troquart* ou um escalpêlo no cérebro, no intuito de explorar as funções dêste.

Flourens, para quem as *faculdades intellectuais e perceptivas residiam nos lobos cerebrais, a excitação immediata das contracções musculares na medula e nos nervos, a coordenação dos movimentos de marcha, da corrida, do vôo, no cerebelo*, que seria também centro dos sinergismos necessários à attitude, nunca obteve qualquer efeito motor, pelo estímulo do *corpus striatum*, «Je piquai d'abord, dans tous les sens, — diz o autor — et j'enlevai ensuite en totalité, par tranches successives, sur un lapin, les corps striés et les couches optiques: nulle agitation n'accompagna cette double épreuve».

Não tendo Flourens obtido, por outro lado, qualquer

¹ K. F. Burdach, *Vom Baue und Leben des Gehirns*. Leipzig, 1819-1826. 3 vol.

reacção motriz por estímulo cortical escreve: «les hémisphères cérébraux ne sont point susceptibles d'exciter immédiatement des contractions musculaires»¹.

No período decorrido de 1840 a 1880 é interessante observar o entusiasmo que despertaram, entre os médicos mais ilustres da época, as investigações fisiopatológicas sobre os núcleos cinzentos centrais.

Analisando, nesse lapso de tempo, os resultados obtidos pelos diversos investigadores, vemos que, enquanto Longet não obteve qualquer reacção motriz por ablação dos corpos estriados, consecutiva à dos hemisférios cerebrais em coelhos, tendo por isso escrito: —«Chez les animaux vivants les corps striés semblent être complètement insensibles aux irritants mécaniques: ils peuvent être dilacérés sans qu'il y ait manifestation d'aucun signe de douleur, sans que la moindre contraction musculaire survienne. Les fonctions spéciales des corps striés restent encore à démontrer»² — Magendie, Julius Budge, Fournié, Beaunis, Nothnagel, chegaram a resultados opostos, quer pela destruição, quer pela irritação mecânica ou química (injecções de cloreto de zinco, de soda cáustica, de sesquicloreto de ferro, de ácido crómico puro, etc.) dessas mesmas formações de base cerebral.

Meynert, dotado duma rara penetração de espírito, tendo concluído já em 1867, antes das descobertas de Fritzig e Hitzig, que no *cortex* existem órgãos diferentes, possuindo uma estrutura e uma função próprias³, o que

¹ Flourens, *Recherches expérimentales sur les propriétés et les fonctions du système nerveux dans les animaux vertébrés*, Paris, 1842.

² Longet, *Anatomie et physiologie du système nerveux*, Paris, 1842.

³ Meynert chegou a essa conclusão por ter reconhecido que as seis camadas descritas por Baillarger em 1840 tinham uma constituição diferente, dumas regiões para as outras. Assim nasceu uma nova

faz como diz Economo ¹ do ilustre médico de Viena o verdadeiro fundador da *cito-arquitectura cortical*, foi também, como salienta Negro ², um dos primeiros a atribuir funções motoras ao corpo estriado.

A destruição do núcleo lenticular originava, segundo a sua observação, o aparecimento de paresias do lado oposto. Em virtude d'este facto, concluiu: d'este núcleo desencadeiam-se «impulsos motores elementares que chegam aos feixes motores profundos por vias pouco conhecidas».

Para Meynert, êsses impulsos motores estriares seriam a causa dos movimentos característicos dos primeiros meses da vida (movimentos rítmicos dos membros, movimentos córeo-atetósicos etc.), que depois desaparecem à medida que se desenvolve a função reguladora neo-palial, noção esta plenamente concordante com as ideas que Vogt, Homburger, von Woerkom, Minkowski, Isola e Walter, mais tarde desenvolveram.

Data de 1870 a publicação da memória de Hitzig e Fritzig sôbre a *Excitabilidade eléctrica do cérebro* ³.

Reinava então o princípio incontestável e indiscutível, estabelecido sob a égide de Magendie, Flourens, Bouillaud, Longet, Vulpian, Schiff, Matheucci, Von Deen, Weber, etc., da inexcitabilidade dos hemisférios e a doutrina de Flourens, segundo a qual «os lobos cerebrais participam por toda a sua massa no exercício completo das suas funções», não havendo «sedes distin-

organologia — muito diferente da de Gall, então no auge — a qual foi coroada pelos trabalhos cito-arquitectónicos de Brodmann e as notáveis investigações mielo-arquitectónicas de Vogt.

¹ Constantin V. Economo, *L'architecture cellulaire normale de L'écorce cérébrale*. Edit. Franç por Dr. Ludo van Bogaert, Paris, 1927.

² Negro (*Op. cit.*).

³ J. Fritzig und E. Hitzig, *Ueber die elektrische Erregbarkeit des Grosshirns*, Reichert's und du Bois Reimond Arch., 1870.

tas nem para as percepções, nem para as faculdades da alma » ¹.

Hitzig, notável espírito de investigador, tendo demonstrado primeiro a excitabilidade eléctrica do cérebro do cão, provou quatro anos depois por experiências feitas no cérebro do *Innuus Rhesus* que os pontos cuja excitação por correntes fracas determina o aparecimento de movimentos no cão se encontravam localizados na circunvolução central anterior ².

Nestas condições, Hitzig não hesita em dizer: « a circunvolução central anterior é a parte motriz própria-mente dita do córtex cerebral do macaco, ou antes é a parte que, sobre uma camada muito superficial contém os grupos de quasi todos os músculos do corpo » o que as suas próprias experiências no cérebro humano, os trabalhos de Hermann Munk e Schiff, as investigações de Betz, as experiências de Lewandowsky e Simon ³ no *Macacus Rhesus*, as experiências de Horsley e Harvey Cushing e finalmente as de Fédor Krause no cérebro humano, após a publicação dos trabalhos de Sherrington e Grünbaum, definitivamente confirmaram muito depois.

Se nos referimos à descoberta de Hitzig, donde nasceu a concepção clássica da função motriz que colocava, como diz Jarkowski, na base da motilidade o sistema piramidal, é porque teve uma influência incontestável nas pesquisas ulteriores relativas à fisiologia dos gânglios basais.

Não era natural que tão sagaz investigador, dadas

¹ Soury, *Op. cit.*

² E. Hitzig. Sobre as regiões equivalentes do cérebro do cão, do macaco e do homem.

Untersuchungen über das Gehirn, Berlin, 1874, pág. 131.

³ *Fisiologia das circunvoluções centrais anterior e posterior* Archiv. f. die ges. Physiologie, t. 120, 1909.

as contraditórias opiniões da época, não tivesse pretendido verificar o que de verdade continham as doutrinas dominantes sobre as funções dos núcleos centrais dos hemisférios.

Na realidade, desviando a sua atenção para esta região cerebral, estimulou o núcleo lenticular por meio dum instrumento especial « Lanzenrheophor », tendo obtido fortes contracções contralaterais.

Em 1876, David Ferrier ¹, aplicando o estímulo eléctrico ao corpo estriado, de macacos, de gatos e de cães, etc., observou que se produzia a contracção muscular generalizada do lado apostado do corpo.

« A cabeça e o corpo — diz Ferrier — são fortemente dobrados em sentido contrário de tal forma que a cabeça e a cauda se aproximam, ficando os músculos faciais num estado de contracção tónica e mantendo-se os membros em estado de flexão », etc.

O mesmo investigador observou que « os movimentos individuais ou diferenciados são incapazes de serem excitados pela aplicação directa dos eléctrodos no *corpus striatum* ». Daí resultam as suas conclusões: « no *corpus striatum* há por esta forma uma integração de vários centros, diferenciados no cortex » e ainda « as combinações motoras que estão integradas no *corpus striatum* são diferenciadas novamente nos hemisférios cerebrais ».

Segundo as concepções anatómicas da época a via piramidal interrompe-se ou nasce directamente, no *corpus striatum*. o que para Ferrier seria « um indício anatómico do seu significado motor » ².

¹ David Ferrer, *The Functions of the Brain*, London, 1876.

² Em todos os escritos da época encontra-se tácitamente exposta esta noção. Assim para Meynert o corpo estriado estava incluído directamente no sistema de condução córtico-muscular; dos

Ferrier que admite, como acabamos de ver, esta interrupção do *tractus pyramidalis* no *ganglia cerebrialia anterior*, apesar de ter previsto que os actos mais habituais e automáticos requerem a cooperação dos centros conscientes superiores, afirma: em virtude dum curto circuito estabelecido entre o *thalamus opticus* e o corpo estriado, êste basta para a execução de tais movimentos.

Também Bianchi ¹, estimulando o corpo estriado de cães e de coelhos, com eléctrodos de platina, obteve atitudes de *pleurostotonus* acompanhadas de movimentos da cabeça e das extremidades.

As experiências de François Frank e Pittres marcam uma nova época na história dos núcleos cinzentos centrais, porque vão fazer incidir a atenção dos investigadores sôbre a cápsula interna, origem para eles de todas as manifestações motoras resultantes da excitação do núcleo lenticular.

François Frank e Pittres ², não tendo conseguido obter qualquer efeito motor pelo estímulo eléctrico do caudado e do lenticular, ao contrário do que acontecia quando o eléctrodo era aplicado à cápsula interna, concluíram, como resultado destas experiências, que o corpo estriado era inexcitável.

Flechsigs, em 1874, Wernicke e Charcot, em 1880, afirmam: a maior parte das fibras que do pedúnculo

trabalhos de Broadbent depreende-se que êle supunha também que a via piramidal saía directamente do corpo estriado. Ferrier admitia que a lesão dêste determina o aparecimento de paralisia da motilidade voluntária.

¹ Bianchi, *Sul significato della excitazione elettrica della zona motrice cortical*. Nov. Med. Chirurgicalo, 1880, fasc. 8.º e Brain, 1881, vol. IV, pág. 233.

² François Frank et Pittres, *Sur l'inexcitabilité du noyau intraventriculaire du corps strié et l'excitabilité de la capsule interne* Comptes-rendus. Soc. de Biol. de Paris, 1878.

sobem para o *cortex*, através da cápsula interna, não se interrompem; o *corpus striatum* é uma formação independente do *pallium* cerebral.

Para eles, como para Gowers, Oppenheim, Brissaud e outros, o corpo estriado — de acôrdo com os resultados experimentais de François Frank e Pittres — não tinha funções motoras e as perturbações da motilidade (hemiplegia, hemiparesia) observadas nas lesões do núcleo lenticular, ao contrário do que tinham suposto Ferrier, Broadbent e Meynert, eram a consequência não propriamente da lesão desse núcleo, mas da destruição de alguns feixes da cápsula interna ou da irritação compressiva desta última.

Estabelecida esta noção, corroborada ainda por uma série de experiências, realizadas, desde 1889 a 1903, por Minor, Ziehen, Probst, Schüller e Stieda, segundo os quais o corpo estriado seria inexcitável ao estímulo eléctrico e os fenómenos motores por vezes observados, seriam a consequência da excitação da cápsula interna vizinha ¹, eis que os núcleos centrais, do seu apogeu de outrora, vão cair no esquecimento.

As suas lesões, segundo a nova corrente, ficariam sempre mudas; não se exteriorizariam pelo mais insignificante fenómeno.

O pensamento dos neurologistas vai concentrar-se agora na via córtico-espinhal da motilidade voluntária e, nomeadamente, no manto cerebral.

Dêste modo, certamente como afirmam Lhermitte e Cornil ², sob a influência do método anatomo-clínico, uma nova época surge em que a circunvolução cerebral,

¹ Quando a região motriz cortical era previamente destruída e, por isso degenerado o feixe piramidal, tais fenómenos não apareceriam.

² Lhermitte et Cornil, *Les syndromes du corps strié d'origine syphilitique. Chez le vicillard. La presse medicale*, n.º 27, 1922.

tornada a rainha da neurologia, na frase de Marie ¹, absorveu por completo o espírito dos investigadores.

Charcot ², sob a inspiração dos trabalhos de Hitzig e Fritsch, na Alemanha, e de David Ferrier, na Inglaterra, que demonstraram experimentalmente, como vimos, que o córtex cerebral era excitável, e auxiliado por Pittres, teve a glória de estabelecer nessa época pela clínica e a anatomo-clínica a « doutrina médica das localizações cerebrais no homem » (P. Marie).

Pierre Marie ³ diz que é difícil descrever o entusiasmo provocado pelas novas noções introduzidas por Charcot na físiopatologia cerebral; médicos, cirurgiões e filósofos ter-se-iam precipitado em deduções tiradas destes novos conhecimentos, por vezes as mais arbitrárias, bizarras e absurdas.

Para concretizar esta época da neurologia, bastaria lançar um rápido golpe de vista pelos períodos sucessivos da evolução histórica da afasia, desde a *Fisiognomonía* de Lavater ⁴ e a célebre *Gehirnlehre* de Gall e Spurzheim ⁵ aos trabalhos de Dejerine, de Marie e de H. Head.

¹ Pref. de *La dégénérescence hépato-lenticulaire* Hall. Paris, 1921.

² Charcot, *Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau*, Paris, 1876.

³ P. Marie, *Rev. Neurol.*, n.º 6, 1926.

⁴ Segundo a qual se podia descobrir o carácter das pessoas pelo exame dos traços fisionómicos.

⁵ Cinco proposições resumem a *organologia* de Gall:

1) As faculdades morais e as faculdades intelectuais são inatas;
2) O exercício das faculdades morais depende da organização;
3) O cérebro é o órgão de todas as inclinações, de todos os sentimentos e de todas as faculdades;

4) O cérebro é composto de tantos órgãos particulares quantas são as inclinações, os sentimentos, etc.;

5) A forma da cabeça e do crâneo moldando-se sobre o cérebro indica cada órgão especial por uma bossa correspondente; a inspec-

Durante êste período, tão fértil em conhecimentos relativos à corticalidade, todas as perturbações nervosas eram atribuídas ao córtex ou melhor com êle relacionadas, caindo os núcleos centrais num quási absoluto esquecimento, o que Fanton exprimiu numa frase freqüentemente citada: «Obscura textura, obscuriores morbi, obscurissimae autem functiones».

Dizemos atrás, num quási absoluto esquecimento, e, se não falamos num esquecimento total é porque, percorrendo a literatura, se descobre a tentativa, da parte de alguns das mais ilustres espíritos da época, de levantar o pesado véo que envolvia o domínio cerebral estriar.

Nothnagel, a cujas experiências já nos referimos, em 1882, nas suas lições sôbre «La diagnosi di sede delle malattie cerebrali»¹ diz que nos casos de processos agudos ou de pequeníssimos amolecimentos do núcleo lenticular os fenómenos paralíticos, freqüentemente observados, não podem depender exclusivamente da lesão da cápsula interna.

Queremos chamar particularmente a atenção para os resultados experimentais obtidos por Johansen pelo estímulo eléctrico do núcleo lenticular do cão. Nessas experiências, que datam de 1885, Johansen obteve fenómenos motores (contrações tónicas e clónicas) mesmo quando o córtex tinha sido previamente destruído.

De acôrdo com as modernas ideas sôbre a epilepsia

ção das bossas da cabeça constitui assim um meio de determinar as qualidades e as faculdades fundamentais que Gall levou ao número de 27.

Spurzheim, mais arrojado ainda que o próprio mestre, desdobrou essas 27 faculdades, obtendo 35, das quais as primeiras 21 (9 tendências e 12 sentimentos) eram afectivas e as 14 seguintes (12 preceptivas e 2 reflectivas) eram intellectuais.

¹ Trad. ital., Milão, pág. 289.

estriada defendida com ardor por Wimmer, Binswanger, Monakow, Sterling e outros, Johansen, notável espírito de previsão, relacionou o núcleo lenticular com a génese das convulsões. *Para êle os ataques epileptiformes não acompanhados de perda da consciência tinham a sua origem no núcleo lenticular.*

Por outro lado, Wernicke e Obersteiner, duas das maiores mentalidades germânicas da segunda metade do século XIX, *opõem-se á divisão clássica do corpo estriado em núcleo caudado e lenticular, afirmando que seria mais lógico unir o caudatus e o putamen num todo, a opôr ao globus pallidus, de estrutura muito diferente, embora os dois primeiros se encontrassem separados pela cápsula interna e o último estivesse em contacto directo com o putamen (Spatz) ¹.*

Consideramos duma alta importância o conhecimento dêste facto, porque foi o primeiro a deixar entrever a importância do domínio cerebral estriar, êste complexo anatómico cujo valor em patologia neurológica é hoje tão sobejamente conhecido.

Foi desta idea que nasceu a doutrina de Vogt-Spatz, alicerce sólido em que assenta o edifício da investigação neurológica estriar, tão brilhantemente construído nestas duas últimas décadas por uma pleiade de médicos eminentes: Wilson, Vogt, Jacob, Modden, Ramsay-Hunt, Kappers, Lhermitte, Wimmer e Hall, Souques, Camus, Foix e Nicolesco Delmas-Marsalet, Thevénard, etc., etc.

Anton ², por sua vez, em 1895, tendo observado um caso de coreo-ateose, no qual não havia o menor fenómeno paralítico, e que era condicionado por uma lesão do *putamen*, emitiu a opinião de que o núcleo lenticular

¹ H. Spatz, *Münch. Med. Wochenschr.* N.º 45. 1922.

² Anton, *Ueber die Beteiligung der grossen basalen Gehirnganglien bei Bewegungsstörungen.* Jahrb. f. Psych. u. Neurol. Bd xv, 1895.

realizava uma influência inibidora sobre as vias extra-piramidais subjacentes. Se tal influência fôsse suprimida por ruptura do equilíbrio talamo-estriado, então surgiriam os movimentos involuntários. Dêste modo, deve-se a Anton o primeiro esquema organo-funcional da fisio-patologia estriar.

Na mesma época Kölliker reconhecia aos gânglios basais um papel importante do domínio da innervação involuntária.

Friedrich Rezek ¹, em 1897, considerava os núcleos caudado e lenticular, como segmentos do córtex encapsulados na substância branca dos hemisférios. Deviam possuir por isso, segundo o autor, atributos funcionais idênticos aos daquele. Para o médico austríaco, de facto, o corpo estriado, especialmente o *putamen*, superintendia nalguns movimentos.

Bechterew ², efectuando, em 1886, experiências em cães, as quais repetiu em 1902, chegou a conclusões idênticas às que atrás referimos de Minor, Ziehen, Stieda, etc., relativamente ao núcleo caudado que não desempenharia papel algum, nem na motilidade automática, nem na motilidade involuntária.

Por outro lado, estimulando directamente o núcleo lenticular, após a destruição preliminar do córtex motor e consecutiva degenerescência do feixe piramidal, obteve contracções tónicas nos membros do lado oposto, na cabeça e na cauda e convulsões epileptiformes generalizadas, o que o levou a concluir que no *globus pallidus* há uma região de fibras extra-piramidais, cujo estímulo produz movimentos no lado contra-lateral.

¹ F. Rezek, *Ein primäres polymorphes Sarcom des Gehirn.* Obersteiner's Arbeiten, Vienna 1897, vol. x.

² Bechterew, *Die Funktionen der Nervencentra*, 1909. Vol. II, pág. 1224.

Bechterew, de acôrdo com as ideas de Wernicke referidas, separa o *pallidum* do *caudatus* e do *putamen*, os quais associa num só domínio (*striatum* de Vogt), negando a êste qualquer função motora.

Em 1907, Mills e Spiller¹ concluíram, em consequência das suas observações, que o núcleo lenticular é um órgão motor. A sua lesão, portanto, não originaria perturbações da sensibilidade, mas alterações da fala, paresias dos membros e da face que difeririam pela sua intensidade das ocasionadas pela lesão da cápsula interna.

Na mesma época Pierre Marie² considera o núcleo lenticular como um órgão primordial nas funções da linguagem. « Mesmo se ousasse fazer conhecer inteiramente o meu pensamento — diz Pierre Marie — diria que o corpo lenticulo-estriado, representa no mecanismo da palavra, quer por si, quer pelas vias aferentes e eferentes uma rodagem muito mais importante (sob o ponto de vista motor) do que o centro cortical exclusivamente indicado por Dejerine. Este aparelho ganglionar lenticulo-estriado ou as suas fibras aferentes e eferentes podem ser influenciados de maneiras muito diferentes pelas alterações anatómicas. Algumas lesões dão lugar à anartria tal como eu a compreendo; outras, sobretudo as de origem lacunar, produzem a paralisia pseudo-bolbar ».

Reflectindo agora nos dados da história que acabamos de traçar não é sem estranheza que damos conta do antagonismo das opiniões emitidas pelos diferentes autores e não é sem admiração que observamos os resultados paradoxais das suas experiências. Ora elevado

¹ Mills and Spiller, *The symptomatology of lesions of the lenticular zone, wit some discussion of the pathology of Aphasia*, 1907.

² P. Marie, *Op. cit.*

à mais alta dignidade funcional, ora reduzido à insignificância de um órgão banal, destituído de qualquer função, chegamos a pleno século xx sem termos uma idea precisa, nem das suas funções, nem da sua patologia.

Em 1905 Monakow ¹ escreveu: « Apesar de há muitos anos numerosos investigadores se terem esforçado a examinar as consequências clínicas das lesões do núcleo caudado e do lenticular... nós hoje, tão pouco como Nothnagel há vinte e cinco anos, não somos capazes de estabelecer sintomas seguros duma lesão em foco nas partes cerebrais referidas ».

Bechterew ², em 1909, apesar das suas experiências, repetidas depois com Stieda e Schaikewitsch e a que já aludimos, afirma também: « os estados funcionais do núcleo caudado e do núcleo lenticular desde sempre reunidos sob a designação geral de *corpus striatum*, ainda actualmente não estão definitivamente esclarecidos ».

Numa época muito próxima de nós, em 1911, Edinger lamentava que nada se soubesse de positivo, nem das funções do corpo estriado, nem dos sintomas a que dava lugar, quer a sua destruição, quer a sua irritação; êste facto contrastava, duma maneira flagrante e paradoxal, com a riqueza de noções físiopatológicas e clínicas, relativas ao córtex.

São dêle estas palavras: « nós hoje não sabemos nada, nem das funções do *corpus striatum*, nem dos sintomas que aparecem quando êle é destruído ou irritado. Aqui está uma poderosa parte cerebral que deve ser duma importância enorme, sem o que não existiria, desde os peixes, uma parte cerebral que forma a massa principal do cérebro das aves, além disso uma formação

¹ Monakow, « *Gehirnpathologie* », *zweite Auflage*. Wien, 1905.

² *Op. cit.*

na qual muitas vezes se encontram focos mórbidos no homem e mesmo assim nunca ninguém descobriu um sintoma que proviesse dela » ¹.

A atenção dos investigadores constantemente desviada para o *cortex*, num desmedido entusiasmo, causado pelas doutrinas da época, e a situação profunda dos núcleos basais, obstando a que os tocasse o estilete do pesquisador, sem lesar as partes vizinhas, são as causas primordiais que nos elucidam como foi possível que se subtraíssem ao nosso conhecimento, por tanto tempo, o funcionamento e as correlações, hoje bem conhecidos entre determinados sintomas e as lesões dêste importante domínio cerebral, o corpo estriado.

Há, no entanto, ainda um outro facto que nos explica a razão dêsse desconhecimento, dessa dificuldade de « colocar as ideas em correspondência com as coisas », na frase de Herbert Spencer.

Algumas doenças, que hoje sabemos, duma maneira positiva, serem condicionadas por lesões estriares, eram antigamente consideradas como funcionais.

Exemplifiquemos.

Apesar da penetrante intuição de Brissaud ter estabelecido, já em 1895 ², pela analogia de paralisia pseudo-bolbar com a paralisia agitante, que esta não podia ser senão uma afecção orgânica, de evolução progressiva, tendo sido a paralisia agitante considerada como uma nevrose por Charcot, Vulpian e Gowers, veio até aos nossos dias a ser interpretada como uma doença funcional, em que a emoção representava o factor etiológico indispensável, apesar dos protestos de Vires,

¹ Etinger, *Vorlesungen über den Bau der nervösen Centralorgane des Menschen und der Tiere*, Leipzig, 1911.

² Brissaud, *Leçons sur les maladies nerveuses*, 2.^a série, pág. 307.

de Ballet e Rosé, de Catola e de Maillard, ardentes adeptos do sucessor de Charcot.

A pseudo-esclerose de Westphal-Strümpell foi, durante muito tempo, também considerada como uma doença « sine matéria ».

As primeiras observações desta afecção devem-se a Westphal que as descreveu, em 1883, na sua memória intitulada: « Ueber eine dem Bilde der cerebro-spinalen grauen Degeneration ähnliche Erkrankung des centralen Nervensystems ohne anatomischen Befund, nebst einigen Bemerkungen über paradoxe Contraction », e na qual o ilustre médico tedesco conclui, como veremos, tratar-se duma nevrose, opinião perfilhada por Babinski, Souques e Pierre Marie ¹.

O espasmo de torsão, « *Tonische torsions nevrose* » de Ziehen, foi, como se vê pela própria designação do autor, considerado por êste como uma nevrose (« nevrose degenerativa de contractura »).

Não é necessário multiplicar os exemplos para reconhecermos que tipos nosológicos diversos, cujo *substratum* anatomo-patológico é hoje conhecido (e de preferência localizado ao *sistema extra-piramidal*, para os casos aqui tratados), foram, durante muito tempo, considerados como funcionais, o que infalivelmente desviava o espírito dos investigadores, que não tentavam descobrir nem localizar uma lesão que supunham inexistente.

Como acabamos de ver, muitos foram os motivos a contribuir para que o território extra-piramidal ficasse, não digo ignorado, porque embora esbatidos nas brumas do passado, alguns factos importantes tinham sido estabelecidos, ainda que duma forma pouco precisa, hipotética, como os já apontados, e outros que podemos

¹ Veja parte clinica.

encontrar em Ross, Baginsky e Lehmann, Munk, Prus, Schüller, etc., não digo ignorado, repito, mas pouco conhecido.

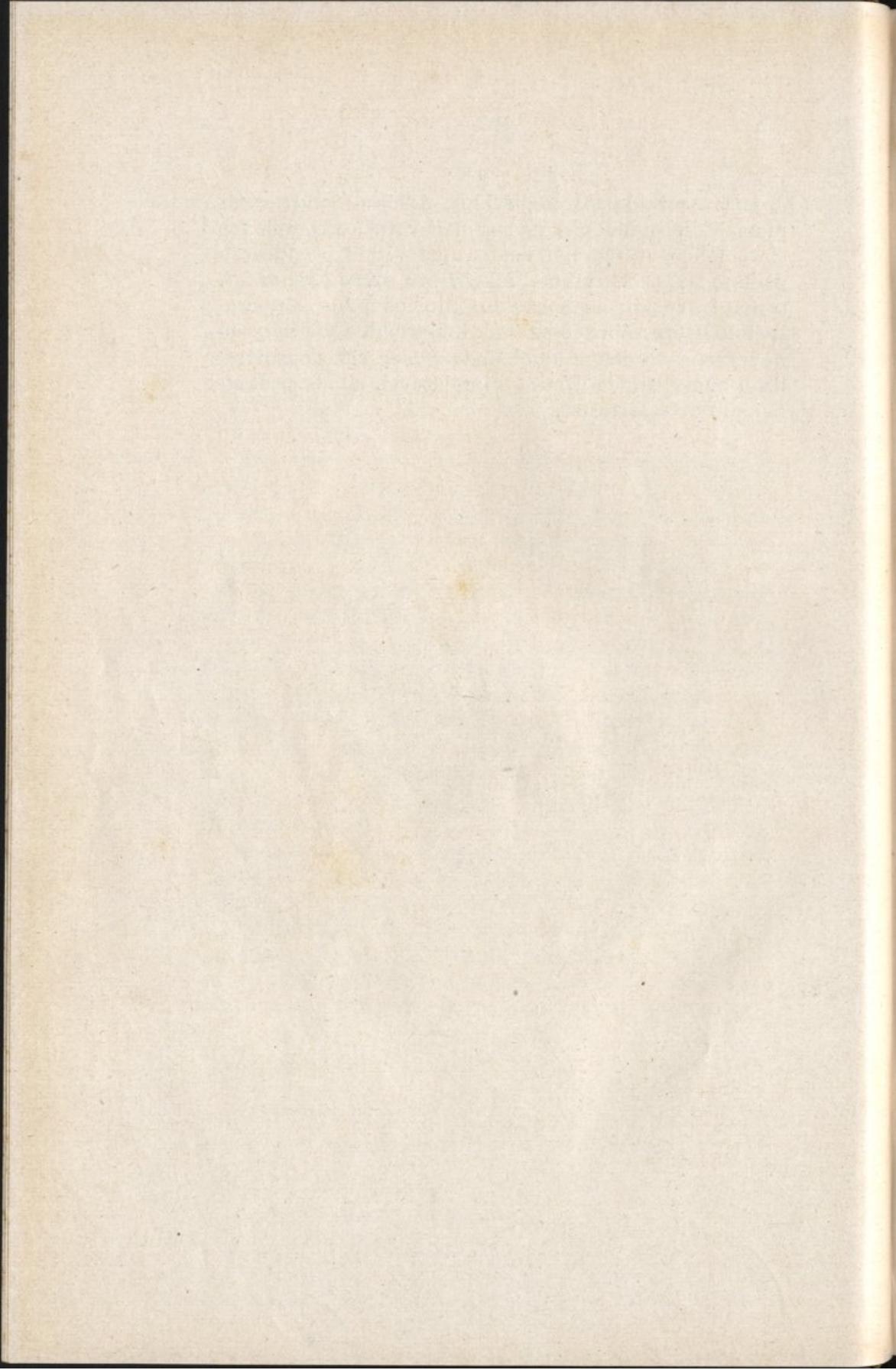
Em 1912 ainda Lhermitte ¹ escrevia: « Certes, ce ne sont ni les documents ni les hypothèses les plus séduisantes et les plus ingénieuses qui font défaut, mais les premiers nous apparaissent aujourd'hui trop incomplets pour être utilisés et aux secondes il ne manque que de s'appuyer sur des faits anatomiques ou physiologiques à l'abri de toute critique ».

Os actuais conhecimentos sobre a anatomia e a fisio-patologia desse importante domínio do nevraxe devem-se ao impulso que tiveram, após as observações de Kinnier Wilson sobre a degenerescência lenticular progressiva e a genial concepção de Strümpell, sobre o sistema de innervação miostática, as investigações anatómicas, embriológicas, histopatológicas e clínicas, realizadas por C. e O. Vogt, Edinger, Kappers, Jacob, D'Antona e Vegni, De Lisi, Kœnig, Förster, Bielschowsky, Spilmeyer, Wilson, etc., etc. e também à epidemia de encefalite epidémica, que, desde o inverno de 1916, época em que foram observados os primeiros casos na clínica psiquiátrica de Viena, por Economo, até aos nossos dias, não tem deixado de fazer os seus terríveis estragos.

Esta afecção ofereceu aos neurologistas um vasto campo de pesquisas, explicando-se deste modo o grande número de trabalhos aparecidos sobre ela, o que não nos deve surpreender, se reflectirmos que a encefalite letárgica — a que, por isso mesmo, Sicard deu o nome de nevraxite epidémica — pode atacar todos os departamentos do nevraxe, reproduzindo quasi todos os sin-

¹ Citado na parte clinica.

dromas neurológicos conhecidos, desde as nevrites, as radiculites, as mielites, até aos mais variados complexos sintomáticos cerebrais, tendo uma nítida predilecção para todas as estruturas do *sistema extra-piramidal*, o que fez incidir a atenção dos clínicos e dos anatomo-patologistas sôbre esse tão importante domínio do nevraxe, e se atendermos ainda a que ela se generalizou numa atitude irónica e implacável, a toda a superfície do orbe terrestre.



Origem dos gânglios basais

Anatomia normal e comparada, embriologia,
histomicroquímica, histopatologia

A divisão clássica do complexo anatómico, conhecido sob o nome de corpo estriado, em núcleo caudado e lenticular, precisamente porque reúne neste último duas formações heterogêneas (*putamen e globus pallidus*), é uma divisão arbitrária, artificial, contrária ao raciocínio morfológico.

As investigações dos últimos anos realizadas por C. e O. Vogt, Wilson, B. Hunt, Bielschowsky, Ayla, Stauffenberg, Economo e Zingerle, etc., confirmaram a opinião de Obersteiner e Wernicke, Strasser, Bechterew, Hugo Spatz, Von Hartwig Kuhlenbek e Vogt, segundo a qual o corpo estriado é constituído por dois territórios—*striatum (caudatus-putamen)* e *pallidum*, distintos pela sua origem filo e ontogénica, pela sua mielo e cito-arquitectura e, por consequência, pela sua físiopatologia, já que é tão verdadeiro aquele princípio formulado por Malone, segundo o qual a identidade da morfologia arrasta à identidade de função, e inversamente.

Para documentar esta doutrina é necessário em primeiro lugar fazer um leve esboço de anatomia e de embriologia comparadas do cérebro, traçar as linhas gerais da evolução do encéfalo na série dos craniotas,

particularmente do telencéfalo ¹, a parte mais nobre do nevraxe, aquela que mais profundas modificações experimenta na passagem dos vertebrados inferiores ² aos superiores.

O conhecimento desta região cerebral deve-se aos trabalhos de Ariëns Kappers, Ediger, Johnston, Herrick, Elliot-Smith, Sterzi, Kupffer, Burckhardt, Studnicka, Kuhlenbek etc., alguns dos quais citaremos no decurso da nossa descrição.

A Ariëns Kappers ³, discípulo de Edinger, que tão grandes méritos possui pelos seus notáveis trabalhos sobre as origens do cérebro e cuja preocupação dominante consiste em estabelecer relações entre a morfologia e a função, devem-se principalmente os estudos relativos a tripartição do córtex cerebral em *palaeo*, *archi* e *neo cortex*.

Pôsto que esta distinção da evolução histórica do *pallium* cerebral não seja absolutamente rigorosa, porque, como diz Kuhlenbeck, a lâmina cortical lateral dos anfíbios, que é principalmente *palaeo-cortex*, recebe já feixes dos centros talâmicos não olfactivos, podemos considerá-la exacta nas suas linhas gerais. É também preciosa sob o aspecto didático. Além disso, o nome de néo-cortex é exacto no sentido que êste córtex atinge nos mamíferos as suas mais características diferenciações e o seu mais poderoso desenvolvimento.

Nos *agnates*, que ocupam o tópo inferior da escala

¹ Na série dos craniotas o encéfalo é constituído por 5 porções que são: o telencéfalo, o diencéfalo, o mesencéfalo, o metencéfalo e o mielencéfalo.

² Os vertebrados primitivos foram encontrados no silúrico que remonta a mais de cem milhões de anos.

³ A Kappers, *Die vergleichende Anatomie des Nervensystems der Wirbeltiere und des Menschen*, 1921, Bohn-Haarlem.

A. Kappers, *Weitere Mitteilungen über die Phylogenese des Corpus Striatum und des Thalamus*. Anat. Anzeiger, 1908, Bd. 33.

dos vertebrados, o cérebro terminal é formado pelo *telencéfalo ímpar* ao qual se unem anteriormente e por meio de compridos pedúnculos os *lobos olfactivos*, considerados por diversos autores, como os precursores das vesículas hemisféricas, existentes já nos selácios.

Após esta ligeira nota, examinemos a traços largos o telencéfalo dum selácio, dum reptil saurofídeo e dum mamífero aplacental ¹ para assim fazermos uma idea da evolução do *manto* na série dos craniotas e das razões que levaram os autores a distinguir nele, partes antigas e partes novas quanto à filogénese.

Estes elementos de anatomia comparada tornam mais compreensível a nossa ulterior descrição. Nos selácios, primeira ordem dos elasmobranquios, o telencéfalo reduz-se ao esquema: telencéfalo ímpar, vesículas hemisféricas e *nucleus basalis*, esbôço dos corpos estriados, segundo a concepção clássica.

As vesículas hemisféricas são neste estado alongadas no sentido antero-posterior, e a sua extremidade oral forma o bolbo, o pedúnculo e o lobo olfactivos. Nos selácios não há uma linha de demarcação nítida entre o lobo olfactivo e a parede da vesícula. As impressões olfactivas vindas da mucosa nasal são recolhidas pelo bolbo olfactivo que por intermédio do pedúnculo do mesmo nome as transmite ao lobo e à parede da vesícula hemisférica.

Esta parede, designada sob o nome de *palæopalium*, é constituída por um ténue *estrato zonal*, por um estrato de células nervosas, a *camada granulosa*, a dentro da qual fica o epêndimo. Assim se forma o primeiro esbôço do córtex.

É o córtex cerebral primitivo ou *palæocortex*, ligado

¹ Os mamíferos aplacentais ou implacentários são os monotremos e os marsupiais.

ao do lado oposto pela comissura anterior, a qual passa através da *lâmina terminal*.

A vesícula hemisférica, neste estado inteiramente ligada ao sentido do olfacto, recebe o nome de *rinencéfalo primitivo* (William Turner) e o *palæocortex* pode ser designado — *cortex lobi olfactorii* ou simples *cortex olfactorius* ¹.

Nos peixes de organização mais elevada, holocéfalos e teleóstomos (ganoides, teleosteos e dipnoicos) a parede hemisférica não conserva uma espessura regular em toda a sua extensão, como no estado anterior, mas fica apenas com aquele carácter a sua porção lateral, aquela que se continua com o *nucleus basalis*; este é formado por células do tipo motor e dá origem ao *feixe basal* do cérebro anterior de Edinger. A parte restante daquela parede é constituída por uma delicada *membrana epitelial* chamada *manto* ou *pallium ependimal* (fig. 1 e 2). Parece, pois, realizar-se aqui uma verdadeira involução da vesícula hemisférica ².

¹ Enquanto o telencéfalo ímpar se modifica pouco nas fases ulteriores da evolução filogénica, as vesículas hemisféricas que afinal não são mais do que duas expansões ou melhor duas extroflexões da parte superior da sua parede — a parte inferior desta espessa-se para formar o esbóço dos corpos estriados, segundo a concepção clássica — experimentam profundas modificações que se operam duma maneira gradual e progressiva, subindo na série dos craniotas. Assim modificadas constituem dois órgãos volumosos, os hemisférios cerebrais; nestes fica incluído o telencéfalo ímpar. Para atingir este estado as vesículas hemisféricas não só aumentam de volume mas, nas suas paredes realizam-se simultaneamente, diferenciações *morfológicas* que determinam o aparecimento de partes novas; estas, por sua vez, exercem influência sobre as preexistentes, determinando nelas diferenciações estruturais.

² Esta involução está estreitamente ligada ao facto da diminuição de importância que experimenta nestes seres o aparelho olfactivo em virtude de novas condições de existência. Realmente está de acôrdo com esta interpretação o desenvolvimento que adquire o sentido visual

Nos ganoides e teleósteos o telencéfalo é constituído por uma só vesícula, a qual parece resultar da simplificação secundária duma vesícula dupla ¹.

O telencéfalo ímpar dos reptis saurofídeos é caracterizado em primeiro lugar pelo enorme desenvolvimento do *nucleus basalis*, desenvolvimento êsse resultante, segundo a descrição clássica, da adjunção ao esbôço do estriado duma nova parte, o *neostriatum* de Vogt ou *hypopallium* de Elliot-Smith, representando o núcleo ou gânglio basal dos peixes o *palaeostriatum* de Hunt e Kappers.

Elliot Smith ² explica o aparecimento da néo-formação estriar referida pela invaginação do córtex da área piriforme no ponto de junção desta com o *palaeostriatum* na scissura endorinal do cérebro reptiliano, fazendo a parte invaginada, que fica sôbre o *nucleus basalis* primitivo, uma grande saliência na cavidade do ventrículo lateral.

Precisamente na região em que o córtex se invagina, para formar o *hypopallium*, penetra no cérebro a

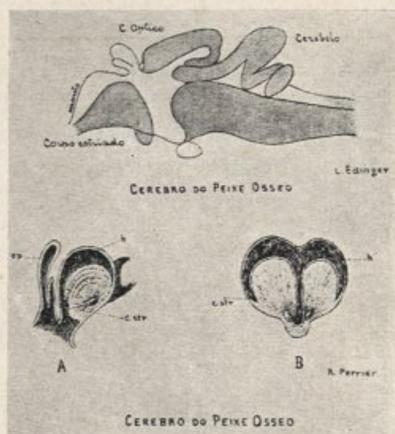


FIG. 1

nos peixes possuidores dum *pallium ependimal* como o testemunha a organização do *tectum óptico* no qual terminam fibras visuais (Sterzi).

¹ R. Anthony, *Anatomie comparée du Cerveau*. Paris, 1928.

² G. Elliot-Smith, *A preliminary note on the Morphology of the Corpus striatum and the origin of the Neopallium*. *Journal of Anatomy*, vol. LIII, 1919.

artéria estriada lateral, que é homóloga da descrita por Charcot no homem sob o nome de *artéria da hemorragia cerebral*, a qual faria, dêste modo, a sepa-

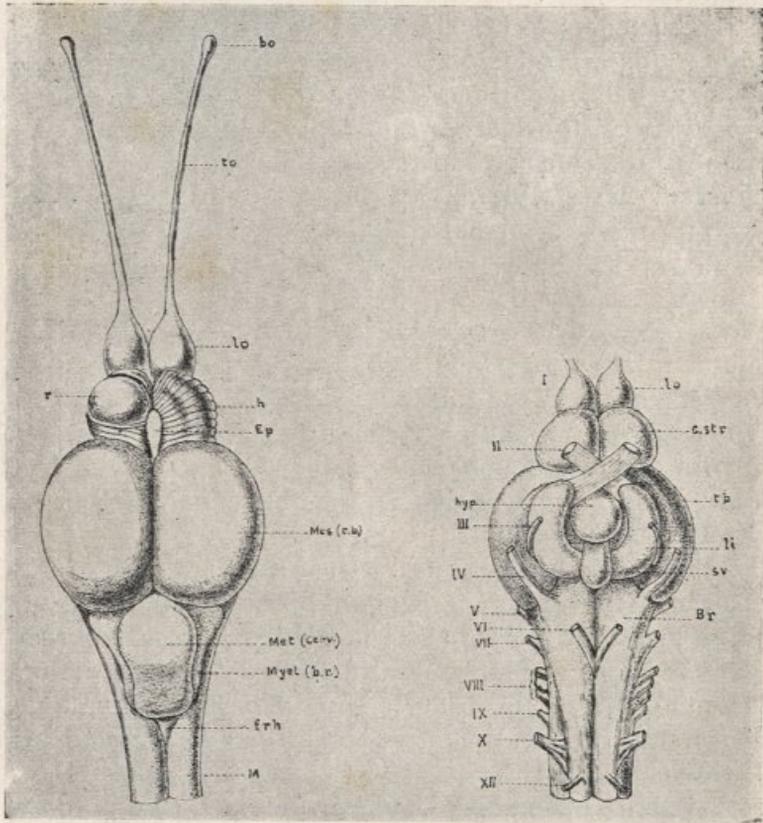


FIG. 2

Encéfalo do peixe ósseo

- A** — FACE DORSAL: *M.* Medula; *frh.* fossa romboidal; *Myel. (b. r.)*, mielencéfalo (bolbo raquídeo); *Met. (cerv.)*, metencéfalo (cerebelo); *Mes. (t. b.)*, mesencéfalo (tubérculos bigemios); *Ep.* epífise; *h.* manto (hemisférios rudimentares; foi tirado à esquerda para mostrar os gânglios basais ou corpos estriados); *lo.* lobo olfativo; *to.* tractus olfativo; *bo.* bolbo olfativo.
- B** — FACE VENTRAL: *I-XII*, nervos cranianos; *lo.* lobos olfativos; *c. str.* corpo estriado; *hyp.* hipofise; *tb.* tubérculos bigemios; *li.* lobos inferiores; *sv.* saco vascular; *Br.* bolbo raquídeo (R. Perrier).

ração do *striatum* e do *pallidum*, noção esta em desacôrdo com a situação da artéria no cérebro humano.

As vesículas hemisféricas, em virtude do seu aumento de volume e do aparecimento na parte média do *palæopallium* duma nova formação, o *archipallium*, tomam agora o nome de hemisférios cerebrais. O *archipallium* atinge desde logo um grande desenvolvimento, afastando para a periferia o *palæopallium* que se reduz a uma pequena porção da parede em contacto com a extremidade anterior do *nucleus basalis* e colocado por isso sôbre o lobo olfactivo. Realmente, em virtude do grande desenvolvimento do *archipallium*, que constitui nesta *étape* do desenvolvimento filogenico quasi toda a parede telencefálica, o *bolbo*, o *pedúnculo* e o *lobo olfactivos*, como se vê na figura 3, são deslocados para a face ventral dos hemisférios cerebrais primitivos. No *archipallium* edifica-se um *archicortex* mais complexo que o *palæocortex* dos peixes. Os hemisférios cerebrais primitivos, ligados sobretudo à função olfactiva, receberam o nome de *rinencéfalo secundário*¹ (Sterzi).

O tipo cerebral descrito é próprio dos dipnoicos, dos anfíbios e dos reptis inferiores.

O último tipo cerebral (mamífero aplacental), chamado tipo néo-palial é caracterizado pelo grande volume que adquire o corpo estriado, e pelo aparecimento duma

¹ A função olfactiva é realizada já nos reptis inferiores por 3 neuronios. O primeiro é constituído pelas células da mucosa que transmitem as impressões do olfacto ao lobo olfactivo onde se encontra o — segundo neuronio — que através do pedúnculo leva essas impressões às células do *palæopallium* no lobo olfactivo cujas células — terceiro neuronio — enviam os seus cilindros-eixos ao *archicortex*. Aqui aparece tambem a comissura de hipocampo que liga o *archipallium* dum lado ao do lado oposto através da lâmina supraneupórica.

nova parte cerebral — *neopallium Elliot Smith's* — que se desenvolve nos confins do *archi e palæopallim* do estado precedente, tendo provavelmente a sua origem no primeiro ¹. Emquanto nos vertebrados primitivos, como vimos, a parede telencefálica é constituída em quási toda a sua extensão pelo *archipallium*, a importância dêste diminui consideravelmente nos mamíferos, reduzindo-se a zona limitada da face média hemisférica, em virtude do grande desenvolvimento do *cortex cerebri*, sobretudo nos macacos e no homem em que o intellecto se torna predominante ².

No *neopallium*, de facto, organiza-se um *neocortex* que do tipo de três camadas (camada zonal ou tangencial ³, camada granulosa e camadas das pirâmides) chega ao tipo de 6 camadas de Brodmann, como veremos, o qual não está sòmente ligado ao sentido do olfacto, mas é um órgão superior onde convergem fibras nervosas dos diversos órgãos dos sentidos e donde partem fibras centrífugas para quási todos os outros departamentos do nevraxe.

O cortex neo-palial, que corresponde, portanto, a todas as outras faculdades de sensibilidade especifica e também à motricidade (*neomotorium*) é nos mamíferos o órgão essencial da vida psiquica. Segue a através

¹ O *primordium neopalii* corresponde talvez à região na qual Johnston mostrou a existência de funções motoras na salamandra.

O paléo-cortex dos animais inferiores não é divisível em estratos celulares.

² O *palæopallium* reduz-se também a uma pequena zona em correspondência com o lobo olfactivo.

Por sua vez o bolbo, o pedúnculo e o lobo olfactivos, deslocados para baixo e para traz pela sucessiva organização da parte cerebral néo-formada, encontram-se agora no centro da base cerebral.

³ Bella Haller, afirma: a estratificação é dupla nos agnates e nos anfíbios; tripla nos reptis e nos mamíferos inferiores, não tendo em conta, já se vê, a camada ependimaria.

da série vertebrada um desenvolvimento inverso ao do rimencéfalo; inexistente nas formas primitivas cuja esfera psíquica está sob o domínio do sentido olfactivo, começa a esboçar-se, segundo alguns autores (Kuhlenbeck, Johnston, Anthony, etc.) nos dipnoicos e nos batráquios; a constituir-se com os seus caracteres próprios nos reptis (fig. 3); nestes, de facto, as células



FIG. 3
Encéfalo do reptil

ganglionares dispõem-se em camadas regulares na vizinhança da superfície exterior da parede telencefálica e uma estreita lâmina de substância branca aparece na parte interna junto ao epêndimo ¹; finalmente, nos mamíferos (fig. 4) atinge o seu maior grau de complicação.

¹ Na fase de paléo-cortex (selácios) as fibras não formam um estrato compacto e distinto como nos craniotas superiores, mas encontram-se disseminadas no meio das células. Já nos anfíbios as fibras nervosas começam a condensar-se na parte interna da parede, o que se torna evidente nos reptis. O modo como a substância branca se forma em relação à substância cinzenta é o mesmo em todo o nevraxe. As fibras nervosas aparecem no seio da substância cinzenta que é inicialmente dividida por elas em dois estratos,

Queremos lembrar, com Ariëns Kappers, antes de terminar êste esboço geral, que as células corticais mais antigas, no sentido filogenético, são as células granulares.



FIG. 4

Encéfalo do mamífero. C. S. *Corpus striatum* (Edinger)

res. Células piramidais típicas aparecem só nos reptis. Há aqui, como sempre, um perfeito paralelo entre a filo e a ontogenia, pois que no desenvolvimento dos mamíferos os granulos precedem as células piramidais ¹. De facto, quando no decurso do sexto mês os neuroblastos do estrato cortical se dispõem de modo a formar as camadas do córtex, é a *lamina granularis externa* que se individualiza primeiro.

Subindo na série dos craniotas observa-se, pois, uma ascendente e gradual complicação de mecanismos e estruturas inicialmente simples a disposições morfológicas sempre mais complexas em relação com mais especializados atributos funcionais ².

um periférico e outro central. Nos hemisférios cerebrais o estrato central reduz-se ao epêndimo e o periférico dá o córtex; no tronco encefálico e na medula verifica-se o inverso, pois que o estrato periférico se torna tenuíssimo e o central forma um estrato bem desenvolvido (Sterzi).

Entre o *neopallium* dum lado e do lado oposto forma-se mais tarde nos mamíferos placentários a comissura do corpo caloso.

¹ As células polimorfos não são segundo alguns autores (Anthony e outros) senão células piramidais modificadas.

² Esta diferenciação resulta não só do aparecimento de partes novas que chegam a ter um verdadeiro predomínio sobre as primitivas

A medida que o *neocortex* se organiza, a sua ascendente e progressiva diferenciação tem uma influência decisiva nas disposições morfológicas primitivas da parte restante do nevraxe.

Ao lado do sistema *paleo-cinético* da motricidade surge agora o sistema *neo-cinético* que condicionará o aparecimento da cápsula interna, do pé peduncular e das pirâmides bolbares. Contemporânea do *neopallium* é também a via fronto-ponto-cerebelar a que está ligado, por sua vez, o aparecimento da *ponte* de Varólio, da qual não há senão vestígios nos craniotas inferiores. Com a organização do *koniocortex óptico* do *campo estriado* da calcarina regressam os lobos ópticos do mesencéfalo, os quais constituem os principais centros visuais dos vertebrados inferiores e se reduzem para formar a lâmina bigeminal, etc.

Antes de entrarmos propriamente no assunto de maior interesse, neste momento, desejamos ainda notar que do campo morfológico para o de patologia tem passado, por vezes, noções não rigorosamente exactas.

Lendo alguns trabalhos neurológicos recentes, por exemplo: *Les centres psychiques sous-corticaux palé-encephaliques* de François Naville, publicado nos « Archives de Psychologie », n.º 73, 1924, encontramos esta afirmação: « On appelle *paléencephale* le produit du développement des cinq vésicules cérébrales primitives; il comprend donc le myencéphale, le métencéphale, le mésocéphale ¹, le diencéphale et le télencéphale, ces

mas também das modificações que operam nestas as partes neo-formadas, por ex.: as mutações de posição do *palaeopallium* e do *archipallium* com o aparecimento do *neopallium*.

¹ O termo *mesocéphale* é aqui empregado por mesencéfalo. Devemos acentuar que este termo é empregado muitas vezes duma maneira confusa, sobretudo pelos autores franceses. Alguns clínicos e fisiologistas (Gley, por ex.) empregavam o termo de *mesocé-*

deux derniers formant le prosencéphale, et s'étend ainsi jusqu'aux corps striés et aux lobes olfactifs y compris. Le *neo-encéphale* vient se surajouter au *paléencéphale* à partir des amphibiens; il comprend le reste des deux hémisphères et tout le manteau cortical à l'exception des régions olfactives ».

Estas noções transpuseram o umbral da morfologia e entraram no domínio neuropatológico depois que Edinger fez a divisão do encéfalo em *paléo* e *néo-encefalo*, dizendo que o primeiro era a parte do nevraxe constituída pelo mielencéfalo, pelo metencéfalo, pelo mesencéfalo, pelo diencéfalo, pelo telencéfalo ímpar, pelo *palæopallim* e pelo *archipallium* e o segundo a região formada pelo *neopallim*.

Com justa razão, alguns autores, não aceitam a divisão clássica de Edinger.

De facto, com o nome de paléo-encéfalo designam-se regiões que só em parte são antigas no sentido filogenético. Vejamos.

O mesencéfalo, por ex., só parcialmente é antigo na filogénese, porquanto os pedúnculos, a eminência gémea inferior e o *nucleus ruber parvicellularis* são nitidamente néo-encefálicos. O mesmo acontece com a ponte de Varolio cuja parte basilar é néoencefálica, com o *cerebellum* que é néo-encefálico na sua

falo para designar não só os núcleos opto-estriados, mas também o pedúnculo cerebral com os tubérculos quadrigêmeos, a ponte de Varolio e o bolbo (*Hirnstamm* dos alemães, tronco cerebral ou tronco encefálico de Dejerine), produto do desenvolvimento das três vesículas cerebrais primitivas, designação essa que é ainda aplicada por outros somente ao corpo estriado. Segundo os autores alemães, na primeira linha dos quais se deve colocar Spatz, só pode considerar-se como pertencente a mesocéfalo a parte derivada da vesícula cerebral média ou seja a porção principal dos pedúnculos cerebrais, os tubérculos quadrigêmeos e o espaço perfurado posterior.

maior parte, com o bolbo cuja parte anterior é formada por substância branca e cinzenta indiscutivelmente néo-genética. Por isso, Sterzi é de opinião que às designações premencionadas se deve dar um significado mais literal, isto é, « che si deva chiamare paleoencefalo tutta la parte di encefalo filogeneticamente antica e che corrisponde allo stadio del paleopallio e dell'archipallio, e si deva dare il nome de neoencefalo alla porzione di encefalo che si aggiunge alla precedente lungo tutto l'asse encefalico col comparire del neopallio ».

*

*

*

Vimos que o córtex é dividido por diversos autores—Edinger, Elliot-Smith, Ariëns Kappers—em *palaeo*, *archi* e *neocortex*, êste desenvolvido possivelmente à custa do *archicortex*, e que tal divisão assenta em sólidas bases filogenéticas com as quais concordam as investigações cito-arquitectónicas de Brodmann.

Ariëns Kappers¹ reduziu a igual esquema o desenvolvimento dos gânglios basais. Considera o *nucleus basalis*, a porção mais antiga destas massas nucleares (segundo o seu modo de ver), homólogo do *globus pallidus* dos mamíferos e designa-o sob o nome de *paläostriatum*. Ao *epistriatum*, *nucleus amigdalae* dos mamíferos, dá a denominação de *archistriatum*.

Finalmente, o eminente investigador holandês chama *neostriatum* à região dos núcleos basais mais recente na filo e ontogénese, isto é, ao *caudatus* e *putamen*.

¹ A. Kappers, *Three lectures on neurobotaxis and other subjects*. B. Behr's Buchhandlung. Berlin.

A. Kappers, *op. cit.*

Não deve surpreender-nos que em livros recentes de patologia neurológica se encontre esta interpretação da origem do departamento cerebral estriar, porquanto em obras de anatomia comparada, últimamente publicadas, circula ainda como uma verdade confirmada e intangível.

Fizemos a descrição do desenvolvimento do telencéfalo segundo Sterzi, Johnston, Edinger, Elliot-Smith, Rabl-Rückard, Kappers, etc.

Pretendemos pôr, agora, em relêvo os pontos em que não concordamos com a descrição clássica, sobretudo na parte relativa à morfogênese dos núcleos cinzentos estriares.

O *globus pallidus*, ao contrário do *putamen* e do *caudatus*, não deriva do *nucleus basalis* mas tem a sua origem no diencéfalo.

Eis o *punctum saliens* da questão que vai ser esclarecida por alguns elementos de filo e ontogênese comparadas.

O problema é um dos mais difíceis e obscuros da anatomia. Desejamos somente dissipar algumas dúvidas, seguindo os trabalhos dos investigadores que mais se tem esforçado nos últimos tempos por esclarecer êste delicado assunto.

Aqui ligam-se sobretudo os nomes de von Hartwig Kühlenbeck ¹, de Kiesewalter, de Spatz ², de Sven In-

¹ H. Kühlenbeck, *Die Regionen des Anurenvorderhirns*. Anat. Anz., Bd 54, 1921.

H. Kühlenbeck und v. E. Domarus, *Zur ontogenese des menschlichen Grosshirns*. Anat. Anz., Bd 53, 1920.

H. Kühlenbeck, *Über den Ursprung der Basalganglien des Grosshirns*. Iena, 1924.

H. Kühlenbeck u. Kiesewalter, *Zur Phylognese des Epistriatum*. Anat. Anz., 1922, Bd 55, N. 7-8.

² H. Spatz, *Zur Anatomie der Zentren des Streifenhügels*. Munch. med. Woch., N. 45, 1921.

gvar¹, de Bielschowki, de Vogt, de Homburger, de Biondi, de Guizzetti, de Hallervorden, de Vanzetti e Gorla, de Matzdorff, de Wohwil, de Grawitz, etc.

*

*

*

Nos vertebrados inferiores a substância cinzenta do cérebro terminal está disposta numa forma análoga à da substância cinzenta do canal encéfalo-medular do embrião dos mamíferos nas primitivas *étapes* do desenvolvimento ontogénico (1.º e 2.º meses da vida fetal no homem).

Nos agnates *Petromyzon* (ammocetos) o telencéfalo muito primitivo deixa perceber um leve esboço de diferenciação, pois encontram-se nele já os três elementos primitivos do telencéfalo dos vertebrados:

H. Spatz, *Beziehungen zwischen der Substantia nigra des Mittelhirnfusses aus dem Globus pallidus des Linsenkerns*. Anat. Anz., 55, 1922.

H. Spatz, *Ueber Stoffwechsel eigentümlichkeiten in den Stammganglien*. Zeitschrift für gesamt. Neurol. und Psych., Bd 78, pag. 641. 1922.

H. Spatz, *Ueber die Entwicklungsgeschichte der basalen Ganglien des menschlichen Grosshirns*. Versammlung der Anatomischen Gesellschaft in Erlangen, 1922, in Anat. Anz., Bd 60, 1925.

¹ Sven Ingvar (Lund, Schweden), *Zur Phylogenese des Zwischenhirns, besonders des Sehhügels*. Deutsche Zeitschrift Nervenheilkunde, Bd 1, 1926.

S. Ingvar, *Zur Phylogenese des Zwischenhirns*. XIV Jaharversammlung der Gesellsch. Deuts. Nervenärzte in Innsbruck. September, 1924.

Pallium, nucleus basalis e formatio lobaris (bulbus olfactorius).

Além do primitivo aparelho olfactivo, de facto, podemos distinguir no telencéfalo dos seres que ocupam o grau mais baixo da escala dos vertebrados, um segmento dorsal (*pallium*) e um segmento basal (*basis*). Na *basis* forma-se em direcção ventro-lateral uma coluna de substância cinzenta — o *nucleus basalis primario*.

As células do *pallium* (*nucleus pallialis*) são mais diferenciadas do que as da *basis* (*nucleus basalis*) mas a um exame superficial ficamos com a impressão da existência duma única matriz anular, envolvendo a cavidade telencefálica.

No telencéfalo dos selácios, como pôs em evidência Kuhlenbeck — partindo do esquema: *bulbus olfactorius, pallium* e *basis* — observa-se nestas duas últimas regiões um certo grau de desenvolvimento o qual consiste num novo arranjo dos elementos, para a próxima *corticogenesis* no *pallium* e numa importante diferenciação no *nucleus basalis*, pois que dêste se separa o córtex basal ou *paléo-cortex*.

O *nucleus basalis* primitivo de *Petromyzon* corresponde, portanto, ao *nucleus basalis* e ao *palæocortex* dos selácios (*squalus acanthias*).

As porções intermediárias, segmentos lateral e medial do telencéfalo, encontram-se também levemente esboçados na primeira ordem dos elasmobranquios. Aí se formam duas unidades morfológicas especiais, o *epistriatum* e o *septum*, pela penetração nessas regiões de elementos paliais e basais.

Passando aos anfíbios, observamos que o telencéfalo apresenta um certo grau de complicação na estrutura do esquema premencionado. Enquanto no *pallium* se formam agora dois campos archipaliais e um campo néopalial, nos segmentos intermediários o

epistriatum e o *septum* constituem duas formações bem delimitadas.

Convém sublinhar, porém, que nos urodelos e nos anuros o *nucleus basalis* tem um valor morfológico mais próximo de *Petromyzon* que dos selácios, porquanto naqueles o *palaeocortex* não é tão diferenciado como no *squalus acanthias* (Kuhlenbeck).

Nos gimnofiónios ¹, pelo contrário, há uma nítida separação do *palaeocortex*, processo que atinge o seu termo nos reptis. A parte restante da coluna cinzenta do núcleo basal forma o *nucleus basalis secundario*. Emquanto, pois, a matriz periventricular do *nucleus pallialis* se dirige para a periferia e se emprega na totalidade na formação de *cortex pallii* (*archicortex e neocortex*), a formação do córtex basal (paléo-córtex) deixa atrás de si um volumoso *nucleus basalis secundario* que permanece em contacto com o ventrículo.

Vamos ocupar-nos aqui sòmente do *epistriatum* e do *nucleus basalis*, únicas unidades morfológicas que tem importância para o estudo da génesis dos gânglios basais. No estudo do *epistriatum* (veja fig. 5) começaremos pelos urodelos. Nestes animais constitui a zona de transição entre a *area lateralis pallii* e o *nucleus basalis primario* ².

O *epistriatum*, segundo a descrição de Kuhlenbeck e Kiesewalter ³, é formado, nestes seres, por uma estreita faixa celular que se estende entre as extremidades oral e caudal do *lobus hemisphaericus* intimamente adaptado ao epêndimo.

O *epistriatum* dos anuros é uma formação mais

¹ Anfíbios serpentínifornos da América.

² Isto é aquele que contém o germen do *palaeocortex*.

³ *Op. cit.*

complexa, participando na sua constituição um grande segmento da *area lateralis pallii* (*pars media* e *pars ventralis* da *area lateralis pallii*); está em conexão com a *basis*.

Por outro lado, o *epistriatum basal* e a parte ventral da *area lateralis pallii* (*epistriatum palial*) estão separados por uma *zona limitans lateralis*, isenta de células, a qual é constituída por fibras de um feixe olfativo do *tractus olfactorius ventro-lateralis*.

Segundo os autores referidos, todo o *epistriatum* deve considerar-se como um centro nervoso secundário do aparelho olfativo, tendo, no entanto, o *epis-*

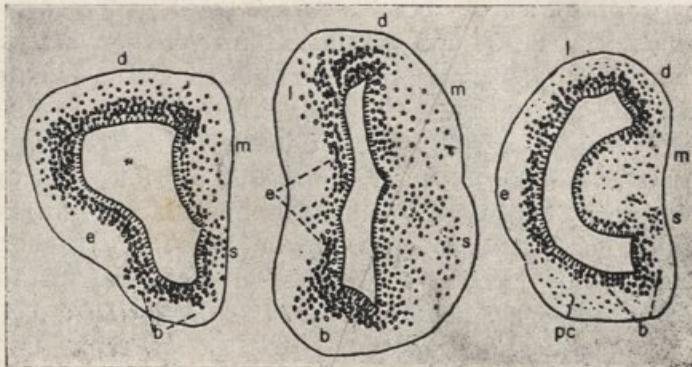


FIG. 5

Cortes frontais através de 3 hemisférios de anfíbios. *I*, *Salamandra atra*; *Bufo vulgatus*; *Siphonops annulatus*; *b*, núcleo basal; *d*, área dorsalis pallii; *e*, epistriatum; *l*, área lateralis pallii; *pc*, paleo-córtex; *s*, septum. (Kuhlenbeck).

triatum basal dos anuros ou amígdala de Herrick, que se encontra intimamente adaptada ao *nucleus basalis*, uma importância especial, porquanto as fibras do *tractus olfactorius ventro-lateralis*, que aqui encontram a sua terminação, transportam pela via *bulbus*

accessorius as impressões nervosas dos órgãos vomeronasais de Jacobson ¹.

Por isso, Herrick ² afirma: a terminação do sistema vomeronasal encontra-se na *pars basalis epistriati*.

Nos gimnofiónios o *epistriatum* é morfológicamente mais simples, pois comporta-se de um modo análogo ao dos urodelos.

O esquema hemisférico, no transcurso de evolução filogénica, modifica-se de tal modo que a secção transversal do ventrículo apresenta uma convexidade exagerada dirigida lateralmente e no *pallium* a *area lateralis* é desviada em direcção dorsal e a *area dorsalis* em direcção medial.

O *epistriatum*, que ocupa agora a maior parte da parede lateral do hemisfério e é constituído por uma delgada camada celular granulosa, está separado do *nucleus basalis* «pela proeminência apenas perceptível duma faixa celular laxa» (Kuhlenbeck e Kieselwalter).

Após a exposição destas noções, falemos de passagem do *nucleus basalis* na morfogénese do qual se pode distinguir como tácitamente resulta de descrição anterior, um *nucleus basalis primario* e um *nucleus basalis secundario*, o primeiro não sendo mais do que a porção da matriz periventricular da qual ainda se não isolou o

¹ Para o conhecimento destes consulte *Éléments de Morphologie des Vertébrés*, par L. Vialleton. Paris, 1911, pág. 378.

² Herrick, C. S., *The morphology of the forebrain in Amphibia and Reptilia*. Journ. of comp. neur., N. 20, 1910.

Herrick, C. S., *A sketch of the origin of the cerebral hemispheres*. Journ. comp. neur., N. 32, 1921.

Herrick. *Reflexions on the origin and significance of the cerebral cortex*. 1913.

palaeocortex e o segundo, portanto, a parte da matriz basal da qual se destacou o *palaeocortex* (*cortex olfactorius*), por migração das células superficiais da matriz para a periferia.

A ulterior evolução do *nucleus basalis secundario*¹ depende do desenvolvimento dos *tractus fibrosos* que unem o *cortex pallii* com as porções subjacentes, donde resulta o aparecimento da *eminência estriada*.

¹ Nos urodelos existe um núcleo basal primário (veja fig. 5) o qual apresenta a forma duma massa de células levemente diferenciada da parte restante, situada no ângulo inferior do ventrículo e apresentando duas proeminências *ventro lateralis* e *medialis*, sem que possamos distinguir nele uma verdadeira estratificação. O núcleo basal nesta fase avança em direcção caudal, ultrapassando a lâmina de união e não sendo possível traçar-se um limite preciso.

Nos anuros observa-se alguma coisa de análogo, pois que o *nucleus basalis* primário ocupa do mesmo modo o ângulo inferior do ventrículo e apresenta as mesmas duas proeminências *ventro-lateralis* e *medialis*. A primeira cujos elementos são pouco densos, emite uma camada proliferativa que constitui, embora duma maneira indecisa, o primeiro impulso córtico-genético para a formação do *palaeocortex*. Neste estado, por consequência, não há ainda uma nítida separação entre *cortex olfactorius* e *nucleus basalis* secundário. O telencéfalo dos gimnofônios, pelo contrário, apresenta a este respeito, um real progresso morfogenético, porquanto neles existe um *nucleus basalis* secundário o qual após a separação completa do *palaeocortex* fica em contacto, como nos urodelos e anuros com o ângulo *ventralis* do ventrículo. Todavia, nos gimnofônios, em virtude do desvio do complexo hemisférico-ventricular, as proeminências referidas são deslocadas da sua posição inicial. A proeminência *ventro-lateralis* é deslocada em direcção medial e a proeminência *ventro-medialis* em dorsal. Por outro lado, a proeminência *medialis* é agora pouco pronunciada, visto que após o mencionado desvio se encontram num espaço estreito a *area dorsalis* e a *area medialis pallii*, o *septum* e o *nucleus basalis* (Kuhlenbeck e Kiesewalter).

*

* *

Para o conhecimento exacto da origem filogenética e significado morfológico dos gânglios basais tem uma extraordinária importância um núcleo celular que pertence à *pars ventralis thalami* e ao *hipothalamus*, o qual é muito antigo no sentido filogénico como o é também o seu homólogo no sentido ontogénico. Já há indícios dêle em *Petromyzon* (ammocetos) e nos anfíbios encontra-se nitidamente individualizado. Sendo, por outro lado, o seu homólogo um derivado diencefálico, a sua origem ontogénica é contemporânea das formações derivadas desta vesícula, muito mais precoce, portanto, que as estruturas do telencéfalo.

É o *nucleus praethalamicus*, cujo conhecimento se deve a Kuhlenbeck¹, que o relaciona estreitamente com a origem das formações basais. Uma análise minuciosa das relações dêsse núcleo, feita pelo notável investigador, esclareceu o seu significado.

Tendo-a descrito inicialmente nos urodelos, nos anuros e nos gimnofiónios, como uma estria ou cordão celular destinado a fazer a união entre a parte terminal do *nucleus basalis* e a substância cinzenta da *pars ventralis thalami*, após um subsequente e mais profundo estudo chegou à conclusão de que se trata dum núcleo, cujos elementos celulares pertencem aos segmentos orais da *pars ventralis thalami* e ao *hipothalamus*, completamente distinto do *nucleus basalis* (veja fig. 6).

Os seus elementos celulares, surgindo das camadas

¹ *Op. cit.*

externas (laterais) da substância cinzenta periventricular, nos segmentos referidos do III ventrículo, dirigem-se,

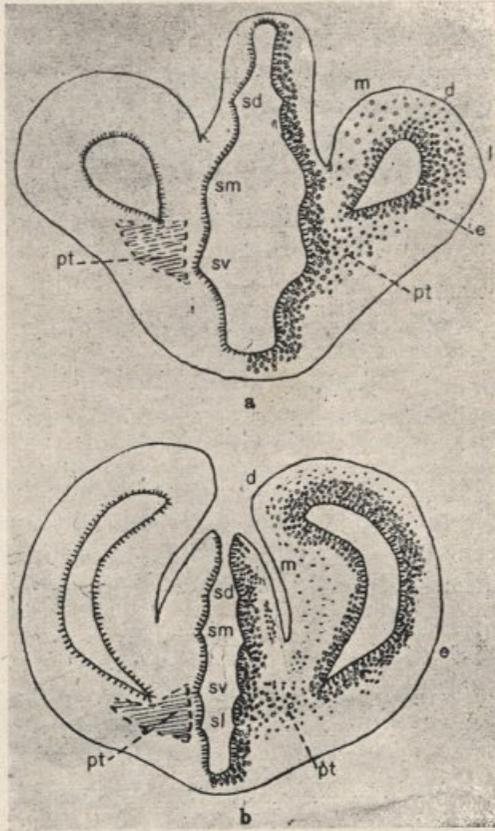


FIG. 6

Cortes frontais através do tálamo de 2 anfíbios à altura da parte hemisférica caudal. *I*, *Salamandra macula*; *II*, *Siphonops annul.*; *d*, área dors.; *e*, epistriatum; *l*, área lateral; *m*, área med.; *pt*, núcleos præthalamicos (globus pallidus); *sd*, sulcus diencephalicus dors.; *sl*, sulcus limitans (no corte *I* se junta com o sulcus diencephalicus ventralis); *sm*, sulcus diencephalicus medius; *sv*, sulcus diencephalicus ventralis. (Kuhlenbeck).

como afirma Kuhlenbeck, dum modo difuso e característico nestas formas cerebrais inferiores, em direcção lateral e ligeiramente oral para a região do telencéfalo, penetrando neste em direcção à parte caudal do *nucleus basalis*.

Sabemos que Sven Ingvar de Lund (Suécia) nos seus trabalhos, já citados, *Zur Phylogeneses des Zwischenhirns*, etc., realizados no Instituto Kappers, admite, contra a opinião de diversos autores, a hipótese de que a sólida união telendiencefálica, característica sobretudo dos animais superiores, resulta não da

aderência primitiva das paredes laterais dos hemis-

férios com as laterais do tálamo (tomando este termo no sentido do cérebro intermediário), mas da expansão que adquirem, principalmente nas formas que ocupam o tópo superior da escala zoológica, os pedúnculos cerebrais.

Kuhlenbeck, pelo contrário, de acôrdo com Hochstetter, Schwalle, Goldstein, Wallenberg e também em conformidade com as imagens obtidas nos seus cortes, admite, desde as primeiras fases do desenvolvimento na série vertebrada, muito antes que o pedúnculo cerebral tenha feito o seu aparecimento, a existência no macisso da lâmina da união duma extensa superfície de contacto entre o cérebro intermediário e o telencéfalo, disposição que se encontra nos mamíferos e no homem desde as mais primitivas *étapes* da evolução ontogénica e a qual torna possível e fácil a emigração do núcleo pretalâmico do diencéfalo para o telencéfalo. Kuhlenbeck deu a tal núcleo o nome de *nucleus praethalamicus diencephali*, cuja secção transversal, obtida nos cortes frontais, tem uma forma triangular (fig. 6), em virtude desta emigração para uma região supero-anterior.

Sob o ponto de vista histológico este núcleo é constituído por células granulosas ¹ dum tipo análogo às que se encontram no *nucleus basalis* e *epistriatum*, não diferindo duma forma marcada das partes circunvizinhas.

Nos anuros a comissura anterior passa em parte através do *nucleus praethalamicus* e em muitos mamíferos essa comissura atravessa dum modo idêntico o *globus pallidus* ².

¹ Pequenas células piramidais dos autores.

² Nos urodelos e nos gimnofiônios o *nucleus praethalamicus* só é visível na parte caudal da comissura anterior.

Nos reptis (vej. fig. 3) ao mesmo tempo que a estrutura interna do néo-córtex se edifica com múltiplas e regulares camadas de elementos nervosos que se dispõem na vizinhança da superfície exterior da parede telencefálica e entre as quais se encontram as células psíquicas ou piramidais que aparecem pela primeira vez num estado rudimentar nos batráquios ¹, os gânglios basais atingem um grande desenvolvimento, o qual só é excedido nas aves, nas quais a porção telencefálica do nevraxe chega a converter-se quasi num único gânglio basal.

Partindo dos reptis, o desenvolvimento cerebral segue direcções diferentes conforme o consideramos nas aves ou nos mamíferos.

Nas aves é o gânglio basal que se desenvolve duma maneira extraordinária, adquirindo um enorme volume e, representando só por si, a maior parte do cérebro anterior, o que está em estreita relação com as elevadas funções que desempenha, pois realiza nelas, como salientou Ariëns Kappers ², um papel de formação vicariante em relação ao córtex, muito rudimentar nas aves, o que as experiências de McKendrick, Ferrier, Mills e Kalischer plenamente confirmaram.

Na verdade, nos animais em que o *néo-pallium* não existe ou é muito rudimentar «os fenómenos psíquicos, da consciência, da vontade e da memória, o poder de discriminação visual, acústico e táctil residem no corpo estriado e no cérebro intermediário» (Edinger).

O *striatum* é nas aves a sede das funções psíquicas, do entendimento, que elas revelam desde o canto que sabem modelar, à maneira hábil como constroem

¹ O córtex néo-palial, como vimos, difícil de distinguir nos selácios começa a organizar-se nos dipnoicos, nos batráquios, mas sobretudo nos reptis.

² Ariëns Kappers, *Op. cit.*

os seusinhos por vezes de granito e argamassa, tal como a habitação humana. Defendem os seus filhos do inimigo com denôdo, emigram em épocas precisas, orientando-se no espaço e, devidamente educadas, são capazes de se exhibir nas praças públicas «passaros sábios».

Todos esses factos, mas sobretudo a faculdade da aprendizagem, documentam a sua inteligência que hoje ninguém põe em dúvida.

É oportuna neste momento a pergunta:

Há um componente psíquico extra-cortical?

Dissemos que o néo-córtex, difícil de caracterizar nos peixes e nos anfíbios, só aparece individualizado nos reptis superiores.

Kalischer, citado por Naville, demonstrou também que o córtex no papagaio não desempenha um papel apreciável no domínio das funções cerebrais superiores e que a totalidade dos sintomas de descerebração não persiste, senão quando simultâneamente se faz a ablação dos corpos estriados.

Os gatos e os cães descerebrados de Goltz, Zelioni, Dusser de Barenne manifestavam ainda uma rica actividade instintiva.

Jorge Zelioni ¹ da escola veterinária de Petrógrado, à maneira de Flourens ², Longêt ³, Goltz ⁴ e Max Roth-

¹ J. Zelioni, *Observations sur des chiens auxquels ou a enlevé les hemisphères cerebraux*. Reunião biológica de S. Petersburgo, sessão de 12 de março de 1913, in *C. R. de la Soc. de Biol.* t. LXXIV, pág. 707. Trabalhos da Sociedade dos médicos russos de S. Petersburgo, 1911-1912; *Effets de l'ablation des hemisphères cérébraux*. Leçon à la Faculté de médecine de Paris, 14 janvier, 1926, in *Questions Physiologiques d'actualité*, Leon Binet, Paris, 1927.

² Flourens, *Op. cit.*

³ Longêt, *Traité de Physiologie*, 1860, t. II.

⁴ Goltz, *Ueber die Verrichtungen des Grosshirns Gesammelte Abhandlungen*, 1881.

mann¹, fez a ablação dos hemisférios cerebrais em cães, tendo respeitado na sua intervenção as regiões sub-paliais (núcleos cinzentos da base). Os resultados das suas experiências foram resumidos por Leon Binet nestes termos: o cão descerebrado nestas condições apresenta um aspecto geral que deve chamar a atenção dos neurologistas e dos biólogos; «s'il peut être plongé, comme le pigeon décérébré de Flourens, dans *un sommeil sans rêve* il peut aussi rester longuement éveillé et, s'il a été opéré dans le bas âge, présenter pour le jeu un goût particulièrement marqué. Si les excitants visuels restent sans effet, si les réflexes conditionnels sont impossibles à réaliser ches lui, il faut insister par contre sur la persistance de la sécrétion gastrique dite psychique et du sens sexuel; mais surtout le chien sans cerveau peut *présenter des réactions de joie ou de colère* et, suivant qu'il perçoit des attouchements en telle ou telle région, au museau ou au tronc, il prend une attitude de joie ou une attitude de fureur».

É importante sinalar que, se as funções psíquicas mais complicadas e as últimas adquiridas no decurso do desenvolvimento filo e ontogénico (néo-psiquismo) teem a sua sede no *domus grisea pallii*, órgão de aperfeiçoamento, onde residem delicadas estruturas que presidem às mais nobres funções do intelecto, onde se elaboram os conceitos mais abstratos, os raciocínios mais subtis, as mais transcendentais sínteses do pensamento humano (ética, estética e crítica), as funções mentais simples e instintivas (paléo-psiquismo) conservam a sua sede nos centros paléencefálicos, nos animais superiores e no homem.

¹ Max Rothmann, *Zur Grosshirnfunktion des Hundes. in Med. Klinik*, 1909, n.º 27; *Der Hund ohne Grosshirn. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk*, t. xxxviii, 1910.

Seria destes centros que partiria o estímulo necessário para a utilização do instrumento cortical motor e intelectual, como formularam Camus ¹, François Naville ² e Küppers ³.

Vurpas, Trétiakoff et Jorgulesco ⁴ a propósito dum caso com lesões cavitárias da base do cérebro (ao nível da região opto-estriada, ao longo das paredes do iv ventrículo e do aqueduto de Sylvius) acompanhado de demência completa, escreveram: «Cette localisation mésencéphalique est à première vue un peu déroutante. Nous sommes habitués en effet à chercher l'origine des troubles de l'esprit dans des altérations des régions corticales, sans nous préoccuper autrement des altérations pouvant siéger plus bas dans des régions plus au moins attribuées à l'automatisme. Nous ne tenons pas suffisamment compte, dans l'appréciation des désordres mentaux, du rôle que joue toute cette vie automatique et d'autre part des réactions que peuvent provoquer les altérations des zones sous-jacentes sur les zones du cortex dont on a fait le siège de l'intelligence».

Steck, de acôrdo com a teoria de Berge-Reichardt, salientou também a importância dos gânglios basais, sobretudo do *corpus striatum*, no domínio da actividade psíquica.

O ilustre neuro psiquiatra italiano, Luigi Roncoroni,

¹ Camus, *Regulation des fonctions Psychiques*. Paris medical, oct., 1921.

² F. Naville, *Les centres psychiques sous-corticaux paleencephaliques*. Arch. de Psychol., Genève, n.º 73, 1924.

³ F. Küppers, *Über die Funktionen des Thalamus*. Archiv. f. Psychiatrie und Nervenkrankheit. B. 67, 1, 1923.

⁴ Vurpas, Trétiakoff et Jorgulesco, *Lésions cavitaires de la base du cerveau et meningo-encephalite subaiguë dans un cas de délire hallucinatoire avec démence complète d'emblée*. Rev. Neur., n.º 11, 1922.

da Universidade de Parma, escreveu recentemente no seu trabalho—*I campi architettonici della corteccia cerebrale e le malattie mentali*¹—o seguinte: «Nei campi architettonici della corteccia cerebrale si attuano funzioni elementari, le quali sono le componenti dei processi che si svolgono nei molteplici archi psichici. Per l'attività coordinata di più campi si attuano funzioni psichiche risultanti dalla sinergia di funzioni elementari (percezioni, rappresentazioni mnemoniche), mentre la personalità risulta dalla sinergia funzionale dell'intera corteccia, *integrata dall'attività dei sistemi sotto corticali* e dell'intero sistema nervoso, a sua volta influenzata dall'attività dell'intero organismo»².

Galligaris conclui também que o corpo estriado «é legato alle funzioni dell' pensiero».

Admitindo dêste modo ao lado dum psiquismo consciente (néo-intelecto), ligado ao funcionamento cortical, um psiquismo elementar e primitivo (paléo-intelecto) voltamos ao conceito dos antigos fisiólogos que como Pflüger, admitiam a existência da *anima spinalis* e melhor compreendemos o funcionamento psíquico do cérebro das aves.

Retomando o fio perdido nesta série de considerações, vamos falar de algumas particularidades do telencéfalo reptiliano.

¹ Pesaro, *Prem. Stab. d'Arti Grafiche Cav. J. Federici*, 1927.

² Pierre Janet no seu trabalho *Les souvenirs irréels*. Arch. psychol., n.º 73, 1914, escreve: «Les phénomènes psychologiques ne sont pas autre chose que l'ensemble des conduites de l'individu et ces conduites sont l'expression de l'organisme tout entier. On a abusé du cerveau pour expliquer la pensée, nous pensons avec tout notre corps et la pensée est diminuée par des troubles du foie tout autant que par des troubles du cerveau», maneira de ver que classificamos de excessiva.

*

*

*

Nos reptis o *epistriatum* constitui um complexo nuclear, que foi minuciosamente estudado por Kiesewalter ¹.

Nessa massa nuclear, que chama a atenção ao praticar-se o corte frontal do telencéfalo e de cujo desenvolvimento resulta a configuração especial que toma o corte transversal ventricular, Kiesewalter distingue rigorosamente um *epistriatum anterius* e um *epistriatum posterius seu nucleus sphaericus* de Edinger.

O *epistriatum* anterior (fig. 7, b) vai desde a parte oral do telencéfalo até à região da lâmina de união.

Kuhlenbeck e Kiesewalter consideram neste núcleo uma parte lateral que está em conexão com a *area lateralis pallii* ² e uma parte medial à qual se junta o *nucleus paraventricularis* que, sob a forma de uma delgada camada celular, está estreitamente ligada ao epêndimo, fazendo saliência na cavidade do ventrículo (fig. 7, b).

O *epistriatum* posterior³ (fig. 7, a) apresenta-se nos cortes frontais sob a forma de um anel celular, mais elipsoide que circular, que em parte procede do *nucleus basalis*.

Uma análise mais detida demonstrou aos autores, semelhantemente ao que se observa na secção oral do

¹ Kiesewalter, *Zur Morphologie der Ganglienkerne im Vorderhirn von Lacerta* (1922).

² Recordando neste estado a fase dos anuros em que toda a parte palial do *epistriatum* está ligada com a *area lateralis pallii*, formando a porção medial e ventral desta.

epistriatum, na qual há dois segmentos distintos (lateral e medial), a existência de duas regiões nucleares diferentes no *epistriatum* posterior, respectivamente parte dorsal e parte ventral dêste núcleo.

A parte dorsal é a continuação caudal do núcleo paraventricular. Ela confina com o epêndimo e em consequência da sua convexidade dirigida do lado dorsal (fig. 7, *b*) forma em direcção média, a lateral, a parede ventricular.

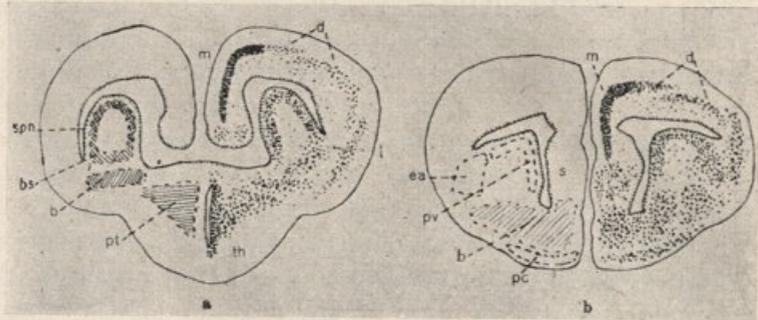


FIG. 7

Cortes frontais através do telencéfalo e do diencéfalo da Lacerta

b, nucleus basalis; *bs*, nucleus basilateralis superior; *d*, area dors.; *ea*, nucleus anterior epistriati; *l*, area lat.; *m*, area mcd.; *pc*, paléo-cortex; *pt*, nucleus praethalamicus; *pv*, nucleus paraventricularis; *s*, septum; *sph*, nucleus sphaericus; *th*, thalamus. (Kiesewalter).

A parte ventral, pelo contrário, é um derivado do *nucleus basalis* e constitui o chamado *nucleus basilateralis superior*. Êste é constituído por uma estria celular que, depois de se ter destacado do *nucleus basalis*, se adapta à parte inferior (ventral) do núcleo paraventricular, obtendo dêste modo a forma circular que aparece no corte transversal ¹.

¹ Nos anuros o núcleo basilateral superior corresponde à porção basal do *epistriatum*.

O *nucleus basalis* dos reptis é secundário ¹. Análogamente ao que se passa nos anfíbios, êste núcleo circunda os *angulus ventralis* do ventrículo (fig. 7, b).

A subseqüente evolução do *nucleus basalis* está em relação com o desenvolvimento dos feixes de fibras que ligam o *cortex pallii* com as regiões subjacentes.

Esses feixes determinam a sua desagregação, o que levou Kiesevalter a descrever 5 núcleos secundários ², subdivisão essa a que Kuhlenbeck não dá uma grande importância morfológica.

No núcleo basal dos reptis pode-se também distinguir uma parte lateral mais desenvolvida análoga à *prominencia ventrolateralis* dos anfíbios e uma parte medial mais laxa, análoga à *prominencia medialis* dos mesmos.

Kuhlenbeck nesta interpretação perfilha as ideas de Rœthig, em desacôrdo com Kiesevalter.

*

* *

Finalmente, resta fazer referência ao *nucleus præ-thalamicus* do telencéfalo reptiliano.

Em direcção caudal do macisso da lâmina de união, como foi descrito nos anfíbios, encontra-se aqui também uma coluna nuclear que, partindo da *pars ventralis thalami* e do *hipothalamus*, se dirige para a terminação

¹ Da matriz basal separou-se já o paléo-córtex (*Cortex olfactorius*).

² Esses núcleos seriam: *Cellulae præbasales*, *nucleus accumbens*, *nucleus subepistriaticus*, *nucleus basilateralis inferior* e ainda o *nucleus basilateralis superior*, que faz parte do *epistriatum*, como vimos.

caudal do *nucleus basalis*, penetrando no telencéfalo em direcção latero-oral (fig. 7, a). É o *nucleus præ-thalamicus*, sôbre a homologia do qual insistiremos adiante.

*

* * *

Nos mamíferos, sobretudo no homem, contemporaneamente com o desenvolvimento progressivo do córtex — que de estrutura inicialmente simples se complica para atingir o tipo de 6 camadas distintas ¹, chamado *isocortex homotípico*, donde derivam ², respectivamente por piramidalização e por granulização, o *isocortex heterotípico agranular* e o *isocortex heterotípico granular* ou *koniocortex* — o corpo estriado, particularmente o *neostriatum*, reduz-se, diminui de importância, pôsto que continui a desempenhar elevadas funções.

Vamos ver qual é o significado morfológico das diversas formações cinzentas que entram na constituição do telencéfalo dos mamíferos.

Essas formações são :

O *claustrum*, o *nucleus amigdalæ*, o *striatum*, com o qual entra em íntima relação topográfica o *globus pallidus*.

-
- ¹ a) Lâmina zonal ou camada molecular ou plexiforme.
 b) Lâmina granular externa ou camada externa dos grãos.
 c) Lâmina piramidal ou camada das células piramidais.
 d) Lâmina granular interna ou camada interna dos grãos.
 e) Lâmina ganglionar.
 f) Lâmina multiforme ou camada das células fusiformes.
- ² A partir do 7.º mês no cérebro humano.

*

*

*

O *claustrum* é uma formação estreita e laminiforme, colocada sagitalmente entre o núcleo lenticular e o *neopallium* lateral, separado dum e doutro por uma camada de substância branca (respectivamente cápsula externa e cápsula extrema); tem nos mamíferos superiores, mas sobretudo no homem, uma extensão quási igual ao córtex insular.

Do lado ventral, nos mamíferos inferiores dirige-se para o córtex olfactivo (paléo-cortex) sem entrar em contacto com êle; no homem dirige-se para a substância perfurada anterior, parecendo fundir-se com ela ao exame macroscópico.

Por outro lado, uma análise cuidadosa macro e microscópica mostrou que existe uma passagem directa da parte caudal do *claustrum* para o *nucleus amigdalæ*, facto êste que, tendo sido negado por Völsch no seu trabalho *Zur vergleichenden Anatomie des Mandelkerns und seiner Nachbargebilde*¹, foi pôsto em relêvo nos últimos tempos, o que veio precisar o significado morfológico dessas formações. As células do *claustrum* são sobretudo elementos fusiformes, cujo eixo longitudinal é paralelo à superfície do *pallium* lateral, elementos esses, portanto, semelhantes aos da vi camada de Brodmann.

Em virtude de razões filo e ontogénicas o *claustrum* e o *nucleus amigdalæ* devem pertencer ao âmbito do *sistema motor extra-piramidal*, mas estes domínios celulares, apesar das minuciosas pesquisas feitas, ainda

¹ *Archiv. f. Mikrosk. Anat.*, 1906 e 1910, Bd. 68 e 76.

hoje constituem territórios quási desconhecidos, começando por discutir-se a sua própria origem.

O *claustrum* foi considerado por Wernicke, Brodmann e Kappers, como uma dependência insular.

Seria, segundo este modo de ver, uma faixa celular destacada da ínsula (vi camada de Brodmann), opinião combatida por diversos autores, especialmente por de Vries ¹ e Landau ².

Segundo os estudos histo-embriológicos dêste, o *claustrum* constituiria uma formação independente, contraíndo relações com o *nucleus amigdalæ*, a área piriforme e o *tractus olfactorius*. Realmente Landau mostrou não só que o *cortex* insular é um verdadeiro *isocortex*, mas também que a vi camada de Brodmann insular não está embriologicamente ligada ao *claustrum*.

Os trabalhos embriológicos do ilustre investigador levaram-no, pelo contrário, a concluir que o antemuro nasce, como uma formação independente, da porção dorsal da *eminência ganglionar* (*Ganglienhügel* de Hochstetter), introduzindo-se em direcção ventral entre o *striatum* e o *cortex*.

Em presença destes dados ontogénicos a concepção de Wernicke, Kappers e Brodmann cai pela base.

Sabemos também que a extensão do *claustrum* não corresponde sempre à extensão do córtex insular.

Nos mamíferos inferiores, sobretudo nos *lissencéfalos* ou melhor *lissocérebros* (Sterzi) ³, como nota

¹ De Vries, *Bemerkungen zur Ontogenese und vergleichenden Anatomie des Claustrum*, *Fol. Neurol.*, 1910, Bd. iv.

² Landau, *The comparative anatomy of the nucleus amigdalæ, the claustrum and the insular cortex*, *Journ. of Anat.*, 1919, v 53. Vid. Schweiz, *Arch. f. Neurol. n. Psych.*, Bd. 13. H 1/2, 1923.

³ Na realidade não é o encéfalo mas o cérebro que é liso. Pela mesma razão se deve dizer *girocérebros* e não *gircéfalos*.

Kuhlenbeck, o *claustrum* limita na sua parte antero-postero-inferior um número de campos arquitectónicos muito maior que os homólogos do córtex insular humano (campo 13-16).

A extensão do antemuro corresponde antes à do *striatum*, o que está de acôrdo com a sua origem comum, embora independente, na *eminência ganglionar*.

Talvez fôsse êste o motivo que levou La Villa a supor que o *claustrum* fôsse um fragmento destacado do *nucleus lentiformis*¹.

Para melhor compreensão do exposto, veja fig. 8.

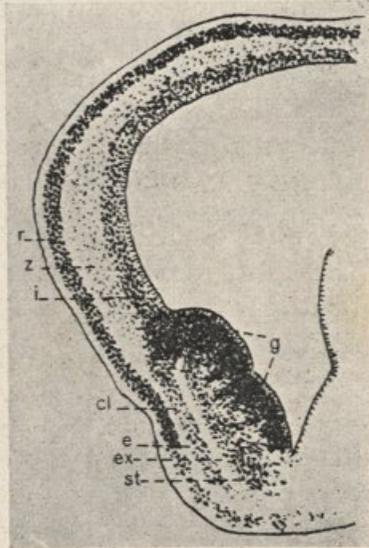


FIG. 8

Corte frontal através do telencéfalo de um embrião humano de 38 mm. em direcção oral do Foramen intraventricular.

Cl, *claustrum*; *e*, cápsula externa; *ex*, cápsula externa; *g*, *eminência ganglionar* (*ganglienhügel* de Hochstetter); *i*, lâmina interna; *r*, lâmina cortical; *st*, *striatum*; *z*, camada intermediária (Kuhlenbeck).

O *nucleus amigdalæ* é uma massa de côr cinzenta clara composta de vários núcleos² segundo Völsch, que procedendo do centro hemisférico, se introduz no

¹ Convém lembrar aqui que a formação de insula ou invaginação da parede hemisférica no fundo de *fossa Sylvii* é o resultado dum processo ontogénico, consistindo numa inflexão ou rotação do telencéfalo (flexão anterior do cérebro de Landau e Jakob), tendo por eixo a *eminência ganglionar*.

² Dorso-externo, dorso-interno, ventro-externo, ventro-interno.

lobo temporal, colocando-se numa posição anterior em relação à ponta temporal do ventrículo.

Em direcção caudal, está em relação com a ponta de Amon e, em direcção oral, com a substância perfurada anterior.

Ao contrário do que afirmam alguns autores, para quem o núcleo tonsilar difere do ante-muro, porque este seria um derivado néo-palial, enquanto aquele derivaria do *archi-pallium* hipocâmpico, tendo até sido designado por Kappers e de Vries, sob o nome de *archi-striatum*, o *nucleus amigdalæ* representa, sob o ponto de vista morfológico, um prolongamento caudo-basal do *claustrum*. Se a união entre essas duas formações é indecisa, isso resulta da passagem a esse nível dos *tractus* fibrosos da comissura anterior e do *fasciculus uncinatus*, como se vê claramente na fig. 9, que devemos a H. Spatz.

Realmente, entre esses *tractus* fibrosos há ilhotas de substância cinzenta que estabelecem, por assim dizer, a continuidade entre esses dois núcleos.

O *claustrum* e o *nucleus amigdalæ* tem no seu conjunto, como foi notado por Spatz, o aspecto dum embrião, sendo a curva da cabeça com os arcos branquiais representada pelo *nucleus amigdalæ* côncavo com as suas subdivisões, e o corpo com a porção caudal representado pelo *claustrum* (fig. 9).

Além disso, há uma passagem insensível da parte mais basal do *striatum* (*putamen*) para a região do núcleo tonsilar, o que se vê claramente no homem, mas sobretudo nos mamíferos inferiores em cortes executados num ponto caudal, o mais afastado possível da comissura anterior, ficando-se nestas condições com a impressão de que a porção dorso-medial do *nucleus amigdalæ* se destaca do *striatum* e a porção ventro-lateral do *claustrum*.

Falta-nos agora estabelecer a homologia do *nucleus*

amigdalæ e do *claustrum*, ver, enfim, quais são as formações que lhes correspondem no telencéfalo dos craniotas inferiormente colocados.

Nos urodelos e nos gimnofiônios o *epistriatum* constitui, como já dissemos, uma formação pouco diferenciada; nos anfíbios adquire alguns progressos, pôsto que se conserve relativamente simples e, finalmente, nos reptis apresenta-se sob o aspecto dum complexo nuclear no qual se pode distinguir um *epistriatum anterius* de proveniência palial e um *epistriatum posterius seu nucleus sphaericus* de proveniência basal.

Nos mamíferos, o *nucleus sphaericus* desloca-se em direcção caudo-ventral e recebe o nome de *nucleus amigdalæ*¹.

Resta saber que região do cérebro dos mamíferos,



FIG. 9

Corte frontal através de um hemisfério humano. O limite entre o telencéfalo e o diencéfalo é indicado pela linha pontilhada que se estende da *stria terminalis* à fenda cerebral de Bichat.

C, corpus callosum; ca, comissura anterior; cl, claustrum; fu, fasciculus uncinatus; na, nucleus amigdalæ; st, striatum; th, thalamus (Spatz).

¹ Este deslocamento é a consequência da tendência à rotação que está ligada à formação do lobo temporal.

em especial do homem, corresponde ao *epistriatum anterius*.

Em virtude das suas disposições morfológicas devemos encontrá-lo de novo sob a forma dum núcleo separado do *striatum* e unido por outro lado ao núcleo tonsilar.

Ora se no telencéfalo dos mamíferos procuramos um núcleo que satisfaça às condições referidas, vemos que só o *claustrum* pode ser identificado com o *epistriatum anterior*.

Tendo em conta que na ontogénese o *claustrum* procede da porção superior (dorsal) da *eminência ganglionar* e está separado, desde o início, do *striatum*, quadro que se assemelha à disposição do *epistriatum anterior* dos reptis, particularmente ao núcleo paraventricular, a homologia é verosímil ¹.

*

* *

Chegamos finalmente à região dos gânglios basais que maior interêsse tem para nós — o corpo estriado — porque êle é o centro principal do *extrapyramidium*, dêste vasto e extremamente complicado sistema que nos propusemos versar neste trabalho.

A nomenclatura clássica, como já dissemos, distinguia neste complexo anatómico dois núcleos, o núcleo caudado e o núcleo lenticular, êste por sua vez constituído pelo *putamen* e pelo *globus pallidus*.

¹ Além disso, podemos supor que a porção do *nucleus amigdalae* que se liga com o *claustrum* corresponde à parte paraventricular do *nucleus sphaericus* dos reptis e a porção basal à parte que se liga com o *striatum*.

Já afirmámos também que esta maneira de ver não é lógica, visto que considera o núcleo lenticular constituído por duas formações que são absolutamente heterogêneas (doutrina de Vogt-Spatz), o que é confirmado pelos dados da anatomia normal, da cito e da mielo-arquitectura, da histoquímica, da embriologia humana e comparada e da histopatologia.

*

*

*

Anatomia normal. Já ao simples exame, à vista desarmada, dum corte macroscópico do cérebro (Charcot, Flechsig, Spalteholz, etc.), se vê que o *putamen* e o *caudatus* têm uma cor castanha que os aproxima do *córtex*; o *globus pallidus*, sobretudo após a fixação pelo álcool a 96°, apresenta um tom levemente avermelhado ou antes alaranjado que o aproxima das formações hipotalâmicas (Spatz).

A isto acresce que existem conexões cinzentas directas entre o *caudatus* e o *putamen* que nos mostram não serem esses dois elementos do *striatum* mais do que duas partes duma mesma formação (*eminência ganglionar*), parcialmente separados no decurso do desenvolvimento filo e ontogénico.

Unem-se um ao outro na sua extremidade anterior, onde uma larga ponte de substância cinzenta se lança entre a cabeça do primeiro e o segundo; no *confluente cinzento da base* (fig. 10), (extremidade anterior do ventrículo esfenoidal), há a fusão da cauda do núcleo caudado com o prolongamento inferior do *putamen*, designado por alguns autores sob o nome de *pedúnculo do núcleo lenticular*; em muitos outros pontos, mesmo naquela região onde aparentemente

estão separados em absoluto pela cápsula interna, ligam-nos estrias de substância cinzenta, que passam entre as fibras da cápsula, sobretudo no seu braço anterior. Estas pontes celulares veem-se claramente nas figs. 9 e 14.

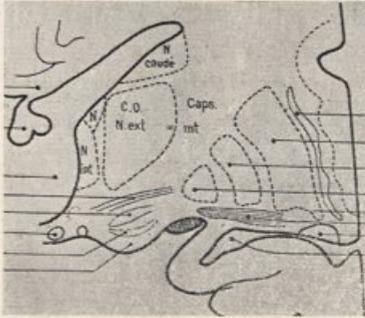


FIG. 10

Região sub-lenticular posterior. Esta figura mostra o pedúnculo inferior do putamen em contacto com a cauda do núcleo caudado. Num corte mais anterior observar-se-ia a fusão dessas formações (confluente einzento da base) (Foix e Nicolesco).

A cito e a mielo-arquitectura apresentam também profundas diferenças no *pallidum* e no *striatum*, como evidenciou sobretudo Max Bielschowsky ¹.

O *globus pallidus* é um núcleo isomorfo, (*grisea isomorphica* de Kohnstamm) constituído por células nervosas gigantes ², fusiformes ou multipolares, de dendrites compridos (*Strahlenzellen* de Koelliker) e grossos, e de cilindro-eixo longo (do 1.º tipo de Golgi) ainda chamados do tipo motor ou do tipo Malone-Betz, semelhantes às da área motriz prerolândica e às da ponta anterior da medula.

O *putamen* e o *caudatus* são, pelo contrário, núcleos alomórficos (*grisea allomorphica* de Kohnstamm) formados por abundantes neurónios, pequenos, triangulares ou poligonais, de cilindro-eixo curto (do tipo 2.º de

¹ Max Bielschowsky, *Einige Bemerkungen zur normalen und pathologischen Histologie des Schweif- und Linsenkerns*. Journal. f. Psychologie u. Neurol., 1919, 25.

² 50-100/25-60 μ .

Golgi) e por células gigantes raras análogas às descritas no *globus pallidus* e com as quais constituíriam um sistema autónomo, o *sistema pallidal* de Ramsay Hunt.

Para Bielschowski, o *striatum*, formado por um sistema complexo de neurónios de projecção e associação, tem uma arquitectura que, em princípio, é igual à do córtex ¹, ao passo que o *globus pallidus* é um órgão reflexo de formação primitiva. Spilmeyer salientou também as diferenças que existem entre os dois territórios estriares, no que diz respeito à disposição da glia (a microglia de origem pia materina ou mesodérmica, descrita por Rio Hortega, aluno de Cajal, seria, por exemplo, mais abundante no *pallidum*) e à distribuição dos elementos conjuntivos mesodermis (a rede capilar do *striatum*, por exemplo, seria mais rica que a do próprio córtex, ao contrário do que se passa no *pallidum* que é pobre em capilares) ².

Com relação à mielo-arquitectura há também, como dissemos, um comportamento diferente nos dois domínios do corpo estriado, cujo nome resulta do aspecto estriado que originam os feixes de fibras que o atravessam entre pontes de substância cinzenta, fibras que sendo em maior número no *globus pallidus*, dão a este

¹ Já Burdach tinha denominado o *putamen* córtex do lenticular.

² No que diz respeito à vascularização, sabemos que o *striatum* é irrigado na sua maior extensão pela artéria cerebral média, a qual pelos seus ramos perfurantes vai irrigar o *putamen* e o corpo do núcleo caudado (*artérias lenticulo-estriadas*). Outros ramos, *artérias lenticulo-ópticas* vão distribuir-se no tálamo, depois de ter irrigado o *putamen*.

A cabeça do núcleo caudado recebe os seus vasos da artéria cerebral anterior. A cauda do mesmo núcleo encontra-se no limite dos territórios da cerebral média, coroideia anterior e cerebral posterior. Pelo contrário o *globus pallidus* é alimentado na sua maior parte pela artéria *coroideia anterior* e em direcção mais frontal pela *cerebral anterior* (Foix e Nicolesco, Beevor, Wimmer, Galligaris).

núcleo uma côr mais pálida, o que justifica também o nome que lhe foi dado ¹.

¹ Consideremos com Foix e Nicolesco, separadamente, a fibrosistêmica do núcleo caudado e do núcleo lenticular e falemos depois das lâminas medulares. A mielo-arquitectura do *nucleus caudatus* é relativamente simples, sendo todavia necessário descrevê-la ainda separadamente no corpo e têtço superior da cabeça, na cabeça e na cauda. No corpo e no têtço superior da cabeça as fibras reúnem-se em pequenos fascículos que engrossam da face ventricular para a face capsular, passam entre as fibras da cápsula interna que cruzam perpendicularmente e chegam ao bôrdo superior do núcleo lenticular, seguindo destino diferente.

As mais externas inclinam-se para dentro, caminham paralelamente à face superior do *putamen* e atingem a lâmina medular externa. As médias caminham dum modo idêntico na face dorso-superior do *globus pallidus*, chegando à lâmina medular interna ou directamente ou depois dum curto trajecto intrapalidal. As mais internas, seguindo um trajecto análogo, caminham durante algum tempo ao longo da face superior do *globus medialis* de Brissaud e vão reünir-se às fibras que saem pelo vértice dêste último. As fibras caudadas, em regra, não atravessam totalmente as lâminas medulares. Depois de um curto trajecto inflectem-se para dentro, indo constituir o plano dorsal das fibras radiadas palidais. Todavia, algumas percorrem o *pallidum* em toda a sua extensão, indo fazer parte da ansa lenticular, particularmente por intermédio da lâmina medular interna. Algumas fibras caudadas terminam no *putamen* e no *globus pallidus* (fibras caudato-putaminais e fibras caudato-palidais).

As fibras da cabeça do núcleo caudado reünem-se para constituir o *feixe basal* de Edinger. Êste feixe, parte da cabeça do núcleo caudado e, dirigindo-se para trás, para a região infundíbulo-tuberiana, encontra a ansa lenticular, com a qual se confunde. O *feixe basal* distribui-se depois, seguindo o trajecto da ansa, no *thalamus*, no *nucleus ruber* de Stilling, no *corpus Luysii* e no *locus niger*. As fibras da cauda do núcleo caudado seguem de trás para a frente, sendo difícil determinar o seu trajecto ulterior.

No núcleo lenticular as fibras teem uma disposição que é necessário ver isoladamente no *putamen*, nas lâminas medulares e no *globus pallidus*. As fibras putaminais caminham de fora para dentro, formando aqui e ali fascículos de côr pálida. Chegadas à lâmina medular externa percorrem-na numa pequena extensão (1 ou 2^{mm}) e inflectem-se de novo para seguir um trajecto horizontal no *globus pallidus*.

Algumas, no entanto, percorrem aquela lâmina em toda a sua

*

*

*

A divisão do corpo estriado em dois segmentos distintos é ainda corroborada por um certo número de características metabólicas, evidenciadas por alguns métodos histo-microquímicos postos em prática por diversos autores, Spatz, Durck, Hallervorden, Wollenberg, Lubarsch, Muller, Marinesco e Draganesco, etc.

São quatro os pontos principais que devemos abordar aqui.

O primeiro diz respeito às *concreções calcáreas* que foram primeiro descritas na coreia e designadas sob o nome de corpúsculos da coreia (chorea-kaeperchen), pois foram consideradas, erradamente, como características desta afecção.

altura. Na lâmina medular interna observa-se uma disposição idêntica. Algumas fibras putaminais terminam na ansa lenticular por intermédio sobretudo da lâmina interna. As restantes vão fazer parte das fibras radiadas do *globus pallidus*. É preciso frisar a existência de fibras putaminais que terminam no *globus pallidus*, realizando uma associação funcional putamino-palidal (badiatio strio-pallida ou fibras inter-nunciais). A lâmina medular externa é constituída por um conjunto de fibras dispostas paralelamente que se inflectem, na maioria, depois de um curto trajecto, para irem fazer parte das fibras radiadas. Algumas percorrem a lâmina medular em toda a sua extensão para terminar na ansa lenticular.

A lâmina medular interna, mais volumosa que a anterior, contém além das fibras que se dirigem à ansa lenticular outras que, seguindo uma direcção ascendente, vão para a face dorso-superior do segmento interno do *pallidus*. As lâminas medulares acessórias, que nunca atingem a face superior do *globus pallidus*, resultam da fusão de fibras que, primeiro dispersas, convergem para se dirigirem para a ansa lenticular. O *globus pallidus* é muito rico em fibras; a maioria faz parte das fibras radiadas e saem do núcleo lenticular pelo vértice do *globus pallidus*. Outras dirigem-se para a ansa lenticular (Foix e Nicolesco, Edinger).

Durck descreveu-as na encefalite epidémica. O seu aparecimento em quantidades moderadas não é considerado como patológico, nem por Spatz, nem por Wollenberg. Aquele, empregando nas suas experiências os métodos reveladores da cal (reacção de Roehl e Kossa), obteve sempre resultados negativos. Daí a designação que hoje se lhes dá de *formações pseudo-calcárias* ou *pseudo-calcium* de Spatz. Encontram-se quasi exclusivamente nos núcleos cinzentos centrais, denunciando um metabolismo especial desses centros.

Existem aí, ou livres, em pleno tecido nervoso, ou incluídas na túnica média das artérias. O que é importante é que estas últimas só foram observadas no *globus pallidus*, nunca no *putamen*.

A segunda noção fornecida pelo estudo do metabolismo estriar diz respeito à gordura da glia. Encontra-se no *pallidum*, raras vezes na cápsula interna, nunca no *striatum*.

A terceira, refere-se ao pigmento lipóide, descrito no corpo estriado por Lubarsch, Odefey e Spatz; encontra-se no *striatum*, em menor proporção que no *pallidum*, apresentando-se em idêntica percentagem neste e na *substância nigra*.

Finalmente, falta fazer referência, embora sinteticamente, à histoquímica do ferro cerebral.

A revelação do ferro nos centros nervosos é difícil, porque, profundamente encravado na molécula orgânica, escapa, dissimulado como está, aos reagentes característicos.

Foi na Itália que os primeiros trabalhos nesse sentido foram realizados por Biondi ¹ e Guizzetti ², que

¹ Biondi, *Sulla presenza di sostanze avente le reazioni istochemiche del ferro nei centri nervosi degli ammalati di menti*. Riv. ital. de neuropatol. psychiatr. e elettroterap., 1914.

² Guizzetti, *Principali risultati dell'applicazione grossolana a*

utilizaram nas suas investigações o sulfidrato de amónio e o ferrocianeto de potássio, combinado com o ácido clorídrico, tendo observado que certas regiões (*globus pallidus*, *substancia nigra*, *nucleus ruber*, *nucleus dentatus*, etc.) apresentavam uma afinidade particular para os reagentes férricos. Guizzetti concluiu das suas pesquisas que a reacção férrica está numa estreita dependência da evolução ontogénica, facto ulteriormente confirmado pelas investigações de Spatz.

Negativa no feto e no recém-nascido, aparecia positiva, primeiro no *globus pallidus*, depois na *substancia nigra*, etc.

Stein¹ deu ao *extrapyramidium* o nome de sistema ferrafino, porque encontrou nos seus centros uma quantidade de ferro dupla da que existia no *cortex* do lobo frontal.

Um dos autores que mais se tem ocupado do estudo do ferro nos centros nervosos é Hugo Spatz. Não podemos entrar em largas considerações relativas à sua obra neste sentido.

Diremos apenas que o ilustre médico de Munich observou que os diferentes centros encefálicos se distinguem uns dos outros pela intensidade da coloração em presença dos reagentes férricos (azul de Berlim, sulfidrato de amónio, azul de Turnbull).

fresco delle reazioni istochimiche del ferro sul sist. nervoso centrale dell'uomo e di alcuni mammiferi domestici. Riv. di Pat. nerv. e ment., n.º 2, 1915.

Anteriormente a estes autores o ferro tinha sido encontrado nos centros nervosos por Weber, em 1898, e já Bonfiglio, em 1911, tinha obtido a reacção do ferro no córtex dum paralitico geral.

¹ Stein, *Ueber den quantitativen eisennachweis im extrapyramidal-motorischen Kernsystem beim Menschen.* Zeits. f. d. ges. Neurol. u. Psych. H. 4/5, 1923.

Spatz ¹ tendo examinado um material de mais de 100 cérebros humanos, de indivíduos adultos portadores de doença mental e de indivíduos sãos, de crianças e de fetos e, além disso, cérebros duma série de animais (macacos, cães, gatos, etc.), afirma: «Beim erwachsenen Menschen erhielt ich ohne Ausnahme eine positive Reaktion an 2 Stellen des Zentralorganes, dem Globus pallidus und der Substantia nigra; die Reaktion war hier auch stets am intensivsten und setzte am frühesten ein. Ich betone besonders die absolute Konstanz bei einem relativ grossen Material» ².

O ilustre colaborador de Kraepelin acentua que o *globus pallidus* e a *nigra Swammeringii* reagem sempre duma maneira idêntica tanto no que diz respeito à intensidade como à ordem do aparecimento de coloração.

A hipótese de Mirto, sobre a qual falaremos adiante, obteve nestes dados um sólido argumento em sua defesa, como puseram em relêvo Tretiakoff e O. Cæsar ³.

Spatz ⁴ observa que a reacção no *striatum*, no *nucleus ruber*, no *corpus Luysi* e *nucleus dentatus cerebelli* é mais fraca, principia mais tarde e não é constante.

¹ *Über Stoffwechseleigentümlichkeiten in den Stammganglien.* Zeitsch. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Band., 78, S. 641.

² No homem adulto eu obtive, sem excepção, uma reacção positiva em 2 lugares do órgão central, no *globus pallidus* e na substância negra; a reacção também aqui era sempre a mais intensa e começou precocemente. Eu realço sobretudo a constância absoluta num material relativamente grande.

³ Tretiakoff e O. Cæsar, *Étude histochemique des composés du fer dans l'écorce cerebrale et cérébelleuse des aliénés.* Rev. Neurol., n.º 3, 1926.

⁴ Spatz, *Ueber den Eisennachweis im Gehirn, besonders in Zentren extrapyramidal motorischen Systems.* Teil I. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. H 3/4, 1922.

Ganz ¹ relacionou a diferença de reacções dos dois domínios estriares (*striatum* e *pallidum*) com a sua filo e ontogenia diferentes, no que está de acôrdo com Marinesco e Draganesco ².

No laboratório do Prof. Geraldino Brites, que para êsse fim pôs à nossa disposição o material indispensável, pudemos fazer a verificação, pelo emprêgo do método de Quincke ³ e do método de Tirmann Schmelzer ⁴ das proposições formuladas por H. Spatz sôbre o ferro cerebral e da hipótese de Mirto sôbre a origem da *nigra*.

O *globus pallidus* e o *locus niger* deram sempre uma reacção intensa e precoce, tendo-se observado, sobretudo com o segundo método, a existência duma faixa azul esverdeada que fazia a união da parte caudal do *pallidum* com a *substancia nigra*.

Apresentamos dois dos cortes em que fizemos as

¹ Ganz, *Iron in the brain*. Brain, vol. XLVI, parte 1, 1923.

² Marinesco et Draganesco, *Recherches sur le métabolisme du fer dans les centres nerveux*. Rev. Neurol., t. II, n.º 5, 1923.

³ O método de Quincke consiste em fazer actuar uma solução aquosa concentrada de sulfidrato de amónio sôbre o tecido em experiência, previamente fixo em líquido de Cajal. O sulfidrato de amónio em presença do ferro orgânico transforma-se em sulfidrato ferroso de cor cinzenta esverdeada.

⁴ O método de Tirmann Schmelzer consiste em fazer actuar sôbre o sulfidrato ferroso obtido pelo emprêgo do método de Quincke, uma solução aquosa a 25 % de ferrocianeto de potássio misturado em partes iguais com uma solução clorídrica a 2 %. O sulfureto ferroso transforma-se em ferrocianeto ferroso de cor azul esverdeada.

Estes diferentes métodos põem em evidência o ferro de desintegração, o ferro molecular, inactivo e não o ferro activo, atómico no estado iónico. «O ferro iónico, dizem Marinesco e Draganesco, absorvido pelos grânulos proteicos, é um ferro funcional e não deve ser confundido com o encontrado nos centros do *tonus*, que é um ferro de desintegração e aparece provavelmente pelo facto da *usure* funcional do ferro atómico».

nossas experiências (figs. 11 e 12). Esses cortes não reproduzem fielmente as imagens obtidas, porque não

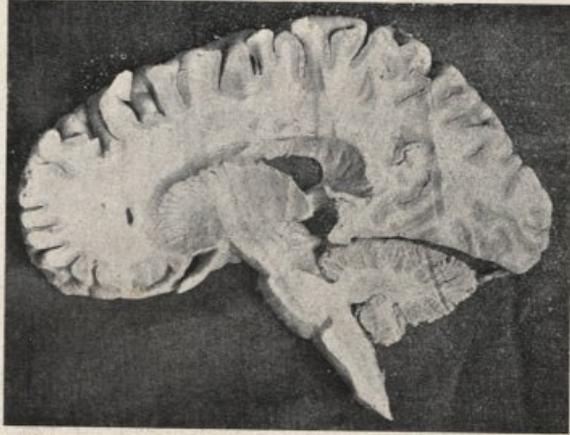


FIG. 11

nos foi possível conseguir fotografia a côres das peças que eram demonstrativas.

A embriologia e a anatomia comparadas cujos dados, como põem em relêvo Ivan Bertrand e Ludo van Bogaert ¹, os neurologistas aprenderam a utilizar há pouco mais de vinte anos na interpretação das lesões do nevraxe, fornecem também poderosos alicerces para a demonstração da doutrina de Vogt-Spatz, do mesmo

¹ Ivan Bertrand et Ludo van Bogaert, *Études de cytoarchitectionie médullaire*. Rev. Neurol., t. II, n.º 3, 1923.

modo que confirmam a hipótese de Mirto sobre a origem do *locus niger*.

Quero lembrar, antes de prosseguir, que o estudo destas sciências é duma extraordinária importância em clínica neurológica.

A anatomia comparada permitiu, como acentuam os autores mencionados, «de dissociar dans l'encéphale des lésions dont l'architecture seule ne suffirait pas à



FIG. 12

déterminer l'individualité, et d'élargir ainsi nos connaissances sur le rôle fonctionnel de ces territoires».

Sem o conhecimento da embriologia, como veremos, não se teria uma sólida noção sobre o *status marmoratus* de C. Vogt.

Os elementos fornecidos por essas sciências, como documentam os trabalhos de Kretschmer, Vogt, Færster, Walter Krause, Vedrani, etc., são dum enorme valor no campo clínico.

Eis o motivo porque damos algum desenvolvimento a estas noções.

Se porventura pudéssemos alongar à vontade o nosso trabalho devíamos fazer agora uma síntese do material embriológico estudado por Kodama, o qual abrange mais de 50 séries de embriões-fetos e de crianças.

Mas a síntese do notável trabalho do ilustre neurologista de Sendai (Japão) que resume 40 anos de minuciosas pesquisas empreendidas por Monakow, não pode ser feita aqui. Era assunto para uma larga tese.

Vamos traçar apenas brevemente algumas noções indispensáveis para que o nosso raciocínio sobre esta matéria possa ser lógico e claro.

O telencéfalo, após a sua diferenciação em telencéfalo ímpar e hemisférios cerebrais (o que se observa já em embriões de 5 semanas) apresenta a parede dêstes constituída por duas camadas: a camada endodimial ou *estrato germinativo* e a camada nuclear ou *estrato do manto*. Estas camadas formam não só a parede da vesícula hemisférica mas também a sua região basal, a que continua a parede do telencéfalo ímpar. Na zona de transição desta para a vesícula, desde os mais primitivos estados ontogénicos (embriões de 0,7 a 1,3 cm. de Kodama) realiza-se um aumento de espessura acompanhada do aparecimento do lado externo do *estrato do manto* duma nova e inicialmente ténue camada, o *estrato marginal*. Esta zona constitui a *eminência ganglionar* (*ganglienhügel* de Hochtetter) cujo desenvolvimento é sobretudo marcado em embriões de 1,5 a 2,0 cm. de comp. nos quais faz já uma grande saliência no ventrículo do telencéfalo ímpar e nos ventrículos laterais primitivos. Simultaneamente o *estrato do manto* cobre quasi toda a superfície dos hemisférios, incluindo a *eminência ganglionar*.

Os estratos da parede nesta fase ontogénica encontram-se no estado neurosincial. Com o progresso do desenvolvimento opera se, no limite do *estrato do*

manto e do *estrato marginal*, uma condensação dos núcleos neurosinciais (*estado crivoso* de His) a qual, em virtude da contínua migração de elementos do *estrato do manto* e da multiplicação directa dos núcleos migrados, se transforma, a breve trecho, num estrato compacto: o *estrato cortical*. Êste começa a esboçar-se na região latero-inferior da parede da vesícula hemisférica (em embriões de 2,2 a 2,5 cm. de comp.) no ponto em que o *pallium* se insere na parte basal da vesícula, junto, portanto, da *eminência ganglionar*. O *estrato cortical*, partindo desta zona, progride pouco e lentamente do lado basal do hemisfério; do lado palial, pelo contrário, atinge dentro em pouco uma grande extensão, observando-se ao fim de algum tempo, em todo o *manto* até ao *sulcus arcuatus*, que entretanto surge na face média hemisférica.

Logo que o *estrato cortical* aparece, a parede hemisférica é constituída pelo *estrato ependimal*, pelo *estrato cortical* e pelo *estrato marginal*. Em seguida o estrato intermediário diferencia-se para dar lugar à *lâmina interna* e *lâmina externa*, onde se formará a substância branca do hemisfério.

O segmento palial que constitui o *gyrus dentatus* não tem estrato cortical. Neste período do desenvolvimento os hemisférios cerebrais podem ser divididos em três regiões caracterizadas pela sua diferente estrutura: a primeira, situada na base, abaixo da *eminência ganglionar*, é o esbôço do *paléo-pallium*; a segunda, correspondendo ao *gyrus dentatus*, é o esbôço do *archi-pallium*; a terceira que ocupa o resto da superfície hemisférica e é caracterizada pela presença do *estrato cortical* é o primórdio *néo-pallium* (Sterzi) ¹.

¹ A divisão do manto cerebral em *paléo*, *archi* e *néo-pallium* além de ser morfogenética é também histogénica.

Vamos fixar sobretudo a nossa atenção para a ulterior evolução da *eminência ganglionar* que constitui, como vimos, já em embriões de 2,4 cm. de comp. uma grande massa nuclear, cuja parte média, mais rica em capilares que as outras regiões, faz uma pronunciada saliência na cavidade do ventrículo. Nesta fase do desenvolvimento, como pode ver-se no corte frontal do embrião de 2,4 cm. de comp. do material de von Geheimrat E. Kallius, apresentado por H. Spatz no Congresso da Sociedade Anatómica de Erlangen (1922), em contacto com o hipotálamo, desenha-se claramente o esbôço do *globus pallidus*.

Seguiremos a evolução dêste *pari passu* com o da *eminência ganglionar*.

No embrião de 3 cm. de comp. a cápsula interna não existe ainda, mas o bôrdo da *eminência ganglionar* é muito nitidamente delimitado por uma estreita zona clara que corresponderá nas *étapes* ontogénicas seguintes às cápsulas externa e extrema.

O primeiro esbôço do *claustrum* encontra-se na parte anterior dêste espaço. É constituído por algumas ilhotas celulares em conexão com as partes laterais da *eminência ganglionar*.

Nesta *étape* embrionária e numa situação ventral em relação à *eminência*, observa-se, mais nitidamente ainda que no estado anterior, o esbôço palidal; as suas células encontram-se em migração para o diencéfalo. Nêste, desde as primeiras fases da evolução ontogénica, pode-se distinguir um sulco, o *sulcus limitans* (*sulcus Monroi*), que se estende ao longo de todo o tubo nervoso e o divide numa parte anterior — a *lâmina alar* (secção talâmica) e numa parte posterior — a *lâmina fundamental* (secção subtalâmica). Na lâmina fundamental aparece no embrião de 3 cm. de comp. um agregado de células que constitui o rudimento do *corpus Luysi* e no funil inferior do diencéfalo o esbôço

do feixe mamilar. Por sua vez, no rudimento palidal há um início de formação fascicular, que se dirige para o diencéfalo.

A fig. 13 representa um corte frontal dum embrião de 35 mm. de comp. da colecção de E. Kallius.



FIG. 13

Corte frontal de um embrião de 35 mm de comp.

Dpl., placa do teto; *Bpl.*, placa basal; *Th.*, thalamus; *Hyth.*, hipóthalamus; *x.*, sulcus Monro; *G. p.*, esboço do globus pallídus; *Gh.*, eminência ganglionar; *I. K.*, princípio da cápsula interna; *S. t.*, sulcus terminalis; *S. h.*, sulcus hemisphaericus; *Tr. o.*, esboço do tractus opticus (E. Kallius).

O esboço palidal, situado primitivamente abaixo duma linha que liga o *sulcus terminalis* com o *sulcus hemisphaericus*, em contacto íntimo, portanto, com o diencéfalo, eleva-se depois lenta e gradualmente em direcção latero-oral de modo a ultrapassar essa linha e entrar na região do cérebro hemisférico, como foi observado por H. Spatz em cortes de embriões em série.

No embrião de 4 cm. de comp. aparece o segmento posterior da cápsula interna. Em virtude d'êste facto, a região caudal da *eminência ganglionar* é dividida em duas porções que representam o *nucleus caudatus* e o *putamen* fundidos, nesta fase ontogénica, numa grande extensão, sobretudo do lado oral.

A celulogénese no *pallidum* é mais acentuada que no *putamen*. Os elementos celulares do primeiro são dispostos mais laxamente no meio duma substância intermediária abundante.

A *comissura Meynerti* é visível. Encontramos também neste período, do lado dorsal do *pedunculus*, o esboço da *substantia nigra*, não se podendo diferenciar ainda o *stratum intermedium*.

O feixe retro-reflexo de Meynert e o feixe mamilar descobrem-se também; ao mesmo tempo, no tronco encefálico, os núcleos de origem dos nervos motores mostram um princípio de diferenciação, deixando ver células que pela sua forma lembram já as células ganglionares.

No embrião de 4,3 a 4,7 cm. é notável o progresso dos feixes de fibras que atravessam o *globus pallidus* e que vão em direcção caudal para o *campi Foreli*, para o *corpus subthalamicum*, para o *tegmentum* e para o *pedunculus cerebri*.

Kodama identifica estas fibras com a *ansa lenticularis*. As células são mais desenvolvidas no *globus pallidus* que no *putamen* e a tal ponto que há uma grande diferença entre as duas formações.

A cápsula interna, bem desenvolvida na parte posterior, não possui ainda o seu segmento anterior, de modo que nesta região o *nucleus caudatus* e o *putamen* estão, como já dissemos, largamente fundidos entre si. As fibras capsulares dirigem-se ao pedúnculo, que aumenta de volume na sua parte média e lateral.

Nesta fase embrionária, a comissura anterior está

desenvolvida em toda a sua extensão. Pelo contrário, o *nucleus ruber* não se destaca ainda das células do *tegmentum*.

O lado externo do *corpus subrotundum* distingue-se facilmente, não acontecendo o mesmo para o seu lado interno. No tronco encefálico a diferenciação dos núcleos dos nervos motores é mais pronunciada que no embrião de 4 cm. As células ganglionares possuem núcleos mais claros com um ou dois nucléolos distintos e o seu protoplasma é abundante.

Os embriões de 5 cm. a 5,5 cm. mostram uma grande diferença morfológica em relação ao embrião de 4,7 cm.

A fibrogênese no *globus pallidus* é mais acentuada e as fibras seguem em direcção caudal.

Neste momento distinguem-se muito bem os dois segmentos palidais (interno e externo).

A cápsula interna experimenta um aumento de volume considerável. A sua parte anterior aparece agora, pôsto que muito pouco desenvolvida ainda. No bôrdo ventral do diencéfalo vê-se um agregado de células de forma lenticular — o *corpus Luysi*.

A cápsula interna faz alguma diferença do embrião de 5 cm. para o de 5,5 cm.

A comissura anterior, já desenvolvida na fase precedente, é claramente visível, e no mesencéfalo o curso do *feixe mamilar* é muito nítido. As suas fibras, vindas do corpo mamilar sob a forma de alguns feixes, reúnem-se num tronco único, seguindo depois em parte para o *fasciculus longitudinalis posterior*.

No embrião de 7 cm. o *nucleus caudatus* é constituído por núcleos indiferentes (glioneurócitos) e muito pouca substância molecular.

A lâmina medular interna aparece muito nitidamente, permitindo uma clara separação dos dois segmentos palidais.

O *globus pallidus* experimenta neste grau do desenvolvimento um progresso nítido. As suas células estão mais separadas, não só em virtude do aumento das fibras, mas também em virtude da existência duma abundante substância intermediária.

No *pallidum* podemos distinguir três categorias de células :

- a) abundantes células de núcleo redondo e escuro;
- b) células de núcleo vesiculoso e claro;
- c) células dispersas com núcleo redondo, escuro e um grande nucléolo brilhante.

Os elementos da primeira categoria são os chamados *núcleos indiferentes* ou glioneurocitos de Held; destes derivam os da segunda categoria ou *glioblastos* e os da terceira ou *neuroblastos*. A ansa lenticular, a ansa peduncular, o pedúnculo inferior do *thalamus* reconhecem-se facilmente. A parte lateral do corpo de Luys é bem delimitada, ao passo que a parte média apresenta ainda um bôrdo indeciso.

O feixe mamilar, o fornix, o feixe de Vicq d'Azir e o feixe retro-reflexo de Meynert estão desenvolvidos nesta étape ontogénica; a imagem fornecida pelo *globus pallidus* não é apenas condicionada pela existência de fibras e duma abundante substância fundamental, mas também pela presença de neuroblastos, muito adiantados no seu desenvolvimento, constituindo as formas mais novas das células ganglionares que não foram observadas na fase anterior.

No embrião de 7 cm. a comissura de Meynert e o rudimento do *locus Soemmeringii* veem-se muito bem, sendo já quasi possível a diferenciação em *stratum intermedium* e *substantia nigra* pròpriamente dita. As células desta confundem-se pouco a pouco com as da região do *tegmentum*.

Pelo contrário, destaca-se bem das células deste, o *nucleus ruber* de Stilling.



O pedúnculo do corpo mamilar é muito volumoso, relativamente mais volumoso que no adulto.

No embrião de 8 cm. o hemisfério aumenta de volume e contemporaneamente desenvolve-se o segmento anterior da cápsula interna, muito reduzido até aqui, permitindo uma separação mais perfeita do *nucleus caudatus* e *putamen* que ficam, no entanto, ligados no seu polo oral.

Da análise desta fase do desenvolvimento resulta que a partir do 3.º mês o cérebro intermediário atinge um alto grau de diferenciação; êste facto revela-se pela circunstância de não ser já envolvida por uma zona de células indiferentes, isto é, por uma matriz, a cavidade do diencéfalo.

Na vesícula hemisférica a diferenciação efectua-se mais lentamente.

No fim do 3.º mês o ventrículo lateral é envolvido por uma zona mais ou menos extensa de células indiferentes e encontram-se ainda restos desta matriz nos primeiros tempos da vida extra-uterina, depois de parto a termo.

Alguns autores, van't Hoog por ex. falam mesmo da fixação dum estado embrionário no *cortex cerebri* do adulto. Neste, de facto, há elementos que se aproximam dos elementos fetais pela sua fisio-morfologia.

São sobretudo os neurónios granulares da *lamina granularis interna*.

Constituem o componente essencial do *substratum* anatomo-fisiológico da forma irradiada, generalizada, fetal, dos reflexos condicionais (Minkowski) ¹.

Podemos, portanto, afirmar que os derivados da matriz do cérebro intermediário e, por consequência, o *globus pallidus*, considerado por H. Spatz, Strasser e

¹ *L'etat actuel de l'étude des reflexes.* Paris, 1927.

Kuhlenbeck como um núcleo cinzento destacado dessa matriz, tem um mais precoce desenvolvimento que as formações derivadas do cérebro hemisférico (*striatum*, etc.).

O *pallidum*, dividido em dois segmentos, é agora nitidamente separado do *putamen*.

A *substantia nigra*, o *stratum intermedium*, o *nucleus tegmenti* e o *corpus Luysi* tem um desenvolvimento paralelo ao do *globus pallidus*. Na *substantia nigra Saemmeringii* e no *nucleus ruber* há formas novas de células ganglionares. A parte média do corpo de Luys, menos diferenciada que a parte lateral, passa insensivelmente para o *tuber cinereum*. Ventralmente ao *globus pallidus* distinguem-se as células do gânglio basal de Meynert, etc.

Em embriões de 9 a 10 cm. observa-se um grande progresso no desenvolvimento do *putamen*; encontram-se ilhotas celulares sob a forma de manchas disseminadas através deste núcleo cinzento, que se tornam confluentes nas ulteriores *étapes* ontogénicas.

Num ponto ou noutro desses núcleos celulares há neuroblastos donde mais tarde derivarão as células ganglionares gigantes. O *nucleus caudatus* não apresenta ainda fibras nem semelhantes ilhotas celulares.

No *globus pallidus internus*, porém, encontramos já células ganglionares com prolongamentos protoplásmicos. Os glioblastos, em relação a estes últimos elementos, estão mais atrasados.

No *globus pallidus externus* as células ganglionares são um pouco mais pequenas e os glioblastos mais numerosos que no *globus pallidus internus*.

A diferenciação é um pouco mais morosa no segmento palidal externo que no interno.

O núcleo vermelho está nitidamente delimitado das células do *tegmentum* e apresenta formas novas de células ganglionares.

Nos cortes de fetos de 4 meses realiza-se um grande progresso no desenvolvimento do *nucleus caudatus*, que mostra já algumas fibras na sua parte médio-ventral e alguns neuroblastos bem desenvolvidos.

No *globus pallidus* as células ganglionares atingem quasi a sua completa maturação e mostram-se munidas de dendrites.

Neste momento ontogénico não se veem ainda fibras mielinizadas no diencéfalo; no *fasciculus longitudinalis posticus* descobre-se já um esboço de mielinização.

No feto de 5 meses opera-se o início da fibrogénese e observa-se uma diferença gradual e progressiva nas células do *caudatus*, mas o que é singular e duma extraordinária importância é o aspecto do putamen cuja imagem se sobrepõe neste período da evolução ontogénica à do status marmoratus que constitui, como veremos, o substratum anatómico do síndrome de Cecilia Vogt, o que vem confirmar a opinião de C. e O. Vogt, para quem o estado marmóreo é, na maioria dos casos, uma anomalia do desenvolvimento do striatum, uma displasia de origem fetal a expressão, enfim, duma Pathoklise genética e não sempre, portanto, uma cicatriz nevrótica ou uma esclerose infantil parcial do striatum como pretendia Scholz, ¹.

A embriologia vem demonstrar-nos assim que o síndrome de Vogt-Oppenheim é, na realidade, a maior parte das vezes, um estado mórbido congénito e simultaneamente ela finaliza a acesa discussão dos autores sobre a sua patogénese.

Na verdade, Kodama encontrou nesta *étape* do desenvolvimento, espalhados pelo putamen, uma série de campos de cor escura, constituídos por células e uma

¹ W. Scholz, *Zur Kenntnis des Status marmoratus* (C. und O. Vogt). Ztschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 88. 1924.

abundante substância molecular ou fundamental e, entre êles, campos claros, nos quais há *déficit* ou ausência de células ganglionares.

Nos campos escuros, ao lado de grandes células nervosas, há pequenas células ganglionares cujos núcleos, contendo pequenos nucléolos, são caracterizados pela sua côr vermelha carregada (em cortes tratados pela hematoxilina-eosina). Entre esses elementos encontram-se células gliais.

Estes campos celulares, que tomam também uma côr avermelhada pelo hematoxilina-eosina¹, são nitidamente delimitados das zonas claras destituídas de células.

Foram observados, pelo sagaz colaborador de Monakow, já em fetos de 3 a 4 meses.

O ilustre investigador japonês identificou os campos escuros com as zonas do *status marmoratus*, em que o desenvolvimento foi normal, e os campos claros com as partes em que, tendo sido ausente o desenvolvimento das células ganglionares, estas foram substituídas por uma densa rede ou um feltro de fibras mielínicas, constituindo as *placas fibro-mielínicas* de C. Vogt.

Mais uma vez se prova, em presença dêste facto, a importância dos conhecimentos embriológicos na interpretação anátomo-clínica.

No *globus pallidus* acentua-se agora mais a diferenciação morfológica tanto no que diz respeito à célula como à fibrogénese, e inicia-se também a mielogénese. Nesta fase encontram-se fibras mielínicas na parte média do *globus pallidus* e na metade ventral da *lâmina medular interna*.

¹ Os cortes de Kodama eram corados pelo hematoxilina-eosina ou Pal-carmim ou H. e. Van Giesson. Pal-carmim ou H. e. Pal-carmin, etc.

No *corpus Luysi*, na *zona incerta*, no *stratum intermedium*, na *comissura Meynerti* e no *nucleus Darkschewitschi* começa a mielinização.

No feto de 6 meses, ao mesmo tempo que na parede hemisférica sobresaem as 6 camadas do córtex ¹, a mielinização progride no *pallidum*, cujas células se aproximam do estado definitivo.

As pequenas e as grandes células nervosas do *putamen*, progridem na sua diferenciação, estando mais separadas umas das outras, em virtude do aumento de substância fundamental e do número de fibras. Tanto no *putamen* como no *caudatus* há ilhotas de cor escura; os seus elementos são mais diferenciados que nas outras regiões.

Os núcleos do *tuber* encontram-se no começo da sua diferenciação celular.

No núcleo vermelho veem-se pequenas células nervosas bem formadas ao lado de grandes células ganglionares. Neste núcleo e no *tractus rubro-spinalis* esboça-se a mielinização.

No núcleo de Darkschewitsch, na *comissura anterior* e nos núcleos óculo-motores, a mielogénese fez progressos em relação ao feto de 5 meses. A *comissura Meynerti* é parcialmente mielinizada.

Nos embriões de 7 e 8 meses, há no *nucleus caudatus* muitos neuroblastos pequenos, bem diferen-

¹ No 6.º mês os elementos do estrato cortical dispõem-se para formar as lâminas corticais. O estrato marginal dá origem à *lamina zonalis*. Os elementos da lâmina medular interna dispõem-se em vários planos nos quais se observam numerosas fibras brancas que são irradiações da cápsula interna e da *comissura do corpo caloso*. As duas lâminas medulares concorrem, deste modo, para a formação da substância branca, e o seu neurosincício dá apenas origem a glioblastos. O estrato intermédio primitivo produz, portanto, a substância branca dos hemisférios (Sterzi).

ciados, tendo já o carácter de células nervosas; grandes células ganglionares, completamente desenvolvidas em aparência, se encontram também difundidas através do núcleo.

O *putamen* neste estado apresenta uma miniatura da sua construção definitiva.

Eis um segundo facto importante.

Na lâmina medular externa foram observados já nesta *étape* do desenvolvimento ontogénico células aberrantes do gânglio basal de Meynert ou, melhor, da *substância inominada de Reichert* que, segundo a tendência moderna, tem um próximo parentesco com os centros vegetativos da região *infundibulo-tuberiana*. Estende-se numa toalha celular descontínua desde esta última região até à *lâmina medular externa* (onde se introduz, subindo por vezes até à vizinhança do *nucleus caudatus*, nas ulteriores fases embrionárias), passando pelo *hipothalamus* e pela região sub-lenticular.

Êste facto, que Foix e Nicolesco observaram no adulto, constitui para estes autores mais um argumento de valor para alicerçar a hipótese de origem embriológica diferente do *striatum* e do *pallidum* (doutrina de Vogt-Spatz).

O desenvolvimento dêste último é muito avançado neste momento. O arranjo das células nervosas, das fibras e das células da glia oferece uma imagem de quási completa maturação.

Neste estado embrionário estendem-se fibras mielínicas entre o *globus pallidus* e o *corpus subthalamicum* que tem uma estrutura quási definitiva. O feixe retro-reflexo de Meynert está parcialmente mielinizado.

A mielogénese progride consideravelmente no *globus pallidus* ao 8.º mês, não havendo então nenhum ponto do núcleo que não possua fibras de mielina; a região oral, todavia, é a mais mielinizada.

No feto de 9 meses as células nervosas do *globus pallidus* apresentam já granulações de Nissl, o que anuncia, com o avançado grau de mielinização, o completo desenvolvimento das células ganglionares. As células do *stratum intermedium* e da *substantia nigra* encontram-se num estado análogo, o que denuncia o parentesco dessas formações e confirma a hipótese de Mirto. O *tractus rubro-spinalis* está completamente mielinizado nesta fase do desenvolvimento ontogénico.

O *putamen* que até aqui não possuía fibras de mielina, apresenta neste estado de evolução algumas ténues fibras mielínicas, apenas visíveis a uma grande ampliação.

Através da *lâmina medular externa* chegam ao *globus pallidus* algumas fibras vindas da cápsula interna. Estas fibras não foram encontradas por Kodama nos planos caudais em relação ao *pallidus*, o que levou o distinto investigador a concluir que terminam neste núcleo centro-hemisférico, descoberta mielogenética esta que tem uma importância enorme. Está de acôrdo com os resultados experimentais e anátomo-patológicos. Realmente Monakow e Kodama observaram que uma lesão extensa do hemisfério corresponde a alterações secundárias no *globus pallidus*, etc.

Dêmos agora a palavra a Monakow ¹ que em algumas proposições sintetizará uma parte dos conhecimentos expostos:

«Le domaine propre du *pallidum* se présente chez le fœtus comme une zone myélinique primitive, composée de fibres rares et disséminées. C'est là que commence la myélinisation du cerveau ou plutôt du paléo-proencéphale. La substance grise du *pallidum*

¹ Monakow, *op. cit.*

(cellulogénese) apparaît aussi là en premier lieu. Déjà chez le fœtus de cinq à six mois, chez lequel le cerveau et la capsule interne sont encore très réduits dans leur volume et leur maturité, et où même les nerfs crâniens et le faisceau longitudinal postérieur sont encore incomplètement myélinisés, on peut reconnaître les tout premiers faisceaux myélinisés; ils sont courts. Au septième mois, le nombre des faisceaux myélinisés allant du pallidum à la calotte augmente, de telle sorte qu'un réseau assez compact de faisceaux myélinisés apparaît. Au huitième mois, la maturation est encore plus avancée et la zone myelogénétique du pallidum, arrivée à maturité, etc.

Il faut bien insister sur ce fait que, chez le fœtus de huit mois, ainsi d'ailleurs que chez le nouveau-né, la capsule interne et la partie médullaire du cerveau sont à peu près complètement dépourvues de substance blanche (à l'exception de quelques zones myélogènes primitives), de sorte que chez le nouveau-né à terme le pallidum et la région sous-thalamique apparaissent, sur séries avec coloration de la myéline, comme des régions en partie complètement développées dans une région ganglionnaire dépourvue de myéline».

O *globus pallidus* contém, dêste modo, um conjunto tetónico de núcleos de mielinização precoce (já no 5.º e no 6.º mês de gestação), ao passo que o *nucleus caudatus* e o *putamen* se mielinizam mais tarde.

A precocidade da mielinização do *globus pallidus* não escapou também a Flechsig ¹ que, estudando a mielogénese do lenticular notou que antes do *striatum* se mieliniza aquele núcleo.

¹ Flechsig, *Die mielogenetische gliederung der Leitungsbahnen des Linsenkern bei Menschen*. Leipzig, 1921.

Estudos idênticos foram realizados por E. D'Abundo¹ que relacionou o crescimento acelerado do núcleo lenticular, nos últimos meses de vida intra-uterina, com o destino funcional dêste núcleo após o nascimento.

O aparelho estrio-talâmico tem, pois, uma mielinização precoce, havendo uma nítida precedência do *pallidum* em relação ao *striatum*. Já nos últimos meses da vida fetal existem, como vimos, fibras de mielina nas lâminas medulares e na ansa lenticular. O feixe *pallidal da ponta*, que desce sobretudo para o polo supero-externo da *nigra*, mas também para o corpo de Luys (Foix e Nicolesco), é nitidamente visível nessa fase do desenvolvimento.

Em resumo, o *striatum* compõe-se duma massa cinzenta homogênea que, sob o ponto de vista ontogênico, deriva da *eminência ganglionar* do telencéfalo. As relações que os núcleos da parte neo-genética estriar, na fase de Riese, apresentam no adulto, dependem, como puseram em relêvo Hochstetter e H. Spatz no Congresso da Sociedade Anatómica de Erlangen, já referido, do facto das fibras nervosas determinarem deslocamentos e desagregações das massas celulares preformadas.

O desenvolvimento progressivo da cápsula interna desagrega, de facto, a *eminência ganglionar*, dando origem aos esboços do *nucleus caudatus* e do *putamen* que inicialmente ficam ligados por numerosas estrias de substância cinzenta, o que produz a imagem da *eminência estriada* (*Streifenhügel*).

Na sua expansão descendente as fibras capsulares, dirigindo-se ao pedúnculo (como se vê na fig. 14, flecha Ci, Pp), separam também o *globus pallidus* da *nigra*.

¹ E. D'Abundo, *Contributo allo studio dei nuclei opto-striati*. Riv. It. de Neurol. Psych. ed Eleltr., 1920, fasc. 9/10.

Em face dêste facto, a hipótese de Mirto ¹, segundo a qual o *locus niger* é uma parte destacada do *globus pallidus* no decurso do desenvolvimento ontogénico recebe a sua confirmação, o que faziam prever as íntimas conexões dêsses dois territórios pelas fibras estriónigras do *feixe palidal da ponta*, a identidade dos caracteres morfológicos das suas células, a identidade das suas reacções férricas posta em evidência por Biondi, Guizzetti, Lubarsch, Landau, Muller, Spatz, etc., e, finalmente, as experiências de destruição dos corpos estriados em cães, seguidas de atrofia e mais tarde de cicatriz nevróglia do *locus niger*, realizadas por Ferraro, Dresel e Rothmann.



FIG. 14

Vej. leg. fig. 9 (H. Spatz)

Êste é um dos motivos porque não julgo aceitável a opinião de Tretiakoff, que localiza a lesão da doença

¹ Mirto, *Contributo alla fina anatomia della substancia nigra di Semmering*. Riv. Speriment. e di Freniatria. 1896.

Mirto, *Sulla fina anatomia de regione pedunculate e subtalamica*. Riv. Pat. nerv. e ment. 1896.

Mirto baseia a sua hipótese não só no aparecimento tardio das células do *locus niger*, mas também na semelhança de caracteres morfológicos destas com as do *globus pallidus*. Sabemos que a principal característica dos neuronios palidais, consiste no extraordinário desenvolvimento dos seus dendrites, que são compridos e grossos. Há apenas um ponto do cérebro onde foram encontradas células com caracteres semelhantes. É nas partes do *locus niger* que não contem células com melanina. A hipótese de Mirto é ainda

de Parkinson na *nigra*, opinião que foi hábilmente defendida por Douglas Mcalpine ¹ num artigo recente do Brain.

Está mais de acôrdo com o conjunto das noções expostas e com o resultado das nossas investigações histológicas a localização das lesões, admitida neste caso por Foix e Nicolesco, nesta extensa área vegetativa que vai do *infundibulum* ao *striatum* e que abrange os grupos vegetativos da região infundíbulo-tuberiana e da *substância inominada de Reichert*, as formações subtalâmicas, o *globus pallidus* com a sua dependência o *locus niger*, estes últimos atingidos duma maneira electiva.

Com o desenvolvimento progressivo da cápsula interna o *globus pallidus* vai-se deslocando gradualmente em direcção latero-oral, penetrando na região hemisférica e applicando-se estreitamente à *eminência estriada*.

Falámos já do *nucleus basalis*. Dêste separa-se nos gimnofiônios o *paléo-cortex*, processo que atinge o seu termo nos reptis. O que fica do *nucleus basalis*

corroborada pela existência de cadeias celulares, que ligam o *globus pallidus* e o *locus niger* através da cápsula interna. As células dessas cadeias ou estrias celulares tem caracteres comuns aos das células dos dois domínios. O próximo parentesco dessas formações é ainda demonstrado sob o ponto de vista histopatológico pelo facto de as lesões na paralisia agitante se localizarem sobretudo nesses dois departamentos do nevraxe. Sendo assim, devemos considerar com H. Spatz o *locus niger* um derivado diencefálico, ao contrário do que pensavam os clássicos que o consideravam como uma formação mesencefálica. Ainda recentemente Trétiakoff na sua tese *Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique du locus niger*, Tese de Paris, 1919, pág. 101, dizia: «il est donc très probable que le locus niger soit un des centres mesencephaliques regulateurs du tonus musculaire».

¹ Douglas Mcalpine, *The Anatomico-pathological basis of the parkinsonian syndrome following epidemic encephalitis*. Brain.

após essa separação, constitui o *nucleus basalis secundário*. A ulterior evolução d'êste está em estreita dependência do desenvolvimento dos *tractus* fibrosos que unem o *cortex pallii* às regiões subjacentes, e adquirem um grande desenvolvimento no telencéfalo dos mamíferos (cápsula interna). Estes feixes de fibras, abrindo caminho através do *nucleus basalis secundário*, desagregam-no, conduzindo à formação da *eminência estriada* da qual se isolam progressivamente o *nucleus caudatus* e o *putamen*. Esta desagregação começa já a efectuar-se no telencéfalo dos reptis (os cinco núcleos de Kiesewalter).

A *eminência ganglionar* do telencéfalo do embrião humano é, pois, homóloga do *nucleus basalis secundário* dos vertebrados inferiores.

No desenvolvimento do *striatum* há, portanto, um verdadeiro paralelismo entre a filo e a ontogenia.

Resta determinar agora a homologia do domínio paléo-genético estriar, o *globus pallidus*.

Nos mamíferos, especialmente no homem, êste último núcleo é considerado, segundo a opinião de Strasser, fundamentada nas investigações de Spatz, Hochstetter e outros, como um derivado diencefálico, como uma porção de substância cinzenta que se destaca da matriz d'êste último e se dirige subsequêntemente para a região do telencéfalo, adaptando-se intimamente à *eminência estriada*, como acabamos de ver. Inicialmente, de facto, como se vê na figura 13, êle está ligado à matriz do III ventrículo do lado ventral do *sulcus limitans* ou *sulcus diencefalicus medius* de Herrick ou seja à substância cinzenta da *pars ventralis thalami* e do *hipothalamus*. Êste quadro ontogénico é tão frizante (fig. 15) que não deixa no nosso espírito a menor dúvida sôbre a origem diencefálica do *pallidum*, o que é corroborado ainda pelos elementos fornecidos pela anatomia comparada.

Se, nos vertebrados inferiores, vamos procurar uma porção de substância cinzenta tendo uma origem idêntica, é necessário proceder a uma minuciosa análise, porquanto é de prever que o homólogo palidal faça, nalguns grupos pelo menos, parte integrante da substância cinzenta do III ventrículo como acontece no homem nas primeiras *эта-
pes* da evolução ontogênica.

Ora, investigando dêsse modo, encontramos nos anfíbios e nos rep-

tis um núcleo de substância cinzenta, do qual já há indícios em *Petromyzon* (*ammocetos*) e que, partindo da parte ventral do *thalamus* e *parathalamus*, se dirige para a região do telencéfalo, adaptando-se ao *nucleus basalis*, deslocamento êste que Kuhlenbeck explica pela neurobiotaxia de Kappers.

Êste núcleo de substância cinzenta é o *nucleus praethalamicus* que tem uma evolução paralela ao *globus pallidus* dos mamíferos e deve, portanto, ser considerado como homólogo dêsse ¹.

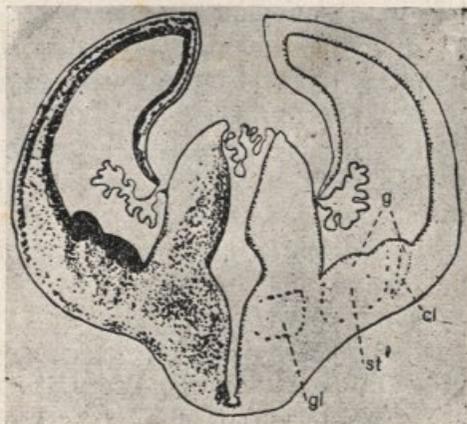


FIG. 15

Corte frontal através do telencéfalo e do cérebro intermediário de um embrião humano de 38 mm. de comp. *cl*, claustrum; *g*, eminência ganglionar (*Ganglienhügel*); *gl*, globus pallidus; *st*, striatum (Kuhlenbeck).

¹ A migração do *globus pallidus* do cérebro intermediário para o cérebro hemisférico é possível, como resulta das investigações de Schwalbe, Hochstetter, Sterzi e Kuhlenbeck, porque a extensa super-

Acabamos de ver que o *striatum* e o *pallidum* teem uma origem onto e filogénica diferente.

Esta nova concepção sôbre a origem dos gânglios basais é esquemáticamente representada nas figuras 9 e 14 que constituem dois cortes frontais do hemisfério humano. Nessas figuras vê-se uma linha ponteada que parte da *stria terminalis* e vem terminar na fenda cerebral de Bichat; constitui, segundo Spatz, o limite entre o tele e o diencéfalo. Fora da linha referida estão as formações derivadas do cérebro hemisférico (*cortex, striatum, claustrum, nucleus amigdalæ*) e a dentro dela as provenientes do diencéfalo (*pallidum, locus niger, corpus Luysii, thalamus*).

Estamos pois longe da concepção clássica emitida por Edinger, Reichert, Wernicke e Dejerine.

«O gânglio basal dos vertebrados — dizia o sábio anatomista de Francfort — gânglio separado nos mamíferos em *nucleus caudatus* e *lentiformis*, envia um poderoso feixe de fibras, o feixe basal do cérebro anterior (*basal Vorderhirnbundel*), que termina nos gânglios do diencéfalo». Esta afirmação é apenas parcialmente verdadeira. Na realidade, o gânglio ou núcleo basal dos vertebrados dá só origem ao *striatum* e com esta noção concorda a descrição por nós atrás feita do *feixe basal* de Edinger.

Para Wernicke e Reichert também todo o corpo estriado teria uma origem telencefálica.

Nasceria da parte basal da parede da vesícula hemisférica (*Stammlappen* de Reichert), seria uma «excrecência interior do córtex» a qual ficava em relação com

fície de união entre o tele e o diencéfalo que se estende desde o macisso da lâmina de união ou *lamina terminalis*, em direcção caudal, se deve considerar, não como uma aderência secundária (concepção de His), mas como um estado existente desde as mais primitivas fases filo e ontogénicas, como já salientámos atrás.

a saliência que a cabeça do núcleo caudado faz na face inferior do cérebro, no espaço perfurado-anterior, em frente da faixa diagonal de Broca, chamada *eminência paraolfactiva* ou *colliculus* do núcleo caudado de Dejerine.

Segundo êste, o corpo estriado era um derivado telencefálico, desenvolvendo-se o *striatum* à custa da parede externa e o *pallidum* à custa da parede interna do cérebro hemisférico; a formação dum só núcleo resultaria da fusão das duas paredes (fig. 16).

Finalmente, Foix e Nicolesco¹ não tinham também uma ideia clara sôbre a origem dos gânglios basais, pois admitem, que a *eminência estriada* é o rudimento de todo o *corpus striatum* como claramente transparece das palavras que seguem: — «Cette éminence n'est pas homogène. D'une part phylogénétiquement elle comprend des parties de dates plus anciennes, d'autres plus récentes qui permettent de distinguer un *paléostriatum* (*globus pallidus*), un *neostriatum* (*putamen*, noyau caudé), un *archistriatum* ou *epistriatum* (noyau amygdalien). D'autre part, embryologiquement, tandis que le *neostriatum* se développe de façon évidente au niveau de la partie basale

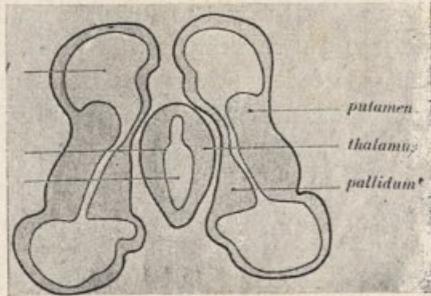


FIG. 16

Desenvolvimento dos corpos opto-estriados segundo a concepção clássica (Foix e Nicolesco).

¹ Foix et Nicolesco, *Anatomie cerebrale. Noyaux gris centraux et region mesencephalo-sous-optique*. Masson et C.^{ie} Éditeurs. 1925.

de la vésicule hémisphérique, le *paléo-striatum* se développe au voisinage immédiat du diencéphale, etc.»

*

* *

Após a nossa descrição anterior torna-se desnecessário aludir às razões filo e ontogénicas, mielo e cito-arquitectónicas e histoquímicas que põem em evidência o erro dos raciocínios formulados pelos autores que acabo de citar e que passam ainda hoje, como verdades científicas irrefutáveis em recentíssimas publicações neurológicas ¹ sendo preciso apenas mostrar que a histopatologia confirma a doutrina de Vogt-Spatz.

Segundo C. e O. Vogt, as *auto* e as *hetero-intoxicações*, em virtude da afinidade dos agentes tóxicos para determinadas formações anatómicas, constituem verdadeiros métodos electivos que permitem a delimitação fisio-morfológica dessas formações.

Para os cônjuges Vogt, a localização electiva da

¹ Vid. Souques, *Les syndromes Parkinsoniens*. Rev. Neurol, N.º 6, 1921.

Souques, *Lesions et causes de la paralysie agitante; ses rapports avec le syndrome parkinsonien post-encéphalo-léthargique in Questions neurologiques d'actualité.*

F. Negro, *Op. cit.*

F. Negro, *Fisiopatologia dei nuclei della base*. La riform. Med., N.º 5, 1925.

Kappers, *Op. cit.*

G. Galligaris, *Il sistema motorio extrapiramidale.*

Lhermitte, *Les syndromes physio-pathologiques du corps strié*. Paris médical, N.º 40, 1920. Elliot Smith, *Op. cit.* Wilson, *Op. cit.*, etc., etc.

lesão em determinados departamentos cerebrais é função da sua particular constituição microquímica.

Wilson ¹, que admite com Sjöwal e Söderberg, a acção electiva lenticulo-hepática duma enterotoxina ainda desconhecida para explicar o mecanismo patogénico do quadro nosográfico por êle descrito, diz: «há outros estados mórbidos nos quais se não podem explicar os fenómenos patológicos senão pela hipótese duma relação especial, química ou bio-química, entre a toxina e os tecidos do corpo estriado». A opinião do ilustre neurologista concorda plenamente, como se vê, com as ideas de C. e O. Vogt, que dão uma grande importância à noção do quimismo dos diversos territórios do nevraxe, pois *antevêem nela a base da quimioterapia do futuro*.

Wimmer ², de Copenhague, afirma também que «a afinidade química específica das diferentes partes do sistema nervoso desempenha um papel importante na repartição das lesões anatomo-patológicas na intoxicação oxicarbonada».

Realmente, um dos exemplos mais típicos de lesão electiva dos centros nervosos é dado pela intoxicação pelo monóxido de carbono, para o qual o *globus pallidus* manifesta uma particular sensibilidade.

Kolisko e Photakis pretenderam explicar a localização das lesões neste caso por uma acção vascular do tóxico, mas as recentes investigações de Ruge vieram confirmar o abalizado parecer de Jacob e C. e O. Vogt; segundo estes, o parênquima é inicialmente lesado em virtude da sua afinidade especial para o monóxido, o

¹ Wilson, *Sur quelques questions de pathogénie, de diagnostic et de physiologie pathologique a propos de la dégénération lenticulaire progressive* in *Questions Neurologiques d'actualité*. Masson et C.^{le} Éditeurs, 1922.

² *Revue Neurologique*.

que as noções do metabolismo estriar atrás expostas também confirmam.

A lesão nervosa habitualmente encontrada na intoxicação pelo óxido de carbono consiste no amolecimento simétrico dos núcleos centro-hemisféricos, o que é corroborado pelas observações de Grinker, Meyer

e Romberg, Rosenblath, Rössle, Kolisko, Herzog, Dana, etc.

Todavia, se a lesão fundamental, nesta intoxicação, é o amolecimento simétrico do núcleo lenticular, particularmente do *globus pallidus*, como se vê na fig. 17—observação de Horsley—a acção do óxido de carbono nos centros encefálicos é difusa, como nitidamente patentearam as investigações anatomo-patológicas de Stewart¹ e Hiller².

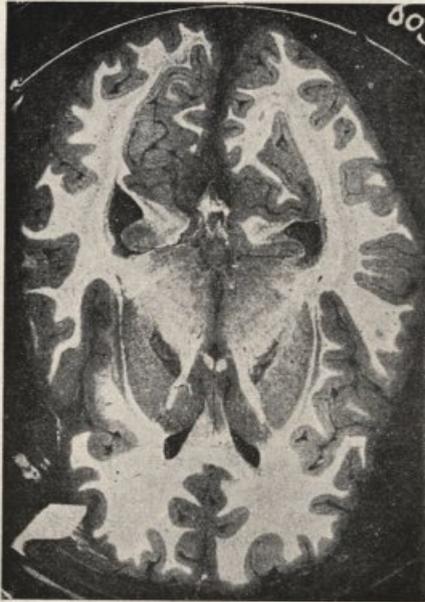


FIG. 17

Corte do cérebro dum caso de envenenamento pelo óxido de carbono, mostrando o amolecimento simétrico do *globus pallidus* (Horsley).

A lesão do *globus pallidus* é específica, como afirma Jacob—o que lhe confere todo o

valor para a documentação da doutrina de Vogt-Spatz—mas não é exclusiva. Em virtude d'este facto, o quadro

¹ Citado por Wilson.

² Hiller, *Ueber die Krankhaften Veränderungen im Zentralnervensystems Kohlenoxydvergiftung*. Zeitsch. f. d. ges. Neurol. u. Psych. H. 315, 1924.

clínico desta intoxicação, sobretudo constituído, por elementos do *síndrome akineto-distónico palidal* de Wimmer, ou somente *palidal*, de Förster e Lhermitte (como nas observações de Richter e Wohwil), não se limita a êsse síndrome, ao contrário do que pretendia Wollenberg.

Encontram-se descritos pelos autores outros exemplos de acção electiva de tóxicos ou toxinas para os principais centros do *extrapyramidium*.

Matzdorff ¹ observou um síndrome amiostático produzido pelo salvarsan e o gás de iluminação teria originado um síndrome análogo nas observações de Mott, Hil e Semack.

Os gases asfixiantes, empregados na última guerra, são também capazes de determinar o complexo sintomático amiostático, como o prova a observação de Stiefler ².

Lewy ³ mostrou que o manganésio manifesta uma afinidade especial para as células gigantes palidais e que a toxina diftérica apresenta uma afinidade idêntica para os pequenos neurónios do *striatum*. Na opinião do ilustre clínico de Berlim, produz-se no primeiro caso um síndrome palidal e no segundo um síndrome do *striatum*.

Conseqüentemente a rigidez predomina, quando o manganésio actua; quando exerce a sua acção a toxina do Löffler a hipercinesia sobressai.

Todavia, Mella obteve hipercinesias (mov. córeo-atetósicos), ao lado da rigidez nas suas experiências com o manganésio no *macacus rhesus*, predominando,

¹ Matzdorff, *Klin. Wochenschr.*, N.º 19, 1922.

² Stiefler, *Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych.*, Bd. 80, 1923.

³ Lewy, *Und Tiebenbach-Die experimentelle Manganperoxyd-Encephalites*. *Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych.* Bd. 71, 1921.

no entanto, as lesões no *globus pallidus* e na *ansa lenticularis*.

Edelmann ¹ observou também lesões estriares no envenenamento pelo ácido prússico e Rotky e Klebs observaram-nas no envenenamento pelo fósforo.

Síndromas estrio-cerebelares foram observados pelos italianos Vanzetti e Gorla ² na pelagra.

Os produtos tóxicos resultantes do metabolismo viciado na acidose diabética teem também afinidade para o *globus pallidus*.

Roehl, Lewy e Dresel ³, nas suas investigações anatomo-patológicas, feitas em cortes dos centros nervosos de diabéticos, encontraram processos degenerativos localizados neste segmento estriar (Diabétes palidal).

Na intoxicação etílica, aguda ou crónica, teem sido por vezes observados fenómenos do tipo extra-piramidal, o que está de acôrdo com as experiências de Randkepp, em gatos e coelhos. Êste investigador encontrou lesões no corpo estriado dêstes animais após a intoxicação, aguda ou crónica, pelo alcohol.

No mesmo sentido das intoxicações cooperam para a demonstração da doutrina de Vogt-Spatz diversos estados mórbidos que atingem com predilecção um dos domínios do corpo estriado (*striatum* ou *pallidum*), deixando ileso, ou quasi intacto, o outro.

No *senium*, o estado de desintegração de Vogt localiza-se de preferência no córtex e no *striatum*.

Na doença de Parkinson e no *complexo sintomático amiostático* de origem encefalítica, o estado de desintegração encontra-se, sobretudo, no *paleostriatum*.

¹ Edelmann, *Ein Beitrag zur Vergiftung mit gas förmiger Blausäure*. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk, 72, 260. 1921.

² Vanzetti e Gorla, *Rivista sper. di Freniatria*, 1921, pág. 145.

³ Spatz, *Op. cit.*

Na paralisia geral progressiva há também lesões no córtex e no subcórtex.

A lesão essencial da doença de Bayle, aquela cuja ausência exclui o diagnóstico de tal afecção, é, como sabemos, a infiltração das bainhas linfáticas dos pequenos vasos e dos capilares do córtex por *plasmacélulas* ou *plasmocitos* (elemento predominante e característico) por *mastcélulas* isoladas, por alguns fagocitos e pelas células hemosiderinicas de Lubarsch e Spatz.

Lubarsch, citado por Oswald Bumke ¹, atribui um altíssimo valor às deposições de hemosiderina, para a diagnose da paralisia geral, opinião que Spatz, Ostertag, Pette e Weismann perfilham, pois que se limitam, como Metz e Dudgeon à investigação da hemosiderina pelo sulfidrato de amónio, quando pretendem fazer uma rápida diagnose anatomo-patológica desta afecção.

A presença da reacção férrica no córtex cerebral de um alienado, segundo os autores citados, nas regiões onde não existe a doença do sono, devia fazer pensar na paralisia geral (A. Sierra) ².

Ora, segundo Lubarsch e Spatz, citados pelo illustre psiquiatra bávaro «as mais intensas deposições de hemosiderina encontram-se nas células hemosiderinicas do córtex do lobo frontal e temporal e são ainda mais intensas no *striatum*.

Hugo Spatz considera mais uma prova do parentesco do córtex e do *striatum* a localização das lesões nestes dois departamentos cerebrais, na doença de Bayle.

Dedução análoga podemos fazer para o *senium*.

¹ O. Bumke, *Trattato di Psichiatria*. Unione, Tipografico-Editrice. Torinese, 1927.

² A. Sierra, *Alcance e limites da reacção férrica de Hugo Spatz em histopatologia*. Riv. Arq. de Neurol., psyq. y med. leg., 1927.

A. Sierra mostrou que a reacção de H. Spatz não é especifica da paralisia geral.

Estes conhecimentos, a par da documentação que fornecem à doutrina de Vogt-Spatz, indicam o caminho que o espírito científico deve seguir no domínio da histopatologia cerebral, pois que, sempre que se encontre o córtex lesado, se deve interrogar o estado do *striatum*, e inversamente. Do mesmo modo, a lesão palidal, deve encaminhar a nossa atenção para o *hipothalamus*, em particular para a *nigra*.

Em conclusão :

1) A divisão clássica do corpo estriado em núcleo caudado e lenticular é uma divisão artificial, contrária ao raciocínio morfológico.

2) O corpo estriado compõe-se de dois territórios — *striatum* e *pallidum* — cuja diferenciação fisio-morfológica, a embriologia, a anatomia comparada, a histologia, a microquímica e a histopatologia, demonstram duma maneira cabal.

3) As íntimas conexões existentes entre o *striatum* e o *pallidum* (*badiatio strio-pallida seu fibrae internuntiales*) indicam, por outro lado, a sua íntima colaboração funcional.

4) O *nucleus basalis* dos vertebrados inferiores não é homólogo do *globus pallidus*.

5) Ao contrário do que afirmam Lhermitte, Camus, Souques, Foix e Nicolesco, Hunt, Kappers, Anthony, etc., etc., não é pelo facto do *nucleus basalis* ser muito desenvolvido nos peixes e o núcleo caudado e o *putamen* aparecerem só nos reptis que se deve dar ao *globus pallidus* o nome de *paléo-striatum* e aos dois últimos núcleos referidos o nome de *néostriatum*.

6) O *globus pallidus* é homólogo do *nucleus praethalamicus* de Kuhlenbeck que é muito antigo na filogénese.

7) O *nucleus caudatus* e o *putamen* representam produtos de diferenciação do *nucleus basalis* primitivo que se encontra já em *Petromyzon* (*ammocetos*).

8) As designações de *paléo* e *néostriatum* devem significar apenas que o *globus pallidus*, sendo um derivado diencefálico, tem um desenvolvimento filo e ontogénico mais precoce que o *striatum*, derivado do cérebro hemisférico.

9) A inalterabilidade de volume que apresenta o *globus pallidus* na série vertebrada e dum modo especial nos mamíferos, afasta-o do *neostriatum* e aproxima-o, pelo contrário, das formações hipotalâmicas, nas quais se observa a mesma inalterabilidade (Foix e Nicolesco).

10) O desenvolvimento do *globus pallidus* é contemporâneo do desenvolvimento do corpo de Luys e da ansa lenticular.

O *striatum*, por sua vez, sendo uma formação de ordem hierárquica superior, tem um desenvolvimento contemporâneo das formações procedentes do cérebro hemisférico. Pouco desenvolvido nos vertebrados inferiores, cujo sistema nervoso central é primitivo, adquire uma importância considerável nas aves, que possuem um córtex rudimentar¹, para diminuir de importância nos mamíferos, nos quais o cérebro é fundamentalmente caracterizado pelo insólito desenvolvimento que toma o *néo-pallium*, cuja superfície se cava de novas scissuras e de novos sulcos e cuja estrutura se torna cada vez mais complexa à medida que o *cortex cerebri* adquire as suas mais nobres funções.

Podemos, por consequência, considerar, com Foix e

¹ A' medida que o córtex aparece como órgão de aperfeiçoamento, a sede dos fenómenos psíquicos superiores migra do paléo-encéfalo para o néo-encéfalo, de modo que não há, como até há pouco tempo se supôs, particularmente para as aves a mais leve desarmonia entre a morfologia cerebral e as funções do córtex mas sim uma justaposição funcional, uma *vicariancia do corpo estriado para o córtex*.

Nicolesco, três estados na série filo e ontogénica: um estado inferior de predominância pálido-mesencefálica; um estado médio de predominância do *striatum*; um estado superior, enfim, de predominância cortical.

Neste último estado, o *striatum* continua a desempenhar altas funções. Teem de ser, pelo menos, de ordem mais elevada que as do *pallidum*, visto que são realizadas por uma formação mais nova na evolução da espécie e são, por conseqüência, de aquisição mais tardia.

Hodologia extra-piramidal

Vamos limitar-nos a apresentar um esquema geral das vias de associação e projecção estriar. A sua compreensão será facilitada por algumas gravuras.

Os nossos conhecimentos são aqui também fragmentários e incertos, apesar dos problemas hodológicos ou fibrosistemáticos (*fasersystematischen*) serem sempre mais acessíveis do que os citoarquitectónicos (*zytoarchitektonischen*). É extremamente difícil, algumas vezes, determinar o sentido *petal* ou fugal duma dada fibra de projecção, saber onde está a sua origem ou a sua região terminal.

Ao lado dos contingentes mielínicos há os contingentes amielínicos cujo trajecto é enigmático (Foix e Nicolesco) ¹.

¹ Vid. Sterzi, *Op. cit.*

Wilson, *Op. cit.*

Lewy, *Op. cit.*

Lewy, *Die Lehre vom Tonus und der Bewegung*. Berlin. J. Springer, 1923.

Foix et Nicolesco, *Op. cit.*

Minkowski, *Op. cit.*

Binswanger, *Op. cit.*

F. Negro, *Op. cit.*

C. Negro, *Psitologia e clinica del sistema nervoso*. Lattes edit. Torin.

Monakow, *Op. cit.*

Vogt, *Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems*. Jour. Psychol. u. Neurol. Bd. 25, 1920.

Pienkowski, *Les mouvements brachysyncinétiques et mégasyncinétiques*. Rev. Neurol. t. 1, n.º 5, 1924.

Galligaris, *Op. cit.*

Vias de associação

As principais vias endógenas nucleares são as seguintes:

1) Vias de associação inter-estriadas ou inter-nucleares.

a) *fibras caudato-putaminais e putamino-caudatas (fibras inter-estriadas);*

b) *fibras caudato-palidais e putamino-palidais (fibras estrio-palidais ou tractus néo-paléo-estriares seu radiatio strio-pallida).*

2) Vias de associação intra-estriadas (intra-nucleares).

a) *fibras intra-caudatas;*

b) *fibras intra-putaminais;*

c) *fibras intra-palidais.*

Conexões estriares

Vias exógenas nucleares aferentes e eferentes

1) Conexões tálamo-estriadas.

O sistema de associação tálamo-estriado é constituído por fibras que veem do tálamo, homo e hetero-lateral. Podemos distinguir:

a) *fibras tálamo-caudatas;*

b) *fibras tálamo-lenticulares, respectivamente tálamo-putaminais e tálamo-palidais (radiatio thalamo pallida).*

2) Conexões estrio-talâmicas ou sistema estrio-talâmico.

Este sistema é essencialmente constituído por fibras que do *pallidum* se dirigem ao *thalamus*,

quer atravessando directamente a cápsula interna, quer entrando na constituição dos feixes de Forel, sobretudo do feixe de Forel H₁. São chamadas *fibras palido-talâmicas*.

3) Conexões hipotálamo-genícolo-estriatas.

São realizadas por dois sistemas de fibras.

a) sistema hipotálamo-estrio-palidal:

b) sistema genículo-estriado.

4) Conexões córtico-estriares.

¿ Existem conexões directas córtico-estriadas?

Foram admitidas por Meynert, Schwalbe, Koelliker, Edinger, Lewandowski, Economo, etc.

Edinger, em fetos, pôde seguir algumas fibras que, partindo do córtex, terminavam no *pallidum*.

Dejerine contestou a sua existência, servindo-se de argumentos que foram combatidos por Economo.

Righetti, Marinesco e Sterzi, Ramon y Cajal, Bielschowsky e Lewy emitiram a opinião de que as fibras de origem cortical abandonavam colaterais ao corpo estriado.

Trabalhos recentes de Wilson, Vogt, R. Hunt, Lhermitte, Camus, Souques, etc., contestaram, duma maneira categórica e formal, a existência de fibras directas córtico-estriares. Segundo a sua opinião, o *corpora striata* é accionado, ou melhor, recebe a influência do córtex por intermédio do *thalamus opticus*.

Wilson, após as suas experiências em macacos, conclui, no que diz respeito às conexões estriares, da maneira seguinte:

1) O *corpus striatum* é independente do córtex cerebral.

2) O *putamen* e o *caudatus* estão intimamente unidos entre si e ambos ao *globus pallidus*.

3) Os principais grupos de fibras estriofugal e estriopetal estão relacionados somente com o *globus pallidus* e não directamente com o *putamen* e *caudatus*.

4) Os grupos estrio-fugais são preponderantes e unem o *globus pallidus* com o *thalamus opticus* e a *regio subthalamica*, incluindo o *nucleus ruber*, o *corpus subthamicum* e a *substantia nigra*.

5) O *corpus striatum* não está em conexão directa com a medula espinhal.

6) Os corpos estriados são, pelo menos directamente, independentes um do outro.

Em conformidade com estas afirmações Wilson conclui: «it is clear that the corpus striatum is an autonomous centre; in other words, whatever its function, that function is exercised independently of the cerebral cortex»¹.

Vogt não admite também a existência de conexões directas córtico-estriares. As innervações corticais iriam, segundo o autor, directamente ao *thalamus (radiatio cortico-thalamica)*, sendo conduzidas ao corpo estriado pela via tálamo-estriada. Esta mesma via seguiriam os impulsos cerebelosos conduzidos ao *thalamus* pelo *crura cerebelli superiora* e as excitações periféricas levadas ao mesmo núcleo pela fita *Rheili*.

Lhermitte², Camus³ e Souques⁴ perfilham absolutamente esta opinião.

Testut, Grünstein, Monakow, Minkowski e os neurologistas da escola de Roma, os neurologistas italianos dum modo geral (Mingazzini, Giannuli, Artom, Fumarella, Donaggio, Rossi, etc., etc.), porém, defendem com entusiasmo a existência, ainda não demonstrada, de conexões directas córtico-estriares.

¹ Wilson, *op. cit.*

² Lhermitte, *op. cit.*

³ Camus, *Les centres nerveux sous-corticaux*. Paris médical, N.º 40. 1922.

⁴ Souques, *op. cit.*

Testut ¹ reparte as fibras córtico-lenticulares, já descritas por Meynert, Foville e Huguenin, em três feixes: *descendente*, *ascendente* e *transversal*, tendo respectivamente a sua origem no córtex frontal e parietal, no córtex das circunvoluções da face inferior do hemisfério e no córtex insular.

Clovis Vincent, no seu relatório «Diagnostic des tumeurs comprimant le lobe frontal», apresentado na Sociedade de Neurologia de Paris em julho de 1928 ², afirma que a fenomenologia extra-piramidal do tipo parkinsoniano (amimia, bradifasia, movimentos involuntários, tremores, mioclonias, etc.) observada nos tumores do lobo frontal é a consequência da extensão das lesões ao corpo estriado, principalmente ao núcleo caudado, vizinho do lobo frontal.

Grünstein ³, em oposição com o autor citado, explica os referidos sintomas pela existência de conexões directas córtico-palidais ou mais precisamente fronto-palidais.

Monakow, v. Gudden e Kodama ⁴ afirmam que as relações do *striatum* e do *pallidum* com o córtex são fundamentalmente diferentes. Ao passo que o primeiro não está em conexão directa com o córtex, ficando intacto após a ablação deste, o *pallidum*, apresenta zonas de degenerescência secundária consecutivas a lesões corticais (ablação das circunvoluções frontais e temporais da base). Essa degenerescência é distribuída em sectores.

Por isso Monakow escreve: «A cada sector caudo-

¹ *Traité d'Anatomie Humaine* (1921).

² 1^{re} Réunion Neurologique internationale annuelle, 3-4 juillet, 1928 — in *Revue Neurol.*, juin, 1928.

³ *Grosshirnrinde und Corpus Striatum*. Zeitscher. f. d. ges. Neurol. u. Psych. H 1/2. S. 260-62. 1924.

⁴ Monakow, *op. cit.*

-frontal do *globus pallidus* parece corresponder uma zona cortical à qual está reunido por fibras de projecção. Assim, por exemplo, a parte mais anterior do *pallidum* corresponde às circunvoluções do polo frontal, a parte mais posterior às circunvoluções temporais da base».

O profundo estudo feito por Minkowski no Instituto de Anatomia Cerebral de Zurich confirmaria as investigações do Prof. Monakow.

As experiências de Minkowski foram realizadas em macacos e consistiam também no estudo das degenerescências secundárias, consecutivas a ablações corticais. O autor, que teve em vista dar uma base anatómica aos resultados das suas experiências fisiológicas realizadas no *macacus rhesus*, chegou a estas conclusões:

- a) Existem fibras córtico-caudadas;
- b) O *globus pallidus*, cujas células da parte oral enviam fibras ao córtex do lobo frontal, recebe também fibras de origem cortical ou pelo menos colaterais destas;
- c) O *locus niger* recebe fibras da frontal ascendente, do lobo frontal e da parietal ascendente;
- d) Há apenas uma diferença de grau entre o cérebro humano e o do macaco. O cérebro deste possui as mesmas características cito-arquitectónicas e hodológicas do primeiro¹.

Bianchi, D'Abundo e Marinesco encontraram lesões no lenticular, após a destruição experimental do córtex, em cães e macacos.

Mingazzini, Giannuli e Hösel observaram a atrofia do *nucleus lentiformis* em seguida à lesão do córtex rolândico.

Devemos dizer, todavia, que apesar das concludentes experiências dos autores citados, não temos

¹ Schweiger Archiv. f. Neurol. u. Psych., 1924.

ainda hoje a certeza da existência de conexões directas córtico-estriares.

Por isso Galligaris¹ diz: «confiemos estas hipotéticas conexões córtico-estriares às lentes ultramicroscópicas do futuro».

Em opposição aos raciocínios atrás formulados por Wilson, o ilustre neurologista italiano, de acôrdo com Donaggio, Bianchi, Roncoroni, Ayla e O. Foerster, responde:

«In questi tempi ne'quali noi cominciamo a meglio comprendere che tutte le parti del sistema nervoso son fra loro intimamente ingranate e sinergicamente funzionanti; in questi tempi che segnano la bancarotta di tutte le autonomie e proclamano invece l'interdipendenza di tutti i tessuti, di tutti gli organi e de tutti i sistemi, parlare di meccanismo motorio sub-corticale perfettamente autonomo ed autoctono significa sostenere concetti non più accettabili ed invocare principii ormai superati».

Vias intracomissurais (fibras comissurais)

- a) *Comissura Meynerti*;
- b) Algumas fibras passam pela comissura *sub-optica posterior* de Forel por intermédio do *fasciculus lenticularis* Foreli H₂.

Vias longas de projecção (sistema palidofugal)

As vias de projecção teem a sua origem principalmente nas células gigantes do *pallidum*.

As *fibras palido-talâmicas homolaterais* constituem o feixe de Forel H₁ ou feixe talâmico de Dejerine.

¹ Galligaris, *op. cit.*

Este feixe que, segundo Lœwy, põe o *infundibulum* em relação com o corpo estriado, nasce na *area Foreli*, próximo da linha média, no ângulo formado pelo feixe de Vicq d'Azzir e o *fasciculus lenticularis Foreli H₂*; dirige-se para cima e para fora em direcção à região oro-ventro-mediana do *thalamus* homolateral. Parte das suas fibras terminam nesta região e nas lâminas medulares talâmicas interna e externa. Outra parte, que entra na constituição do contingente estriado, segue até ao *globus pallidus* (fig. 14).

As *fibrae pallido-hipotalamicæ* (*radiatio pallido-subthalamica*)

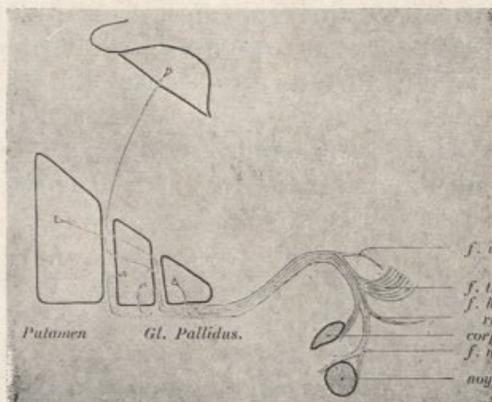


FIG. 18

Ansa lenticularis. *f. i.*, fibras infundibulares; *f. t.*, fibras talâmicas; *f. hr.*, fibras hipotalâmicas e comissurais; *corp.*, corpo de Luys; *f. m.*, fibras mesencefálicas; *noy.*, núcleo vermelho (Foix e Nicolesco).

que, para atingir os centros sub-palidais, passam parcialmente pelo feixe de Forel H₂ e pela *ansa lenticularis*, isolam-se depois num certo número de feixes distintos que são:

a) *fasciculus pallido-hipotalamicus* (*radiatio pallidi ad corpus Luysii*);

b) *fasciculus pallido rubralis*

(*tractus pallido-rubralis seu radiatio pallido-rubralis*);

c) *fasciculus pallido-cinereus seu pallido-infundibularis* (*tractus strio-infundibularis*);

d) *fasciculus pallido-nigralis seu pallido-peduncularis* (*radiatio pallidi ad substantiam nigram*);

e) *fasciculus pallido-tegmentalis seu pallido-*

-mesencephalicus de Vogt. Este feixe dirige-se para o *nucleus interstitialis* de Cajal (*radiatio pallidi ad nucleum interstitialis*) e para o *nucleus Darkschewitschi* (*radiatio pallidi ad nucleum Darkschewitschi*) onde tem origem, (Edinger e a maioria dos autores), o *fasciculus longitudinalis posticus*; confirma-se dêste modo, até certo ponto, a opinião de Johnston¹, segundo o qual a extremidade oral do *fasciculus longitudinalis posterior* continuaria com a extremidade caudal do *tractus strio-hipotalamicus*²;

f) *fasciculus pallido-bigeminalis* (*radiatio pallidi ad corpora quadrigemina*).

Muskens, de Amsterdam, num bem elaborado artigo de Brain³, mostrou recentemente, de acôrdo com Marburg, Guedstelin e Vogt, as inter-relações existentes não só entre o *fasciculus longitudinalis posticus* e os núcleos da *comissura posterior* mas também entre o feixe referido e o *globus pallidus*. Segundo Muskens, há relações directas entre o *paleostriatum* e o *fasciculus longitudinalis posterior*.

*

* *

Falemos agora sinteticamente da ansa lenticular, do feixe lenticular de Forel H₂ e do feixe palidal da ponta⁴.

A *ansa lenticularis* é essencialmente constituída por fibras que, vindas das lâminas medulares do núcleo

¹ Johnston, *The nervous System of Vertebrates*. London, 1907.

² Já Meynert supunha que a origem do feixe longitudinal se encontrava no *ganglia magna cerebri* ou mesmo no *cortex cerebri*.

³ Brain, 1922.

⁴ Foix e Nicolesco, *Op. cit.*

lenticular, chegam à face inferior do *globus pallidus*, seguindo então em direcção antero-interna até aos limites do *hypothalamus* e da *regio infundibularis*. Neste ponto incurvam-se e dirigem-se para trás, distribuindo-se à região infundíbulo-tuberiana, ao *thalamus*, ao *hypothalamus*, ao *nucleus ruber* e à *formatio reticularis* mesencefálica.

Fasciculus lenticularis Foreli H_2 — este feixe é principalmente constituído por irradiações palidais, mas recebe também algumas fibras da ansa lenticular.

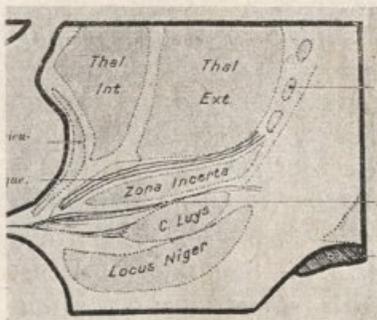


FIG. 19

Corpo de Luys, zona incerta, locus niger.

Acima da zona incerta, entre estas o *thalamus*, vê-se o feixe talâmico ou feixe de Forel H_4 .

Entre a zona incerta e o corpo de Luys, vê-se o feixe lenticular ou feixe de Forel H_2 (Foix e Nicolesco).

Dirigindo-se obliquamente de fora para dentro vem colocar-se, como se vê na fig. 19, entre o corpo de Luys e a *zona incerta*. Contribui para formar a cápsula do *corpus Luysi* e entra em relação com o *nucleus periventricularis* e os núcleos hipotálamicos, sobretudo com o *corpus subthalamicum*, a *zona incerta* e o polo oral do *nucleus ruber*.

Algumas das suas fibras dirigem-se juntamente com outras da ansa lenticular para o lado oposto através da *Decussatio Foreli*, como se vê na fig. 19 e nos esquemas de Jacob, de Foix e Nicolesco, de Pienkowski, de Ayla, de Negro, etc.

O feixe palidal da ponta, descrito por Foix e Nicolesco, parte do vértice do *globus pallidus* e dirige-se para baixo e para dentro para o polo supero-externo da *nigra*.

Este feixe não se distingue no adulto, mas é muito evidente no feto; como dissemos, contém, segundo os

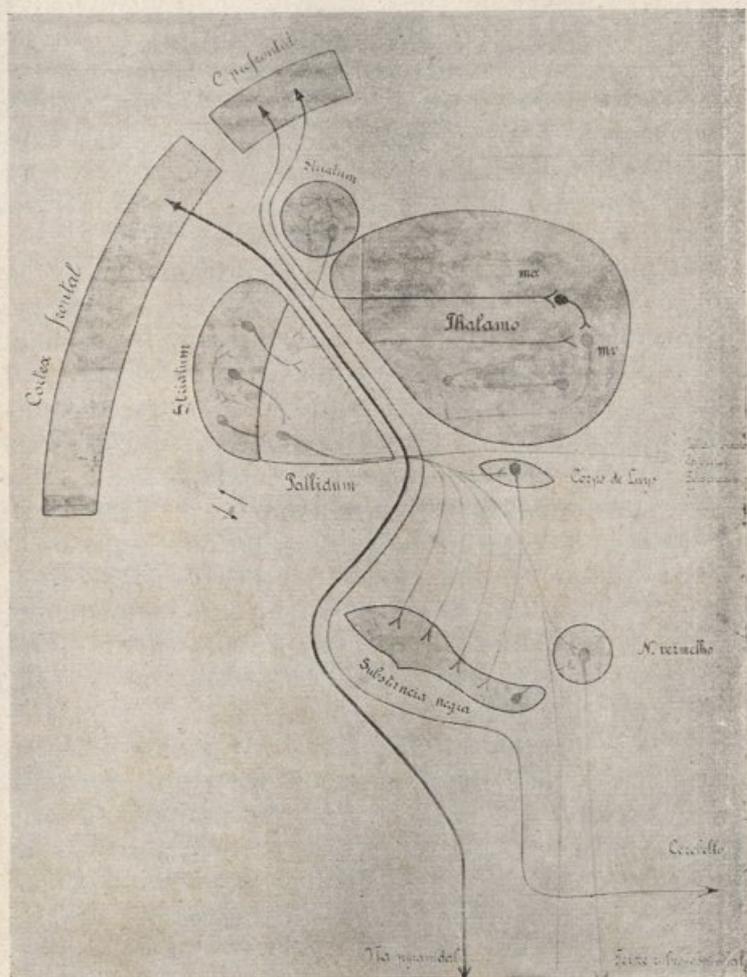


FIG. 20

Sistema extra-piramidal
Esquema de Jacob (modificado por A. Flores)

autores mencionados, o maior número das fibras dos feixes pálido-nígrico e pálido-luysiano, atrás referidos.

Devíamos expôr também algumas noções anatômicas relativas aos restantes centros do *extrapyramidium*: *núcleo lateral profundo de Castaldi*, *nucleus Bechterewi*, *nucleus Deitersi seu nucleus magnocellularis nervi octavius*, *nucleus campi Foreli*, *núcleos tuberis cinerei*¹, mas vamos apenas fazer uma ligeira síntese sôbre o *nucleus ruber*, o núcleo de Darkschewitsch, o núcleo intersticial e o corpo de Luys, por nos ser impossível seguir outra orientação.

O *nucleus ruber tegmenti* está situado, como este nome indica, na calote peduncular. É constituído por duas espécies de células grandes e pequenas, formando dois grupos separados e distintos (*nucleus magnocellularis* e *nucleus parvicellularis* de Hatschek) nos mamíferos inferiores (insectívoros e roedores), nos quais o grupo *parvicellularis* é o mais pequeno. Nos mamíferos superiores e no homem as duas espécies de células misturam-se intimamente a tal ponto que não é possível distinguir dois grupos; observa-se, além disso, que as células pequenas aumentam gradualmente de número, acabando por constituir a maior parte do núcleo. As células grandes, todavia, prevalecem na região infero-posterior deste.

O *nucleus magnocellularis* de Hatschek é a parte do *nucleus ruber* mais antiga no sentido filogenético. É a única porção que se encontra nos craniotas inferiores (selácios, anfíbios e reptis). Recebe fibras do *paleocerebellum* e envia à medula o *tractus rubro-spina-*

¹ O estudo destes núcleos deve-se sobretudo a Spiegel e Zweig, a Greving e Lewy. Estão em relação, sobretudo o núcleo peri-ventricular, com o *pallidum* (Lewy e Dresel), por intermédio da ansa lenticular (fascículo pálido-cinério ou pálido-infundibular).

lis; êste, no seu trajecto descendente, abandona fibras aos núcleos motores da ponte e do holbo e fornece também algumas colaterais ¹ ao *cerebellum*, segundo Collier e Buzzard ².

O *nucleus parvicellularis* (*nucleus microcellularis* de Pienkowski) é próprio dos mamíferos. Recebe fibras do *néo-cerebellum* característico destes vertebrados e o seu desenvolvimento é proporcional ao do córtex frontal, opercular e rolândico (Monakow).

Êste autor identifica o *nucleus ruber* humano com o *nucleus parvicellularis*.

Para o ilustre neurologista de Zurich as células do núcleo magno-celular sofreriam através da série dos mamíferos um deslocamento no sentido antero-posterior de tal modo que no homem seria apenas representado por um grupo de células situado na parte infero-interna da *formação cupuliforme peri-retro-rubrica*, opinião ousada e não demonstrada. apesar do mérito do notável professor.

As principais conexões do núcleo vermelho são as seguintes:

Vias aferentes

a) Via cerebello-rubrica (*tractus cerebello-rubralis*). É constituída por fibras que do *cerebellum* (*nucleus dentatus*) chegam ao *nucleus ruber* através do *crura cerebelli* após o cruzamento na *decussatio brachii conjunctivi* (comissura Wernekinka);

b) Via estrio-rubrica (*tractus strio-rubralis*);

¹ Segundo Winkler essas colaterais não existem ou são em número muito reduzido.

² Citados por Magnus.

c) Via rubro-olivo-medular (feixe central da calote de Bechterew ¹ e *tractus-olivo-spinalis seu Hellwegsche Dreikantenbahn*);

d) Via rubro-cerebelar (Monakow, Mahaim e Obersteiner);

e) Via rubro-coclear (fascículo rubro-nuclear do lemnisco lateral ou *fasciculus-rubro-laquearis* de Edinger) constituída por fibras que se dirigem do *nucleus ruber* para o núcleo do feixe coclear ou núcleo do lemnisco lateral (núcleo superior e núcleo inferior do feixe coclear de Cajal);

f) Via rubro-espinhal (*tractus rubro-spinalis* de Pawlow, feixe de Monakow ou feixe prepiramidal de Thomas); tem a sua origem quási exclusivamente nas células gigantes do *nucleus ruber* e após o seu cruzamento na *decussatio ventralis tegmenti Foreli* desce para os cordões laterais da medula (Claude e Loyez, v. Monakow, Ranson, Rhein, Sarbo).

Apesar das investigações de Singer e Münzer, de Münzer e Wiener, Monakow, Löwenthal e outros, Mingazzini ² e Fumarola põem em dúvida a individualidade do *fasciculus Monakowi* no homem. Êste modo de ver não é perfilhado pela maioria dos autores. Em abono da opinião dêstes veem as recentes investigações anatomo-patológicas de Richter num caso de *torsionsspasmus*.

De facto, o autor encontrou neste caso, em cortes da medula cervical, uma zona anormalmente clara, situada no cordão antero-lateral e correspondendo, segundo o distinto neurologista de Budapest, à degenerescência do feixe referido ³.

¹ Feixe talamo-olivar (Sterzi, Herzog, Collier e Buzzard) ou cérebro-olivar (Luys).

² Mingazzini, *Anatomia clinica dei centri nervosi*.

³ Richter, *Beiträge zur Klinik und pathologischen Anatomie*

Quem meditar nas múltiplas conexões do *nucleus ruber* não deixará de prever a sua elevada organização funcional, o que está de acôrdo com as investigações dos neurologistas da escola holandesa Magnus e Rade-marker.

O *nucleus Darkschewitschi*, núcleo do feixe longitudinal posterior dêste autor ou núcleo da comisura posterior de Kölliker, está situado na substância cinzenta central ao lado do *aquaeductus Sylvii*, precisamente no ponto em que êste se lança no III ventrículo. E' constituído por células pequenas, estreladas, com numerosos dendrites. Entre estas passam transversalmente as fibras do *comissura posterior* que põe em relação o núcleo dum lado com o do lado oposto. Neste centro tem origem o *tractus Darkschewitscho-spinalis* que atinge a medula através do feixe longitudinal posterior. Está ainda em relação com o *nucleus Deitersi*.

Muito próximo do *nucleus Darkschewitschi* e situado em frente dêste (Sterzi), encontra-se o núcleo lateral superior de Flechsig ou núcleo magno-celular do feixe longitudinal posterior ou ainda *nucleus interstitialis de Cajal* que é formado por células grandes, poliédricas, multipolares semelhantes às células radiculares do *cornu anterius medullae* (Kohnstamm e

der extrapyramidalen Bewegungsstörungen. Archiv. für Psychiatrie 1923. Bd 67, s. 226.

Monakow descreve também fibras que se dirigem à *formatio reticularis*, respectivamente fibras rubro-pontinas e rubro-bulbares.

Foix e Nicolesco descrevem ainda conexões acessórias. Estas seriam representadas por colaterais que chegariam ao núcleo vindas de diversas regiões (corrente da calote do *locus niger*, pedúnculo do tubérculo mamilar, fita de Reil mediana, feixe retro-reflexo de Meynert, feixe da calote de Gudden, feixe longitudinal posterior). Entra além disso em conexão com o corpo de Luys, a *zona incerta*, o *hipothalamus* heterolateral através da comisura sub-óptica posterior de Forel e com o *nucleus ruber* oposto através da comisura posterior.

*

*

*

Para o conhecimento exacto do sistema extra-piramidal é necessário também ter presentes alguns feixes que, partindo dos centros nervosos dêste sistema, seguem em direcção ascendente ou descendente, estabelecendo conexões que tornam mais clara a sua fisiopatologia.

Entre êsses feixes lembramos os seguintes: *fasciculus longitudinalis posterior*, *tractus tecto-reticularis*, *tractus tecto-pontalis*¹, *tractus tecto-bulbaris*, *tractus tecto-spinalis*, *tractus vestibulo spinalis seu tractus deiterso-spinalis*, *tractus vestibulo nuclearis de Edinger*², *fasciculus reticulo-spinalis de van Gehuchten*, *fasciculus cerebello-spinalis descendens seu fasciculus antero-lateralis* ou *vias descendentes de Marchi*, *tractus sulco-marginalis de Mingazzini*, *tractus olivo-spinalis de Obersteiner*³, *tractus Darkschewitscho-spinalis*, *tractus spino olivaris ascendens de Goldstein*, *fasciculus olivo-cerebellaris*, *fasciculus tecto-olivo-cerebellaris*, *tractus strio-olivaris de Wallenberg*, *tractus cerebello-olivaris de Kölliker*.

¹ Fascículo de Münzer.

² Este feixe é constituído por fibras ascendentes deiterso-tectais que vão do núcleo de Deiters aos núcleos óculo-motores. Por sua vez o núcleo de Deiters contrai relação com o ramo vestibular do *nervus octavus*. Dêste modo se compreende a influência que possam ter sobre os movimentos oculares as modificações sobrevindas nos canais semi-circulares (Collet, Galligaris, Mingazzini).

³ Feixe olivar de Bechterew, fascículo circum-olivar de Giannuli.

*

*

*

O *corpus Luysii*, *corpus subthalamicum seu corpus sobrotundum* é um núcleo de forma biconvexa constituído por uma delicada rede de fibras mielínicas nas malhas da qual existem células nervosas ovais ou poligonais, multipolares e pigmentadas do tipo 1 de Golgi; está situado no *hipothalamus* entre o *pedunculus cerebri* e a *zona incerta* (Sterzi) ¹.

A via Luysi-petal é constituída, sobretudo, por fibras estriato-luysianas que correspondem às putamino-luysianas de Monakow.

O contingente Luysi-fugal é representado principalmente pelas fibras luysiano-nígricas, descritas por Bauer, Pollak e Marburg.

Fibras córtico-luysianas foram descritas por Cajal. Enquanto as experiências de Minkowski ² no macaco e de Ferraro ³ no cão levaram estes autores a negar a sua existência, as recentes investigações de D'Hollander e Rubens ⁴ confirmaram a opinião do ilustre histologista espanhol. As fibras inter-luysianas formam o plano médio da *comissura Foreli*.

¹ A sua extremidade caudal está situada entre o *nucleus ruber* e a *nigra*.

² Minkowski, *Étude sur le connexions anat. des circonv. roland. par. et front.* Arch. suisses de Neur. et Psych. Vols. xii-xiv. 1923-1924.

³ Ferraro, *Étude anat. du. S. nerv. cent. d'un chien dont le pallium a été enlevé.* Utrecht, 1924.

⁴ D'Hollander e Rubens, *Recherches anatomo-experimentales sur la constitution du pédoncule cérébral et ses contingents sous-thalamiques.* Rev. Neurol., t. 1, n.º 3.

Locus niger. Pelas razões acima expostas somos partidários da escola de Munich que confirma a hipótese de Mirto sôbre a origem desta formação.

As principais conexões da *nigra Soemmeringii* são as seguintes: conexões córtico-nigripetas descritas por D'Hollander e Rubens, Ferraro, Dejerine, Monakow e

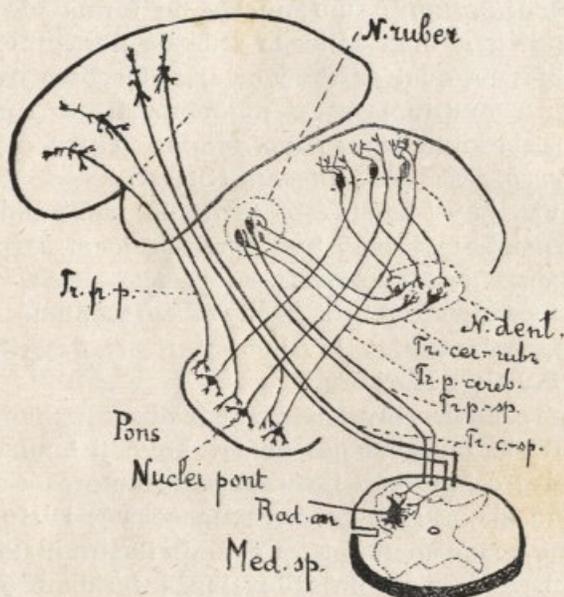


FIG. 23

Tractus fronto-ponto-cerebello-rubro-spinalis. Piramydium

Tr. fr. p., tract. fronto-pontinus; *Tr. p. cerebr.*, tract. ponto-cerebellaris; *N. dent.*, nucl. dentatus; *Tr. cer. rubr.*, tract. cerebello-rubralis; *Tr. rub. sp.*, tract. rubro-spinalis; *Tr. c. sp.*, tract. cortico-spinalis (Pienkowski).

Mingazzini; conexões estrio-nígricas, realizadas pelo *tractus strio-peduncularis de Edingen*, cuja existência, admitida por Wilson e Vogt, foi recentemente confirmada pelas investigações de Riese; conexões subtalamo-nígricas ou mais precisamente palido-nígricas.

O contingente nigro-fugal abrange os seguintes sistemas de fibras: nigro-talâmico, nigro-reticular, nigro-tectal

ou bigeminal, nigro-estriado, nigro-cortical, nigro-pedúnculo-espinhal (*tractus-nigro-pedunculo-spinalis*).

*

* *

Finalmente devemos referir-nos, embora de passagem, à via córtico-ponto-cerebelar constituída por fibras occipíto-fronto-pontinas que do córtex se dirigem para os núcleos *pontis Varolii* e, por intermédio do *brachium pontis*, terminam no *cortex cerebelli*.

*

* *

Concretizando, podemos dizer que o sistema motor extra-piramidal é essencialmente constituído pelos grupos parciais seguintes:

a) Estrio-rubro-espinhal; *b)* Nigro-espinhal; *c)* Dentato-pedúnculo-rubro-espinhal; *d)* Fronto-ponto-cerebelo-espinhal; *e)* Deiterso ou vestibulo-espinhal; *f)* Tecto-espinhal; *g)* Darkschewitscho-espinhal; *h)* Reticulo-espinhal; *i)* Olivo-espinhal.

São estes os principais componentes motores do *extrapyramidium*.

Para termos uma noção mais perfeita da extensão e complexidade do território de innervação motriz de 2.^a ordem, é necessário apontar outras cadeias inter-neurónicas extra-piramidais descendentes, embora de menor importância, algumas das quais são ainda hipotéticas.

Entre essas vias, que podem realizar uma acção vicariante em relação às acima mencionadas, recordaremos as seguintes:

a) Via córtico-estrio-pálido-rubro-espinhal; *b)* Via

córtico-tálamo-medular; *c*) Via córtico-tálamo-rubro-espinhal; *d*) Via córtico-rubro-espinhal; *e*) Via córtico-retículo-medular; *f*) Via córtico-tecto-espinhal; *g*) Via córtico-hipotálamo-medular; *h*) Via córtico-nigro-espinhal; *i*) Via córtico-olivo-espinhal; *j*) Via córtico-ponto-cerebello-vestíbulo-espinhal; *k*) Via córtico-ponto-cerebello-rubro-espinhal; *l*) Via córtico-cerebello-espinhal.

Traçada a vasta rede do *extrapyramidium*, deste complexo aparelho anatómico onde se associam as innervações que, partidas dos seus diversos centros, presidem à harmonia motriz, concebe-se facilmente que a fenomenologia própria deste sistema, nos seus múltiplos e variados aspectos, distónicos e discinéticos, possa resultar não só da lesão do principal centro extra-piramidal (*corpus striatum*), mas também doutras localizações daquela: cortical, cerebelar, mesencefálica, bolbo-pontina, medular, noção dum alto valor para a interpretação *neuro-fisiopatológica* dos diferentes domínios do nevraxe. Até aqui tem-se tomado apenas em conta a lesão do *pyramidium* nessa interpretação e por isso aos neurologistas, de vez em quando, tem-se deparado quadros clínicos cuja explicação físiopatológica lhes escapou em absoluto.

*

* *

Em relação com o sistema motor extra-piramidal está a via sensitiva de II ordem filogeneticamente antiga, descrita por Sterzi ¹.

¹ *Op. cit.*, vol. 2.º, págs. 950 e 951.

Eis a síntese geral dêste sistema de arcos centrípetos, sensitivos ou estesódicos:

a) Via espinho-cerebelar: *tractus spino-cerebellaris* (feixe de Flechsig) e *tractus spino-cerebellaris ventralis, seu fasciculus antero-lateralis ventralis* (feixe de Gowers); *b)* Via cerebelar sensitiva directa ou feixe sensitivo-sensorial de Edinger; *c)* Via espinho-vestíbulo-cerebelar; *d)* Via espinho-olivo-cerebelar; *e)* Via espinho-tálamo-cortical; *f)* Via espinho-hipotálamo-cortical; *g)* Via espinho-tecto-cortical; *h)* Via sensorio-tectal; *i)* Via espinho-pedúnculo-cerebral; *j)* Via espinho-fronto-ponto-cerebelar ¹.

Que caminho seguem no seu trajecto ascendente, algumas pelo menos destas vias centrípetas extra-piramidais?

A resposta é fácil se nos lembrarmos de que os feixes descendentes córtico-estrio-tálamo-fugais, são, como mostrou Sterzi, feixes mistos, isto é, constituídos por duas espécies de fibras, correndo em sentido contrário, respectivamente aferentes e eferentes.

Nos ramos do simpático periférico devemos procurar, como se vê no esquema de Negro, o segmento inferior do *tractus* aferente do arco diastáltico extra-rolândico ou extra-piramidal que conduz, aos centros superiores, os estímulos centrípetos de natureza desconhecida em relação com esta forma especial de sensibilidade *primitiva, elementar e sub-consciente, extra-piramido-vegetativa* ², cujo centro principal é o tálamo óptico.

¹ Os estímulos sensitivos que chegam ao *cerebellum* são transportados ao córtex neopallial pelas vias cerebello-corticais directas ou indirectas (cerebello-rubro-tálamo-corticais, cerebello-tálamo-corticais, cerebello-rubro-corticais).

² *Protopática de Head.*

Do mesmo modo que o corpo estriado representa o centro dos movimentos elementares, automáticos e involuntários (cinesias primitivas de Vogt) e está sob o *contrôle* do córtex pre-rolândico (*gyrus centralis anterior*), «Il est même permis, à l'heure actuelle, semble-t-il, diz Roussy ¹, de considérer la couche optique—masse grise centrale adjacent au corps strié—comme le centre des sensations primaires, élémentaires, dont la discrimination élective et le perfectionnement vont se faire au niveau du lobe parietal».

Parece podermos concluir, portanto, que o corpo estriado é um órgão exclusivamente motor e o tálamo óptico um centro exclusivamente sensitivo-sensorial.

Todavia, assim como para a área sensitivo-motriz do *cortex cerebri*, o *sulcus centralis Rolandi* não constitui um limite preciso entre a zona motriz e sensitiva, assim também se não podem estabelecer limites funcionais rigorosos, no que diz respeito à sensibilidade e motricidade dos domínios opto-estriares.

Alguns autores, (Anton, Souques, Mingazzini, Giannuli, Righetti, Scalone, etc.) consideram o *corpus striatum* como um órgão sensitivo-motor.

É a concepção do complexo unitário automático do aparelho estrio-talâmico — órgão sensitivo-motor — que no plano de organização dos vertebrados constitui uma espécie de cérebro primitivo distinto, mas subordinado ao córtex, ao qual cede a sua posição hierárquica no campo de actividade sensitivo-motriz.

Elaborada por Vogt e D'Abundo encontrou na escola italiana os mais fervorosos adeptos.

Iluminou, de facto, a patogénese das perturbações da sensibilidade subjectiva (parestesias e dôres) obser-

¹ Gustave Roussy, *Les troubles sensitifs d'origine cérébrale — Questions neurologiques d'actualité*, 1922, pág. 89.

vadas na *dystonia musculorum deformans* (Thomalla, Bregmann, Flatau-Sterling), na *paralysis agitans* (Bournville, Mendel, Souques, Grawitz) ¹, na *chorea* (Weir-Mitchell, Trousseau), etc.

Estas perturbações subjectivas da sensibilidade, apesar de extra-talâmicas, teem, no entanto, uma origem para-talâmica (*corpus striatum, regio subthalamica*).

Daí as designações de algia estrio-talâmica (Sicard) e estrio-hipotalâmica (Souques). Explicar-se-iam pelas articulações interneurónicas (sobretudo na *portio thalamica Mingazzinii*) e pelo estreito intercâmbio funcional tálamo-estriado e estrio-talâmico.

Nas lesões do *nucleus lenticularis* foi observada por Bechterew, Ostankow, Giannuli, Biancone, Rigghetti, Lewy, etc., esta modalidade particular da perturbação da sensibilidade denominada *pseudomelia parestesica* por Bechterew e *parestesia pseudomelica* por Mingazzini ², que dedicou uma atenção especial ao estudo d'este fenómeno mórbido por nós encontrado num caso de espasmo de torsão cuja história adiante relatamos.

A *akatisia* de Haskowec (*anxietas tibiarum* ou

¹ Perturbações subjectivas da sensibilidade foram observadas por Stern, Reys e Lewy na encefalite epidémica. A dor observada nestes casos (formas algo-mioclonicas, por ex.:) é do tipo central e está em relação com uma lesão talâmica, estrio-talâmica ou estrio-hipotalâmica. Os *síndromas talâmicos globais post-encefalíticos* são muito raros. Na literatura encontra-se apenas referência aos dois casos de Reys.

Segundo Souques, em casos de *morbus Parkinsonii*, tratar-se-ia de verdadeiras simpatalgias. (Vid. Negro, *Op. cit.*, pág. 183) análogas à topoalgia de Blocq e cenestalgia de Sicard.

² Vid. Mingazzini, *Op. cit.*, pág. 793 e segs.

Vid. Ignazio Scalone, *Le lesioni traumatiche del cervello e cerebelletto*. Milão, 1927.

prae-tibialis dos antigos autores) assim como a *tasikinesia* de Sicard devem, possivelmente, relacionar-se — não admitindo a teoria de Falkiewiez e Rothfeld —, com a alteração da função cenestésica lenticular, posta em relêvo por Mingazzini ¹.

A curiosa afecção introduzida na nosografia neurológica por Möbius, em 1891, sob o nome de *akinesia algera* ² e à qual o ilustre neuropatologista de Lipsia atribuiu uma origem psicopática, começa a ser considerada por alguns neurologistas como uma possível doença do *extrapyramidium*.

Nos síndromas extra-piramidais alguns autores encontraram também perturbações da sensibilidade objectiva ³.

No que diz respeito à doença de Parkinson, Souques no relatório apresentado à Sociedade de Neurologia de Paris, em 1921, escreve:

«J'ai souvent cherché l'anesthésie signalée par Karplus sans jamais pouvoir la trouver. Je ne pense qu'elle appartienne au tableau de la maladie de Parkinson ».

Todavia as opiniões sobre este assunto são divergentes ⁴.

Segundo Küppers, o *thalamus* não é também um órgão exclusivamente sensitivo-sensorial, mas desempenha um papel importante na esfera da psicomotricidade.

¹ Mingazzini, *Op. cit.*, pág. 791.

² Möbius, *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 1 Bd, 1891.

³ Purves Stewart e Broadbent (na coreia), Fränkel (no espasmo de torsão), Zweig, Lewy, Karplus (na doença de Parkinson).

⁴ Vid. Scalone, *Op. cit.*, pág. 163. Vid. Hall, *Op. cit.*

FISIOPATOLOGIA

A fisiologia do *corpus striatum*, considerado por Edinger como um órgão misterioso, é ainda hoje cheia de incertezas.

Ao passo que nas experiências de Hitzig ¹, de Luciani e Tamburini ², de Bianchi ³, de Munk ⁴, de Baginski e Lehmann ⁵, de Prus ⁶, etc., tinham sido obtidos, com frequência, fenómenos motores tónicos e clónicos por excitação eléctrica do *ganglia magna cerebri* de Vieussens, mesmo nos casos em que o córtex cerebral foi previamente destruído, Wilson e G. Lafora obtiveram constantemente resultados negativos, quer pela excitação, quer pela destruição dessa formação centro-hemisférica.

¹ Hitzig, *Op. cit.*

² Luciani e Tamburini, *Ricerche sperimentali sulle funzioni dell cervello*, Riv. sper. di fren., 1878, vol. iv, pág. 60.

³ Bianchi, *Op. cit.*

⁴ Munk, *Ueber die Funktionen der Corpora-striata*. *Comptes-rendus*. Congrès internat. Copenhague, 1884. Section de Physiologie, t. 1, pág. 57.

⁵ Baginski e Lehmann, *Zur Function des Corpus striatum (Nucleus caudatus)*. *Virchow's Archiv.*, 1886, Bd. cv1, H. 2, S. 258.

⁶ Prus, *Ueber die fei elektrischer Reitzung des Corpus striatum und des thalamus optiques auftretenden Erscheinungen*. *Wien. Klin. Wochenschr.*, 1899. November, 30, S. 1199.

Wilson, desejando reproduzir experimentalmente a fenomenologia do quadro clínico da *degeneratio lenticularis*, realizou no laboratório de neurologia experimental da «University College» de Londres sob a égide de Sir Victor Horsley, uma série de investigações com esse fim, utilizando o macaco (*macacus rhesus* e *macacus sinicus*) como animal de experiência.

Introduzido um instrumento especial (stereotaxic de Horsley e Clarke) ¹ através da massa cerebral até ao *nucleus lentiformis*, após a determinação dos planos *interaural* e *basal*, o ilustre neurologista do Queen Square Hospital produzia primeiro excitações e consecutivamente lesões electrolíticas dos dois núcleos do lenticular (vej. fig. 24), deixando ileso a cápsula interna.

Procedendo deste modo, Wilson nunca observou fenómenos motores de qualquer natureza, paralisias, alterações de ordem tónica, movimentos involuntários, inclusivamente quando à autópsia foi encontrar o núcleo em experiência quási totalmente destruído. No entanto, o sábio neurologista, apesar dos resultados negativos das suas pesquisas, reflectindo que as lesões experimentais efectuadas no macaco não podem ser postas em equivalência com as que a doença estriar cria no cérebro humano, não modificou a sua opinião

¹ Este instrumento consiste num tubo de vidro capilar duplo finíssimo dentro do qual, isolados pelo vidro, estão dois fios de platina. Estes fios estão nus numa extensão de menos de $\frac{1}{2}$ milímetro numa das extremidades desta agulha condutora. Quando estas extremidades dos fios estão ligadas a uma bateria e passa uma corrente constante produz-se uma limitada lesão electrolítica. Na série de experiências de Wilson a maior parte das lesões foram feitas com uma corrente de 3 a 5 ma, passando de 5 a 10 minutos. Para uma descrição minuciosa do método de Horsley e Clarke, consulte: Horsley and Clarke, *The Structure and Functions of the Cerebellum examined by a New Method*. Brain, 1908, vol. xxxi, pág. 45.

no que diz respeito à gênese da doença que tomou o seu nome.

G. Lafora ¹ que operou 27 gatos e obteve em 12 um síndrome coreico ou atetósico de aspecto variável conforme o caso em questão, apresenta a seguinte síntese localizadora:

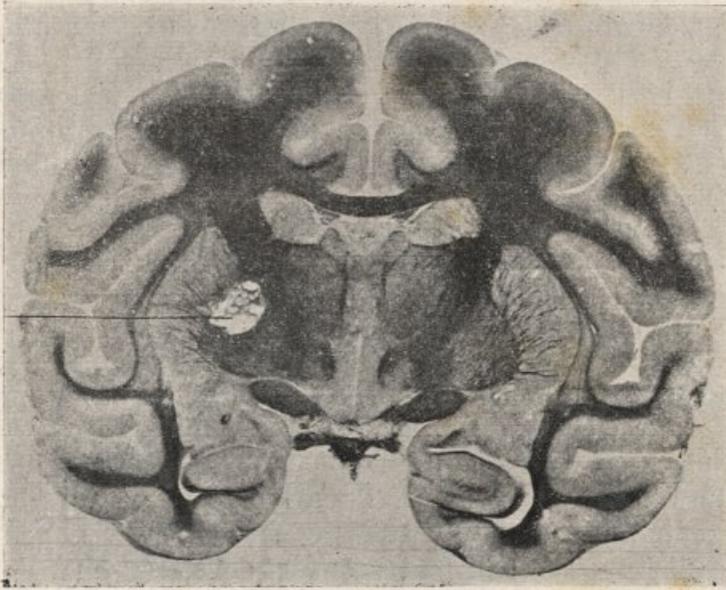


FIG 24

A lesão está situada no segmento lateral do *globus pallidus* (Wilson).

1.º A lesão *crura cerebelli superiora* produz constantemente hemichorea homo ou controlateral, segundo a localização mais ou menos anterior de lesão (*Bindearmchorea* de Bonhoeffer) ².

¹ G. Lafora, *Corea y atetosis experimental*. Madrid, 1922.

² Bonhoeffer, *Ein Beitrag zur Localisation der choreatischen Bewegungen*. Monatschr. f. Psychol. u. Neurol., 1897.

2.º A lesão do *hipothalamus* produz com certa constância o síndrome atetósico.

3.º A lesão do *nucleus ruber* ou das radiações rubro-talâmicas dá lugar a síndromas mistos coreo-atetósicos.

Pelo contrário, a lesão do núcleo lenticular nunca foi seguida do aparecimento de movimentos involuntários nestas experiências, cujos dados estão de acôrdo com o esquema organo-funcional de Kleist.

Economo e Karplus¹, observaram também, no gato, síndromas córeo-atetósicos tributários de lesões do *nucleus ruber*, o que está de harmonia com as investigações da escola de Magnus.

Edwards e Bag, de New York, chegaram recentemente a resultados contraditórios nas suas experiências com o rádio, que tem, como sabemos, uma acção electiva sôbre os núcleos cinzentos estriares.

Finalmente Delmas-Marsalet executou, para a sua tese de doutoramento intitulada: *Contribution expérimentale à l'étude des fonctions du noyau caudé*², no laboratório do Prof. Pachon, um importante trabalho sôbre as funções do núcleo caudado do cão, segundo o processo das excitações e lesões electrolíticas.

Eis o resumo dos resultados obtidos que se encontra exposto também no seu livro mais recente *Les reflexes de posture élémentaires*³.

«Il résulte de nos recherches que le syndrome de destruction de la tête du noyau caudé est essentiellement constitué: 1.º Par une tendance à l'incurvation

¹ Economo e Karplus, *Zur Physiologie und Anatomie des Mittelhirns*. Arch. f. Psychiatrie, 1909.

As investigações de Economo e Karplus sôbre fisiologia e anatomia do cérebro médio foram realizadas em 13 gatos.

² Thèse de Bordeaux, 1924-1925.

³ Bordeaux, 1927.

latérale du cou et du tronc. 2.° Par des mouvements de manège s'exécutant vers le côté opéré. 3.° Par des troubles kinesthésiques croisés, dont les caractères sont un peu particuliers ¹. 4.° Par un certain état d'appauvrissement du fond d'activité motrice spontanée».

A respeito do primeiro elemento do síndrome, que, segundo a sua opinião, é uma perturbação de ordem postural, cuja causa pode ser a lesão das fibras do *feixe basal* de Edinger, o mesmo autor diz: «Il nous semble qu'il s'agit là d'une altération du mécanisme coordinateur de certains mouvements du cou e du tronc, dont l'image apparaît dans les stellreflexes de Magnus» ².

As investigações de Delmas-Marsalet mostram que o corpo estriado não é um órgão silencioso quanto à motilidade, deixando prever, pelo contrário, o importante papel que desempenha no domínio das funções

¹ Perturbações kinestésicas caracterizadas pela perda da noção da posição dos membros, sobretudo no repouso.

² Nestas experiências a lesão da cabeça do núcleo caudado não provocou o aparecimento de movimentos involuntários, coreia, atetose ou tremor. Da comparação dos síndromas do núcleo caudado com os síndromas da mesma essência de origem extra-caudada, Delmas-Marsalet concluiu que perturbações, tais como: «le mouvement de manège» e le trouble postural d'incurvation cervico-rachidien» podem também ser causadas por lesões dos lobos frontais ou dos pedúnculos cerebrais. O núcleo caudado não seria, portanto, a única formação que participa das funções de postura ou de coordenação da marcha. As «zonas mudas» do córtex cerebral poderiam, segundo o autor, desempenhar um papel importante na esfera da motricidade extra-piramidal. As lesões dos *pedunculi cerebrales* acompanhariam frequentemente de perturbações posturais, o que não nos surpreende, visto serem a sede e um lugar de passagem, importantes componentes do sistema extra-piramidal.

Marsalet, admite a existência de fibras fronto-caudadas em virtude da analogia dos síndromas de destruição do lobo frontal e de destruição da cabeça do núcleo caudado.

motoras. Êsse papel, pôsto em evidência por Mingazzini ¹, não escapou aos antigos investigadores.

Ficaram célebres na história da fisiologia do *corpus striatum* as experiências de Magendie ². Datam de 1841; a maior parte foram realizadas em coelhos ³.

Não se lhes pode conferir uma grande importância localizadora, porque o distinto investigador não lesou somente aquele território do nevraxe mas também a substância branca confinante. Devemos referi-las não só para mostrar, mais uma vez, que êste domínio cere-

¹ Mingazzini, *Op. cit.*

² Magendie, *Leçons sur les fonctions et les maladies du système nerveux*. Paris, 1841.

³ Pelo estímulo mecânico o distinto experimentador confessa não ter obtido qualquer reacção motriz: «Voici le ventricule latéral droit ouvert, la voûte et le septum lucidum enlevés: le corps strié parait au fond de la plaie. Je pique ce corps avec une aiguille enfoncée d'arrière en avant: l'animal conserve toute son impassibilité. C'est en vain que je transperce le corps strié du côté gauche: les résultats sont toujours négatifs».

Pelo contrário, fazendo a destruição bilateral do corpo estriado, Magendie viu o animal correr para a frente como que levado por um impulso irresistível. Eis as suas palavras: «Je vais couper et extraire les corps striés: vous allez voir l'animal courir en avant comme emporté par une impulsion irrésistible. Il vient en effet de partir comme un trait: je suis obligé de le retenir, et vous voyez qu'il conserve l'attitude de la fuite».

Diz ainda: «Je viens d'extraire un des deux corps striés: rien encore de modifié dans les mouvements. J'enlève le second corps strié: voyez comme l'animal cherche à fuir. Je ne veux pas le laisser libre, car il irait se briser la tête contre le premier obstacle qui se trouvait sur son passage».

Segundo Magendie, os movimentos para a frente estavam sob a dependência do *cerebellum* ao passo que os movimentos para trás se realizavam sob a influência do *striatum*.

Por consequência, quando êste era destruído o animal correria para a frente sob a acção do *cerebellum* não compensado pela do *striatum*.

bral já desde há muito feria a atenção dos médicos mais eminentes, mas também para, nos raciocínios do autor citado sôbre os resultados das suas experiências, descobrirmos as primeiras tentativas de elaboração de esquemas organo-funcionais.

Outro tanto não podemos dizer das investigações de Nothnagel, cujos resultados em parte concordam, pelo menos, com os obtidos por Delmas-Marsalet.

O ilustre experimentador ¹, em 1873, depois de ter destruído, por injeção de ácido crómico puro, um ponto limitado do núcleo caudado, por êle designado *nodus cursorius*, concluiu das suas experiências realizadas também em coelhos que «há no núcleo caudado um ponto cuja excitação põe em movimento, duma maneira desconhecida, um mecanismo cuja actividade se manifesta por *mouvements de manège ou de progression en ligne droite*». O núcleo caudado, diz o autor, está em relação com todas as formas de movimento, que depois de terem sido excitadas por um processo psíquico, se continuam, por assim dizer automaticamente, sem nova impulsão voluntária. Excitando o corpo estriado, não fazemos mais do que provocar contracções musculares *preformadas*, destinadas a certas formas combinadas de movimentos, que sômente na origem e no começo partiam do córtex cerebral» ². Como se vê Nothnagel tinha uma perfeita noção sôbre o automatismo ³.

¹ Citado por Wilson e Soury.

² Para Nothnagel o núcleo caudado era pois um centro dos movimentos combinados. O núcleo lenticular era para o mesmo autor um centro dos movimentos individuais.

³ A excitação eléctrica dos corpos quadrigêmeos anteriores determina o aparecimento de fenómenos motores tónicos idênticos aos que adiante descreveremos pela excitação do *nucleus ruber* que intervem, segundo Pienkowski, certamente na sua produção. A Prus cabe o mérito de ter sido um dos primeiros a chamar a atenção dos

Apesar dos resultados positivos das experiências dos antigos autores (parcialmente, pelo menos, confirmadas hoje pelas de Delmas-Marsalet), foi necessário aos neurologistas tomarem, como base, os estudos anatomo-clínicos para a edificação da fisiopatologia estriar, pois foram eles que projectaram mais intensa luz neste complexo assunto que entra amplamente no domínio da psicologia.

Foi essa a orientação seguida por Bonhoeffer, Vogt, Wilson, Strümpell, Stertz, Mann, Deutsch, Jacob, Lewy, etc., etc.

Em doentes que *intra vitam* tinham apresentado uma sintomatologia constituída por movimentos involuntários, alterações do *tonus* e perturbações na execução dos movimentos automáticos, os mais ilustres neuro-patologistas encontraram ao exame anatomo-patológico lesões localizadas ao *corpus striatum* e por isso concluíram que essa massa cinzenta subcortical é um *centro de inibição dos movimentos involuntários, de regulação e de distribuição do tonus*¹, um centro que

neurologistas sobre as vias extra-piramidais ao pretender dar uma explicação de tais fenómenos. A Stauffenberg se deve a designação do *sistema extra-piramidal*.

¹ Sabemos que é muito difícil dar uma definição precisa de *tonus*. «Dès le seuil même de l'étude du *tonus* — diz Foix — une difficulté arrête: celle de la définition».

Vulpian define o *tonus*: um estado de tensão permanente dos músculos. Sherrington o definiu uma contracção postural. Foix deriva da definição dada por Vulpian a seguinte: «C'est un état de tension active des muscles, permanente, involontaire, variable dans son intensité, selon les diverses actions syncinétiques ou reflexes que la reforcent ou l'inhibent». Segundo Thévenard dois termos desta frase, resumem os caracteres que pertencem propriamente à contracção tónica. São: «tension permanente» e «tension involontaire». O mecanismo das acções tónicas é muito complexo.

Sobre um fundo tónico constante (*tonus résiduel de Pieron*) exercem-se diversos reforços tónicos. São dois os principais: o *tonus*

preside à execução dos movimentos automáticos e associados ¹.

Por movimentos automáticos é preciso entender, como evidenciou Verger, não só aqueles a que Souques aludiu no seu relatório, já referido, sobre «Os síndromas parkinsonianos» ² (deslocamentos dos membros contemporâneos de alguns movimentos voluntários, por ex. as oscilações pendulares dos braços na marcha cuja ausência constitui a *acheirokeisia* de Grünstein), mas também uma outra categoria cuja importância é maior no campo de actividade psicomotora, os *movimentos automáticos de hábito*, a propósito dos quais o distinto neurologista de Bordeus ³ escreveu: «Ils sont, au fait, la plus saisissante expression de la fonction la plus générale du système nerveux central, telle que la définissait Herbert Spencer, en parlant de l'intelligence comme d'une adaptation des relations internes aux relations externes».

de *postura* e o *tonus* de *acção* (*tonus* de *soutien* de Pieron). Nos reforços posturais é preciso considerar ainda: o *tonus* de *postura local* e o *tonus* de *postura geral* ou *tonus* de *atitude*.

O *tonus* de *postura local* exprime-se pelos *reflexos* de *postura* de Foix e Thévenard. É destinado a manter o equilíbrio tónico duma articulação dada por uma contracção tónica dos músculos apropriada às diversas posições activas ou passivas. O *tonus* de *atitude*, mais difícil de interrogar, tende a regular o equilíbrio tónico segundo as atitudes espaciais do corpo: o cerebelo, o labirinto, os centros do eixo encefálico gozam versivelmente o papel essencial no seu funcionamento. É um dos principais factores da rigidez descerebrada (Foix, Thévenard, Foix e Lagrange).

¹ No seu trabalho *Das dystonische Syndrom*, Stertz mostrou o papel que o corpo estriado desempenha no jogo dos numerosos comovimentos (Mithbewegungen) que acompanham involuntária e inconscientemente todo o movimento voluntário composto.

² Rev. Neurol., *Op. cit.*

³ Verger, Cruchet, Anglade et Hasnard, *Les états parkinsoniens et le syndrome bradykinétique*. J. B. Baillière et Fils, 1925.

O *automatismo de hábito*, como o seu nome indica, é representado por todas aquelas aquisições motoras que, inicialmente conscientes e voluntárias, pelo treino e pelo hábito se vão realizar mecânica, involuntariamente, na penumbra do subconsciente.

Ocupa o ápice desse automatismo, a mímica individual (movimentos expressivos de todo o corpo, modalidade especial de gesticular, de caminhar, etc.), vindo a seguir um conjunto de actos delicados e complexos como a mímica-histriónica, os gestos profissionais, a escrita, a costura, a execução musical, a dança, etc.

No início da aprendizagem todos estes actos entram na esfera da motilidade voluntária, são conscientes e difíceis de executar, mas em seguida pela continuação, pelo treino, vão cair no império do subconsciente, tornando-se mais lábeis, mais harmónicos, mais fáceis à medida que se automatizam, no progressivo eclipse da corticalidade cerebral, tudo se passando como se a cada progresso efectuado no domínio da psicomotricidade, se criassem, no aparelho subcortical dos automatismos, verdadeiros neo-sistemas funcionais, correspondentes a determinadas diferenciações morfológicas.

Daí em diante, executada a *mise en train* pelo impulso volitivo cortical, o resto do movimento (a série dos co-movimentos que o compõem) vai efectuar-se fora do campo de acção da vontade, no mundo do eu subliminal, companheiro inseparável do eu consciente, como afirmou pela primeira vez o filósofo inglês Lowe.

Os actos automáticos «*habitudes corporelles*» de Malebranche não se subtraem, no entanto, inteiramente ao contróle da consciência (caminhando evitamos os obstáculos) e é precisamente este facto que os afasta dos simples reflexos e os aproxima, pelo contrário, dos instintos.

Não queremos com isto dizer que não haja estreitas relações entre reflexos e instintos.

Efectivamente, êstes diferem daqueles apenas pelo seu maior grau de complicação, como mostrou Ziegler, opinião perfilhada por Driesch, Minkowski, Weismann, Bianchi, etc.

Darwin ¹ definiu o instinto, a acção automática, quasi mecânica, provavelmente inconsciente, dos animais, para atingir um fim determinado pela sua organização e pelos seus caracteres específicos.

O instinto, para o illustre naturalista inglês, é representado, de facto, pelo conjunto de actos que, inicialmente intellectuais, por hábito se tornaram automáticos, inconscientes; êstes actos traduzem-se em movimentos, em operações, correspondendo à consecução de determinados fins, os mais importantes dos quais são a conservação do individuo e a reprodução da espécie (Salmon) ².

O carácter primordial e distintivo dos instintos é a mentalidade, como afirmou o notável zoólogo inglês John Romanes ³.

Por isso Vogt escreveu que o instinto é a intelligência fixa pela hereditariedade.

Herbert Spencer ⁴ considera os instintos como actos inteligentes; não seriam senão a repetição automática de movimentos que anteriormente foram voluntários e se transmitiram por hereditariedade pela fixação das imagens kinéticas correspondentes (*phylischengramme*). Instintos e automatismo teem, pois, uma génese

¹ Citado por Salmon.

² O caminhar, o vestir e o falar são actos instintivos adquiridos, derivados da vontade, que pela sua repetição se tornaram automáticos (Salmon).

³ J. Romanes, *Evoluzione mentale Dell'uomo*. Trad. ital.

J. Romanes, *Mentale Evolution in Animals*.

⁴ Citado por Salmon.

idêntica, o que está de harmonia com a opinião de Ribot para quem o instinto é o resultado dum perfeito automatismo. Baseado nestas noções, Salmon identifica os actos instintivos aos actos automáticos. Nesta identificação assenta o neurologista de Florença a *teoria kinestesica das emoções*, com a qual não estamos absolutamente de acôrdo ¹.

O córtex não é a sede exclusiva das emoções. Documentam esta afirmação as experiências de Pagano, Fred Roger e Zelioni e os trabalhos de Reichardt.

Darwin na sua obra *L'expression des émotions chez l'homme et les animaux* ², escreve: «Les mouvements les plus complexes et les plus difficiles peuvent être accomplis à l'occasion sans le moindre effort et

¹ James, de facto, escreve: «todo o objecto que excita um instinto acorda uma emoção; é impossível, falando dos instintivos, fazer a abstracção do elemento emocional que o acompanha». Dewey definiu a emoção uma reacção instintiva.

«Se quindi ogni emozione appare il risultato di speciali istinti e se tutte le reazioni istintive risvegliano una energia affettiva od emotiva, non apparirà azzardato il concetto che la brusca reazione dinamica che caratterizza l'emozione sia precisamente quella che sorge per il risveglio dei nostri istinti, il concetto cioè che l'origine dell'emozione si identifichi a quella degli istinti» (Salmon).

Se os instintos são a repetição automática de movimontos que inicialmente foram voluntários e se transmitiram pela fixação das imagens motoras correspondentes, é lógico, diz o ilustre neurologista italiano, que a sede dos instintos seja o centro onde se fixam as imagens motoras dos actos voluntários, isto é, o córtex. Se este modo de ver está de acôrdo com as experiências de Goltz, de Carlo Ceni e de Janet, pelo contrário está em opposição com as experiências de Pagano e dos outros autores acima citados.

O neurologista referido faz notar que a noção do instinto deve ser tomada na acepção ou melhor no sentido de disposição ou tendência, de impulsão a actos instintivos mais que a realização desses actos.

² Traduzido por Samuel Pozzi e René Benoit. C. Reinwald et C.^{ie} Libraires-Éditeurs. Paris, 1874.

sans aucune conscience. On ne sait pas au juste comment il se fait que l'habitude soit d'un aussi grand secours dans l'accomplissement des mouvements complexes. Mais les physiologistes admettent *que le pouvoir conducteur des fibres nerveuses croît avec la fréquence de leur excitation* (Müller). Ceci s'applique aux nerfs moteurs et aux nerfs sensitifs aussi bien qu'aux fibres affectées au phénomène de la pensée. On ne peut guère douter qu'il ne se produise quelque changement physique dans les cellules où les fibres nerveuses dont l'usage est le plus fréquent, sans quoi on ne pourrait comprendre comme la prédisposition à certains mouvements acquis est héréditaire ».

Darwin é por consequência de opinião que o hábito determina diferenciações morfológicas dos centros nervosos; que o hábito gera estruturas depositárias dos automatismos. O maravilhoso e complexo jôgo destes não poderia compreender-se, na realidade, se tais estruturas não existissem na organização funcional do eixo, como não se compreenderia também sem elas a predisposição hereditária ou instintiva à realização de certos actos.

« Neste *motorium*, diz o Prof. Sobral Cid ¹ a propósito dos núcleos basais, encontram-se por assim dizer organizadas estruturalmente as eficiências motoras instintivas, legadas pela hereditariedade e indispensáveis à conservação do indivíduo ».

A influência da hereditariedade no aparecimento de alguns gestos é demonstrada pela observação de Galton que diz respeito a um hábito que se transmitiu durante três gerações consecutivas. Darwin ² relata alguns exemplos análogos.

¹ Sobral Cid, *Syndromas Psico-motores. Encephalite e Schizophrenia*. Lisboa, 1924.

² *Op. cit.*

A faculdade de reprodução inconsciente de movimentos que *ab origine* foram voluntários constitui a memória da matéria organizada *seu Gedächtnis der lebenden Substanz Herings (Bleuler)*. «O verdadeiro tipo de memória orgânica, diz Ribot, deve ser procurado neste grupo de factos que Hartley tinha denominado, com tanta felicidade, acções automáticas secundárias (*secondarily automatic*)».

A memória orgânica, considerada pelo ilustre psicólogo como uma propriedade da vida animal, de que a memória neuro-psicológica não seria senão um facto particular, «ne suppose pas seulement une modification des éléments nerveux, mais la formation entre eux d'associations déterminées pour chaque événement particulier, l'établissement de certaines associations dynamiques qui, par la répétition, deviennent aussi stables que les connexions anatomiques primitives»¹.

Intimamente ligada ao aparecimento duma nova aptidão dos elementos nervosos está, pois, a diferenciação destes.

Toda a reacção motriz deixa, portanto, nos centros nervosos um rasto da sua passagem o que Maudsley² sintetiza nestes termos: «Il est évident qu'il y a dans les centres nerveux des résidus provenant des réactions motrices. Les mouvements déterminés ou effectués par un centre nerveux particulier, laissent, comme les idées, leurs résidus respectifs, qui, répétés plusieurs fois, s'organisent ou s'incarnent si bien dans sa structure que les mouvements correspondants peuvent avoir lieu automatiquement... Quand nous disons: une trace, un vestige

¹ Ribot, *Les maladies de la mémoire*. Paris, 1924. Segundo o autor a memória compreende: a conservação de certos estados, a sua reprodução e a sua localização no passado.

² Maudsley, citado por Ribot.

ou un résidu, tout ce que nous voulons dire c'est qu'il reste dans l'élément organisme un certain effet, un quelque chose qu'il retient et qui le prédispose à fonctionner de nouveau de la même manière».

Os alemães dão a estes resíduos de excitação (mne-mo residui ou mnemo-tracce dos italianos) «premières empreintes commémoratives», na frase de Economo ¹, o nome de *engramme* (*Bewegungsengramme, psychischengramme, phylischengramme*).

Salmon, por outro lado, diz: a mentalidade dos instintos é precisamente aquela que se liga a todos os nossos movimentos subconscientes ou automáticos «movimenti che solo si differiscono da quelli volontari in quanto che manca nei soggetti la volontà di effettuarli» ².

Segundo James o mecanismo do acto automático não difere duma maneira pronunciada do mecanismo do acto voluntário, no que está de acôrdo com Jacob, Fouillée e Bianchi.

O ilustre psicólogo, de harmonia com Paulhan, afirma: o *fiat* da vontade consiste apenas na fixação da atenção sôbre um dado movimento; uma vez a atenção fixa o acto realiza-se por um mecanismo automático.

A representação dum movimento é o esbôço do movimento, porque *la représentation d'un acte est elle même l'action commencée* (Fouillée).

Basta a intensa representação dum movimento para que este se realize automaticamente (James) ³.

¹ Economo, *La cytoarchitectonie et la cérébration progressive*. Rev. Neur., Novembre, 1928.

² Salmon, *Quaderni di Psichiatria*. N. 1 e 2, 1922.

³ Basta acordar a imagem kinestésica dum dado movimento para que haja uma tensão para a descarga do centro e o impulso automático à acção.

Existe, pois, uma estreita união fisiológica entre vo-
lições e automatismos.

O acto consciente e o acto automático teem, além
disso, a mesma origem filética.

Nos animais colocados nos mais altos estadios da
organização os movimentos voluntários partem do *do-
mus grisea pallii*¹.

Mas nos peixes, em que êsse órgão de hierarquia
superior na escala dos valores funcionais falta, onde se
iniciam os movimentos voluntários?

Nos seres que se encontram próximo do extremo
inferior da série vertebrada esses movimentos estão
indiscutivelmente ligados ao funcionamento do *extra-
pyramidium*.

Dêste modo tornam-se evidentes as antigas relações
filogenéticas do *tractus pyramidalis* e do *tractus ex-
trapiramidis* (*Bielschowsky*).

Como síntese das nossas asserções anteriores po-
demos afirmar que há ao lado dum *psicomotorium
consciente*, um *psicomotorium inconsciente* (automa-
tismo psicológico de Janet)² intimamente ligado ao
primeiro e de que é um complemento na realização da
harmonia motriz.

O primeiro, voluntário e consciente, preside à mo-
tricidade piramidal. O segundo, subconsciente ou auto-
mático, preside à motricidade extra-piramidal. O pri-
meiro está em relação com o *tractus pyramidalis*,

¹ Küppers, não perfilha esta opinião.

² Galligaris define o automatismo psicológico ou superior desta
forma: «è il bassofondo della nostra personalità, è l'oscuro magaz-
zino dove giacciono acquisizioni antichissime e riserve potentissime ed
ignote, prima depositate nel giro della filogenesi da tutti i trapassati
che dormono in noi, e quindi lasciata da tutti i processi mentali che
si svolsero, coscientemente o incoscientemente, in un tempo prossimo
o remoto, nel corso stesso della nostra vita passata».

sistema essencialmente miocinético, que termina por uma fibra mielínica, cérebro-espinhal, na miofibrila e que preside às mutações rápidas de atitude e de posição. O segundo está em relação com o *tracius extrapyramidalis*, sistema essencialmente miostático, que termina por uma fibra amielínica, simpática, no sarco-plasma e que preside à estabilização das atitudes corpóreas.

É da íntima colaboração funcional destes dois sistemas, cuja *sinapse* superior está verosimilmente no *cortex cerebri*, como se deduz das palavras antecedentes, que resulta a perfeição, a sucessão eurítmica dos nossos movimentos.

Um duplo mecanismo voluntário e automático rege, pois, a dinâmica do músculo.

Um duplo mecanismo análogo rege a dinâmica do pensamento.

A concepção das funções automáticas aplica-se, de facto, não só aos fenómenos motores mas também aos fenómenos psíquicos.

Há um pensamento inconsciente (*unbewusste Denken*) ao lado do pensamento consciente.

Embora nos pareça paradoxal, a *rêverie* ocupa uma parte muito maior da nossa existência psíquica quotidiana do que o pensamento voluntário e exteriorizado por actos (Hesnard).

Eis o conceito do automatismo mental criado por Clérambault. A importância deste automatismo é extraordinária porque, como dizia Le Bon, *dans ce terrain se trouvent les racines de nos opinions et de notre conduite*.

Bianchi ¹ abordando este complexo problema neu-

¹ Bianchi, *La meccanica del cervello e la funzione dei lobi frontali*. Bocca Edit., 1920.

ro-psicologico scrive: «Quello che appare della vita mentale, è una piccola parte di quello che esiste; la parte illuminata della mente è assai meno estesa di quella che rimane avvolta nell'oscurità. La luce della coscienza emana dall'intimo lavoro che si compie nelle tenebre del subcosciente... Tutto il patrimonio mentale è conservato, e in massima parte organizzato nel subcosciente... Il lavoro di composizione dei prodotti mentali non è virtù localizzata solo nel campo illuminato della coscienza, sibbene appartiene agli estesi domini del subcosciente...

L'incosciente è parte integrante della mente, di cui la coscienza è il campo illuminato, in una unità di tempo, e non è conforme al vero, secondo me, che esso sia completamente insuscettibile di analisi¹.

¹ «Na opinião de Bianchi todas as investigações sobre o hipnotismo, sobre o histerismo, sobre o sonambulismo, sobre os sonhos, são tentativas não infrutuosas de análise do subcosciente. Todos os trabalhos de Freud ... *dicono della possibilità dell'analisi dello incosciente con i metodi della psico-analisi*. «L'incosciente è costituito con lo stesso materiale, sul medesimo piano, e secondo le stesse leggi che governano la evoluzione, la struttura e la funzione mentale normale, ed emana dal medesimo sostrato anatomico». Bianchi lembra neste momento a opinião do psicólogo de Bruxelas, Dwelshauvers segundo a qual nós, em biologia, não podemos admitir nada abstracto, nenhum poder extra-fisiológico, nenhuma actividade espontânea.

«L'incosciente, continua Bianchi, è tutta quella parte della natura che ciascun uomo è riuscito a spiritualizzare, congiuntamente con tutte le costruzioni mentali di cui ciascun uomo è capace, e con le mnemo-tracce di tutte le reazioni (esperienza individuale e collettive) determinate dall'azione di un numero incalcolabile di stimoli, i quali hanno eccitato il sistema nervoso dell'individuo, e, per millenii, quello della specie. Il lavoro psichico che si risolve nella costruzione di sintesi mentali è suscitato dagli stimoli esterni, e dalle mnemo-tracce, recenti o antiche, che raggiungono la coscienza illuminata, la quale ferma un tema nel punto focale, orientando l'afflusso selezionato e

Hesnard ¹ esboçando a teoria motora dos fenómenos psíquicos escreve também: « C'est l'inconscient moteur qui forme la charpente de tout l'édifice psychique ».

De grande importância neurológica é saber que qualquer dos mecanismos voluntário e automático pode ser lesado isoladamente. Nas afecções do *extrapiramidium* é a função automática que está comprometida tanto sob o aspecto motor como sob o aspecto mental.

Daí o paralelismo que existe entre as perturbações motoras e as perturbações mentais nos síndromas amios-táticos.

Um dos elementos capitais destes síndromas, é a *braditasia* de Goldflam ² que é condicionada por factores diversos: rigidez sarcoplasmática, perturbação da innervação recíproca de Sherrington, com conseqüente alteração da «lei da harmonia dos antagonistas», *bradicalasia*, fenómeno dos antagonistas de Babinski e Jar-

composto del contenuto del subcosciente. Questo é utilizzato dalla coscienza, come il materiale da costruzioni da un artefice ».

Este é o conceito do inconsciente automático, ou subconsciente ou conconsciente de Morton Prince ou automatismo psicológico de Janet. De acôrdo com Bianchi estão os trabalhos de Lewy, Valensi, de Roncoroni, Hesnard, de Bumke, etc., etc.

¹ Hesnard, *L'inconscient*.

² A palavra *bradicinesia* ou *bradikinesia* empregada pelos autores da escola bordalesa (Verger, Cruchet, Anglade e Hesnard), para exprimir a lentidão na execução dos movimentos voluntários presta-se a confusão. A maior parte dos autores, com P. Marie e G. Levy (Levy, *Manifestations tardives de l'encéphalite épidémique*. Vigot, edit., 1922. Doin, edit., 1924, Paris) dá este nome a uma série de fenómenos excito-motores, freqüentes no *parkinsonismo post-encefalítico*, caracterizados por movimentos involuntários, lentos, rítmicos, de grande amplitude, algumas vezes circunscritos, outras vezes difundidos aos membros, ao pescoço, ao tronco, movimentos que Krebs. (Vid. *Rev. Neurol.*, T. 11, n.º 3, 1924) supunha semelhantes ao *torsionsspasmus*.

kowski, déficit da função automática de hábito, posto em evidência pelo *text motor de Bostroem*.

Associado a êste fenómeno de génese tão complexa está a *bradipsiquia* ou *bradipraxia psíquica* ou ainda *viscosidade mental* que entra também, segundo alguns autores, no seu determinismo e explicaria a dificuldade da *mise en train* e o horror ao movimento tão característico de tais doentes.

No parkinsonico, *pari passu* com a dificuldade da moção do músculo, caminha a dificuldade da moção do pensamento. « Leur rêverie interieure est figée, comme leur physionomie. Au lieu de pouvoir laisser agréablement s'écouler à leur guise le flot de ses idées, au lieu de se borner à faire intervenir sa personnalité de temps à autre pour choisir la décision, le bradykinétique sent son courant de pensée comme coagulé »¹.

Há neles um afrouxamento de correntes dos automatismos motores e paralelamente um afrouxamento da corrente do pensamento, do movimento psíquico, do aspecto motor do pensamento (Verger e Hesnard).

Como explicar esta bradifrenocinesia?

Do *motorium* sub-cortical irradiaria, segundo Jarkowski, uma protoenergia que seria o *primum movens* da iniciativa kinetica e de espontaneidade motora opinião já, há muito, emitida por Edinger e confirmada depois pelas experiências de Schrader.

¹ Verger, Cruchet, Hesnard, *Les états parkinsoniens et le syndrome Bradykinétique*, 1925.

Verger et Hesnard, *L'Etat mental des Bradykinétiques Encéphaliques*. Journ. de Méd. de Bordeaux, septembre, 1922.

Verger et Hesnard, *Le syndrome moteur des encéphaliques pseudo-parkinsoniens (état figé au bradykinésie hypertonique)*. Réunion. Soc. de Neurol., juin, 1921.

Verger et Hesnard, *Recherches physio-pathologiques sur le bradykinésie postencéphalitique* L'Encéphale, n.º 7, 1922.

O *primum movens* da motricidade, o *fiat* inicial para o acto, o impulso primitivo do movimento partiria dos gânglios basais, noção já exposta, como vimos, por Willis em 1667.

O sub-córtex constituiria dêste modo, um *præmotorium* na expressão de Stertz destinado a accionar não só o *psychomotorium*, mas a actividade *psychicum* em geral (Berze).

Da *grisea* basal e pericavitária do *ventriculus tertius* partiria uma protoenergia afectivo-motriz que daria estro às mais complicadas elaborações da vida mental — neo-intelecto — cuja sede é o *cortex cerebri*.

Segundo a concepção de Küppers¹ também a via voluntária (*Willensbahn*) não é constituída como geralmente se supõe «sondern aus einem thalamo-cortico-medullären und einem thalamo-pallido-rubro-medullären Abschnitte, so dass der Thalamus zum obersten (psychischen) Reflexzentrum würde, von dem alle Impulse ausgehen, die die Willenshandlung zusammensetzen»².

A questão dos centros psico-reguladores extra-corticais e da *psyche* extra-cortical preocupa a mente dos neuropsiquiatras há perto de duas décadas.

¹ Küppers, *Op. cit.*

² Mas duma parte thalamo-córtico-medular e duma thalamo-pálido-rubro-medular de modo que o *thalamus* tornar-se-ia o centro reflexo (psíquico) mais elevado do qual promanam todos os impulsos que constituem a acção da vontade.

Segundo o mesmo autor para a explicação das funções intelectuais são necessárias duas instâncias que trabalham sempre juntas (*Hand in Hand*): «eine, in der sich das sinnlich Material erst einmal in ungeordneter Form sammelt, und eine zweite, die die Formeln für die auffassenden Bewegungen in sich enthält, durch die wir uns die Gegenstände der Umwelt geistig zu eigen machen».

A primeira instância o «*Sensorium commune*» seria o *thalamus*, a segunda o *cortex*. (Extraído do resumo da conferência feita pelo autor em B. Baden, maio, 1922).

Foram os trabalhos iniciais de Haskowec que datam de 1909-1910 que chamaram a atenção para este momentoso problema, cuja resolução está longe de ser obtida.

O ilustre neurologista da Tchecoslovaquia concluía já então que «l'organe de la conscience centrale, où se concentre toute l'activité psychique sensitivo-sensorielle où la volonté prend sa source, qui commande toutes les fonctions centrifuges, met en mouvement le système idéatif et dirige des fonctions végétatives, cet organe, qui représente le point culminant de tous les processus nerveux et psychiques, pourrait être localisée dans le voisinage du 3.^e ventricule».

O autor, cujas ideas são parcialmente perfilhadas por Lotmar, fundamenta a sua teoria na análise dos processos em que a consciência e a vontade são suprimidas ou alteradas sem que as funções do córtex cerebral sejam abolidas. Não podendo seguir Haskowec nos seus raciocínios, o que nos levaria muito longe, queremos notar apenas que para o neurologista de Praga, «la partie qui sert à l'idéation n'est qu'un organe au point de vue évolutif, semblable à la partie motrice ou sensorielle»¹.

Camus² pondo em confronto o ritmo das manifestações psíquicas com a das funções vegetativas e baseando-se em elementos fornecidos pela fisiologia, a patologia geral e a psiquiatria mostrou a necessidade da existência de centros reguladores do psiquismo.

¹ Ladislav Haskowec. Rev. Neur., 1924 e 1925.

² J. Camus, *Regulation des fonctions psychiques*. Paris medical, 7 oct., 1911.

J. Camus, *La regulation des fonctions psychiques. Troubles mentaux par lésions extra-corticales*. Paris medical, 1932.

J. Camus, *Les centres nerveux sans-corticales*. Paris medical, 1922.

«Les fonctions psychiques — pergunta Camus — font elles excéption à la loi générale qui veut que chaque fonction soit réglée par des centres nerveux?».

O malogrado investigador, uma das mais radiosas figuras da neurologia francesa dos últimos tempos, depois de ter aduzido elementos de fisiologia e de patologia geral, mostrou que também a psiquiatria fala a favor dos centros reguladores do psiquismo.

De facto, os psiquiatras *per analogiam* com as funções orgânicas traçam curvas da actividade psíquica no decurso de afecções mentais, nas psicoses afectivas, particularmente na *ciclotimia*¹ e na *frenose circular*.

Este ritmo da actividade psíquica, análogo ao das outras funções cujos centros reguladores são conhecidos, faz pensar na existência dum mecanismo regulador distinto, tendo sob a sua dependência as funções psíquicas (Camus).

A patologia distingue os quadros nosológicos causados por lesão dos aparelhos periféricos e aqueles que são consequentes à lesão dos seus centros reguladores.

Não há — pergunta Camus — ao lado das dispneias de origem pulmonar outras que são causadas pela intoxicação dos centros nervosos?

Não estabelecem os cardiologistas uma diferença fundamental entre a aritmia dependente do aparelho cardíaco e as que resultam duma lesão dos centros nervosos reguladores de tal aparelho?

É precisamente o que a análise psiquiátrica denuncia no domínio das doenças mentais.

¹ Deny, citado por Camus, escreve a respeito dos ciclotímicos: «Ce sont des sujets que l'on voit passer brusquement et sans motifs suffisants de l'enthousiasme au découragement, de la hardiesse à la timidité, de l'altruisme à l'égoïsme, etc., et pour rester sur le terrain clinique, de l'expression à la dépression dans les différents domaines de la sensibilité, de l'intelligence et de la volonté».

Há perturbações do psiquismo, «telles que la cyclothymie, la psychose maniaque dépressive, dans lesquelles la régulation seule est troublée; il n'existe aucun affaiblissement mental et, pour nombre de psychiatres, cet affaiblissement, quelle que soit la durée des alternatives d'exaltation et de la dépression n'apparaît jamais».

Os fenómenos de ambivalência esquisofrénica não terão um mecanismo físiopatológico idêntico?

Küppers, em diversas publicações ¹ estuda o problema do psiquismo extra-cortical.

As experiências de descorticação (*Entrindungs experimente*) mostraram-lhe primeiro que já «in den subkortikalen Zentren» há «eine summarische Perzeption» ².

Avançando nos seus raciocínios, o neurologista de Freiburg coloca o *substratum* do *psychicum* nos centros vegetativos escalonados ao longo do eixo cérebro-espinhal até ao *ventriculus tertius*. Segundo a sua opinião, a personalidade não está no córtex, mas no eixo cérebro-espinhal, principalmente do lado oral deste, na região talâmica.

«Die Seele — diz Küppers — liegt in der Zerebralspinalachse und die Rinde ist ein Hilfsorgan der Seele».

O córtex representa para este neuro-psiquiatra um órgão pelo qual se manifesta a vontade.

¹ Küppers, *Der Grundplan des Nervensystems und die Localisation des Psychischen*. Zeitschrift für die gesammte Neurologie und Psychiatrie, V. 75, 1912.

Küppers, *Ueber den Ursprung und die Bahnen der Willensimpulse*. Zeitschr. f. d. g. Neurol. u. Psych., V. 86, 1923, pág. 274.

Küppers, *Ueber den Sitz der Grundstörung bei der Schizophrenie*. Zeitschr. f. d. g. Neurol. u. Psych., 1922.

Küppers, *Op. cit.*

² Berze no seu trabalho — *Zur Frage der Lokalisation psychischer Vorgänge*. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh. Bd. 71, 1924, diz: «a função de percepção é já uma função de pensar».

Bleuler no seu trabalho *Lokalisation der Psyche*¹ analisa e critica com alto poder de penetração as diferentes publicações de Küppers orientadas segundo o conceito biológico da psique. O autor que, inicialmente, parece estar em perfeito desacôrdo com o nosógrafo tedesco, declara-se ulteriormente partidário das suas doutrinas às quais, todavia, pretende imprimir leves modificações individuais.

Para a localização da psique é necessário distinguir, segundo o eminente psiquiatra de Zurich, as funções puramente intellectuais (*Noopsyche*, *Stranskis*) «und die Welt der Instinkte, (e o mundo dos instintos), Triebe (impulsos), Affekte (affectos), des Willens (da vontade), der "Ergien., (da Ergie)» (*Thymopsiche*, *Stranskys*).

As funções intellectuais, segundo essa concepção, representam uma nova aquisição que aparece ao mesmo tempo que o córtex e cujo desenvolvimento é paralelo ao dêste. Por isso o autor diz: «Alles Intellectuelle beruht auf Engrammen von persönlichen Erfahrungen... Persönliche Erfahrungen werden nun in psychisch wirksamen Engrammen nur in der Hirnrinde niedergelegt. Das ganze Denken, alle intellektuellen Vorgänge der Säuger verlaufen in der Hirnrinde, wie auch die Pathologie schon lange wusste»².

O córtex cerebral constitui, de facto, o órgão das mais altas capacidades da *psyche*. Não é, todavia, a se sede exclusiva da vida psíquica.

¹ Von E. Bleuler Burghölzli — Zeitschr. f. Psych. V. 80, 1924, pág. 305 e seguintes.

² Todo o intellecto repousa no *engrama* das experiências pessoais. As experiências pessoais estão actualmente depositadas somente no córtex cerebral no *engram* apsiquico. Todo o raciocínio, todos os processos intellectuais dos mamíferos decorrem no córtex cerebral como a patologia, já há muito, ensinou.

A qualidade consciente da psique está para Bleuler dependente das funções do *cortex cerebri*, o que se reconhece através destas palavras: «sie ist im wesentlichen in den Rindenfunktionen lokalisiert. Jedenfalls haben untere Zentren mit dem menschlichen Bewusstsein direkt nichts zu tun»¹.

Por outro lado a *Ergia* seria para Bleuler uma função da base do cérebro (Stammhirn).

Dum modo idêntico pensa Karl Birnbaum² para quem a actividade afectiva e impulsiva parte da base e o córtex é principalmente o centro da actividade intelectual.

Chamando a atenção para a *vegetative Seele, Betriebsseele Monakows*, Bleuler afirma que ela está intimamente ligada ao instinto.

Como se vê, o distinto psiquiatra vai-se aproximando da doutrina de Haskowec³, Camus⁴, Berze⁵, Küppers⁶ e Naville⁷, e num dado momento escreve: «Die Psyche, die Seele, das Subjekt, ist also zum Teil im Stamm, zum Teil in der Rinde lokalisiert»⁸.

¹ Está essencialmente localizada nas funções do córtex. Em todo o caso os centros inferiores nada têm com a consciência humana.

«O conteúdo da consciência, dizem também Binswanger e Siemerling, identifica-se com o complexo das imagens mnemónicas que o individuo adquiriu através da vida e depende em última análise da soma das impressões que afluem ao órgão da consciência, isto é, o córtex cerebral».

² Karl Birnbaum, *Konstitution, Charakter und Psychose*, Zentralblatt f. die ges. Neurol. u. Psych. Vol. 40, 1924.

³ *Op. cit.*

⁴ *Op. cit.*

⁵ *Op. cit.*

⁶ *Op. cit.*

⁷ *Op. cit.*

⁸ Emquanto Küppers atribui todas estas funções ao eixo-cérebro-espinhal, Bleuler fala sómente na base do cérebro.

A diferença existente entre a opinião de Bleuler e a de Küppers consiste apenas em que o ilustre nosógrafo de Zurich não chama personalidade à parte basal da *psyche* mas sim *Ergie*, isto é, afectividade (*Affektivität*), impulso (*Triebe*), instinto (*Instinkte*) e vontade (*Wille*).

Todavia, escreve: «Dennoch haben auch beim Menschen die unteren Zentren noch unzweifelhaft irgendwelche wichtigen Beziehungen zu unserer psychischen Aktivität und Energie»¹.

Dêste modo, Bleuler concorda plenamente com os autores citados. Não podia deixar de concordar desde que considerava a *Ergie* função da base².

Êste problema está muito longe de ser solucionado.

¹ Contudo os centros inferiores teem também indubitavelmente no homem quaisquer importantes relações com a nossa actividade psíquica e energia.

² Se admitirmos, com Bianchi, a teoria de Romanes e Preyer segundo os quais a consciência coincide com as manifestações psíquicas qualquer que seja o grau e a extensão destas, se, por outro lado, nos repugna reconhecer a consciência nos actos psíquicos realizados por mecanismos nervosos simples, embora esses actos tenham a aparência da razão, podemos aceitar a hipótese de duas consciências: «l'una primaria, che si confonde com lo psiquismo, in tutte le sue fasi evolutive, e l'altra, che si può definire la coscienza superiora, la cui alba coincide con l'apparire del conflitto tra le immagini attuali e quella fornite dalla memoria della esperienza passata».

Segundo o neurobiologista italiano não há um limite de demarcação nitida entre a primeira «la quale comprende tutte le manifestazioni mentali inferiori, anche quelle designate sinore come istinti, e come tropismi e la coscienza superiora, la quale si trova sulla stessa linea che simboleggia la evoluzione della vita animale».

Já Edinger, como vimos, tinha afirmado que nos animais em que o córtex não existe ou é muito rudimentar os fenómenos psíquicos da consciência, da vontade e da memória, etc., residem no corpo estriado e no cérebro intermediário.

Logo, a afirmação de Bleuler de que os centros do sub-córtex nada teem com a consciência é uma afirmação apriorística.

Até podermos penetrar neste tortuoso labirinto das funções psíquicas e da sua localização, sem sair do campo biológico, no estrito domínio dos estudos comparados anatomo-embriológicos e anatomo-clínicos, precisamos de ter muito mais conhecimentos.

O problema é duma extrema complexidade. Relaciona-se com a origem do homem e vai mesmo muito mais longe, porque a hígida mentalidade humana é, na feliz comparação de Romanes, uma árvore, ricamente florida, cujo tronco e raízes mergulham no abismo dos tempos planetários.

Razão tem Bleuler, até certo ponto, quando diz:

«Aber näheres wissen wir zurzeit nicht»¹.

Fica, no entanto, alguma coisa de positivo. São os factos da observação clínica.

Queremos referir-nos aos casos em que apesar da ausência de lesões do córtex e de fenómenos de compressão, teem sido observadas perturbações mentais. Durante muito tempo, sempre que num doente se esboçasse uma sintomatologia psíquica, mais ou menos bem caracterizada, imediatamente a atenção se desviava para o *pallium cerebri* como se o térmo psíquico fôsse, na frase de Camus, sinónimo de corticalidade.

A verdade, porém, é que nos seres destituídos de córtex há um psiquismo embora rudimentar. É incontestável que a rã descerebrada de Goltz², manifesta ainda actividade psíquica, que ainda é considerável, normal iríamos dizer, nas aves descerebradas de Schrader e Kalischer³.

¹ Porém, presentemente, nada sabemos a tal respeito.

² Na rã os lobos ópticos são os centros nervosos superiores. Nas aves estes centros são representados pelos núcleos basais, especialmente pelo *striatum*.

³ O córtex das aves é rudimentar e, ao contrário do que pensavam Aristoteles e Buffon, possuem a faculdade da aprendizagem.

São principalmente importantes sob êste prisma os dados fornecidos pela clínica.

Urechia ¹ relatou, em 1922, à Sociedade Médica dos Hospitais de Paris, um caso interessante.

Tratava-se dum doente que, tendo sido atingido de *encephalitis amyostatica*, apresentou típicas crises de agitação psico-motora e fases de astenia com tendências suicidas.

A' autópsia, as lesões do sub-córtex eram intensas; na corticalidade eram nulas ou quási nulas.

Laignel Lavastine ², num doente anteriormente observado por Briand, encontrou um síndrome de Weber com córeo-aterose, poliúria, estados ansiosos, agitação, estereotípias. Camus, discutindo êste caso, torna responsável das perturbações psíquicas a lesão do departamento do nevraxe donde dependem as perturbações oculares, a córeo-aterose e a poliúria, de indiscutível origem extra-cortical.

Esta observação é digna de registro, porque, em regra, o síndrome de Weber não é acompanhado de fenómenos de ordem psíquica como, ainda recentemente, mais uma vez, tivemos ensejo de verificar no doente Manuel A. P. de 43 anos de idade internado na enfermaria de Clínica Neurológica N. H.; consecutivamente a um *ictus* ligeiro, apresentou uma hemiplegia total direita denunciada pela existência dos pequenos sinais de Mingazzini, pelo exagero dos reflexos radial, rotuliano e equiliano direitos, pela anestesia e pela ausência dos reflexos cutâneos (cremasteriano e abdominais) do mesmo lado. Havia, além disso, ptose palpebral es-

¹ Urechia, *Encéphalite épidémique avec parkinsonisme et accès transitoires psycho-moteurs. Autopsie.* (Soc. méd. des hôp. Paris, 28 avril, 1922).

² Laignel Lavastine, *Les troubles psychiques de l'encephalite épidémique.* Gaz. des hôpitaux, 26 mars et 31 avril, 1921.

querda, pupila esquerda midriática, e a iris homolateral não reagia nem à luz, nem à acomodação, nem à convergência.



FIG 25
Síndrome de Weber

Tratava-se, portanto, duma *hemiplegia alternans superior*, sem perturbações psíquicas (fig. 25).

Chiray e La Fourcad ¹, num caso de nevráxite epidémica com sequelas respiratórias, braditróficas e psi-

¹ Chiray e La Fourcad — Soc. med. des hôpitaux de Paris, 1923, n.º 10, pág. 406.

quicas, consideram estas últimas como o resultado da localização do *virus* na base do cérebro.

Em regra, a fenomenologia psíquica nos adultos post-encefalíticos não vai além da bradifrenia de Naville, mas nas crianças e em indivíduos novos atingidos pelo *morbus Economi* observam-se, com uma insólita freqüência, intensas mutações do carácter e da emotividade, duma arrastada duração.

Os síndromas psíquicos encefalíticos são caracterizados, de facto, pela conservação das funções intellectuais e pela existência de graves alterações da affectividade, do humor, do carácter e freqüentemente também da esfera moral (Haskowec).

As perturbações mórbidas do carácter e da emotividade tornam, num grande número de casos, as crianças insuportáveis tanto no meio familiar como na escola.

Algumas manifestam tendências e impulsões antisociais que vão até à criminalidade.

Briand e Staehelin referem que a agressividade destes doentes vai nalguns casos até à tentativa de homicídio.

Nalguns dos seus doentes Tinel e Levy assinalam tentativas de lançamento de fôgo às camas do hospital.

Por isso, Truelle e Petit¹, escrevem: «A' peine ébauchée, la médecine légale des formes mentales de l'encéphalite épidémique apparait déjà d'un intérêt primordial».

A freqüência das perturbações psíquicas nevraxíticas — descritas também por Lewy, Kisby e Davis, Ball, Paraf, Kirschbaum, Sherman-Beverley, Robin, Trouseau, Maillard, Auden, Patterson e Spence, Collin, Claude, Briand, etc., — pode computar-se pela estatís-

¹ Citados por Wimmer, *Annales médico-psychologiques*, 1924.

tica de Winther que em 12 crianças sôbre 14 as encontrou após o período agudo da afecção.

Negro ¹ fala de syndromas do tipo excito-motor, ebefreno-catatónico e hipomaniaco «in giovanissime pazienti» atingidos pela *encephalitis Economii*.

Galligaris, que escreveu uma curiosa e extensa monografia sôbre a neurastenia post-encefalítica ², chama a atenção para os estados delirantes, maníacos, confusio-nais, alucinatórios, melancólicos, maníaco-depressivos, catatónicos de origem nevraxítica e recorda ainda o caso de Winther de syndroma de Korsakoff post-encefalítico.

Estados hipomaniacos encefalíticos foram relatados por Levy, por Briand e Borel, por Briand e Porcher.

Syndromas moriáticos e moriático-catatónicos foram descritos por diversos autores, Wimmer ³ e Sobral Cid ⁴, por exemplo.

Nalguns casos de encefalite da nossa observação pessoal encontramos perturbações psíquicas. Adiante relatamos uma história duma doente de 16 anos de idade em que se desenrolou o quadro típico dum syndroma moriático-catatónico post-encefalítico.

Não desconhecemos que há casos de encefalite em que as perturbações mentais estão em relação directa com lesões neopaliais como nos de Harvier e Levaditi ⁵.

Fizemos com o nosso amigo e distinto histopatologista Prof. Simões Raposo, da Faculdade de Medicina de Lisboa, algumas dezenas de preparações em dois doentes post-encefalíticos. As lesões do nevraxe eram difusas, mas mais pronunciadas nos gânglios basais. Por agora os casos com lesões corticais não nos inte-

¹ *Op. cit.*

² Galligaris, *La neurastenia postencefalítica*.

³ Wimmer, *Anuales médico-psychologiques*, 1924.

⁴ Sobral Cid, *Op. cit.*

⁵ Societé médicale des hôpitaux de Paris, 1920.

ressam mas sim apenas aqueles em que a localização lesional está no sub-córtex.

A propósito destes, escreve Naville ¹: «Nous ne pensons donc pas, avec la plupart des autres auteurs, que ces troubles mentaux post-encephalitiques infantiles soient exclusivement dus á des irritations et intoxications corticales post-infectieuses altérant primitivement le contrôle cortical et créant l'excitation des automatismes et l'incontinence affective, mais nous pensons qu'il s'agit encore ici d'une conséquence des localisations caractéristiques paléencephaliques, *car ces sortes de troubles mentaux ne s'observent chez l'enfant à la suite d'aucune autre affection, inflammation ou intoxication corticale*». A predilecção do *virus* encefalítico para os núcleos basais é do conhecimento vulgar. A extraordinária frequência do síndrome parkinsoniano post-encefático é a prova mais evidente deste facto.

A clínica tem denunciado outros casos em que havia perturbações mentais apesar do córtex ter sido encontrado intacto.

Sainton e Noël Péron apresentaram à Sociedade de Neurologia de Paris, em 22 de março de 1923, a observação dum doente em que havia perturbações psíquicas pronunciadas: torpor, diminuição de actividade cerebral, indiferença, alteração da memória e da afectividade. Autópsia: epitelioma do lobo anterior da hipófise. Ausência de lesões corticais. Não havia edema, nem sinais de compressão. Esta observação corrobora a opinião de João Cuel ² para quem as perturbações mentais são um fenómeno frequente nos tumores da hipófise, por vezes a sua única sintomatologia ³.

¹ *Op. cit.*

² Jean Cuel, *Tumeur de l'hypophyse à symptomatologie mentale*. Rev. Neur., T. 1, 1924.

³ Teem na opinião do autor um aspecto variável. Em regra,

Há, de facto, tumores da hipófise cuja fenomenologia é somente constituída por perturbações de ordem psíquica sem qualquer sinal de hipertensão craneana, qualquer fenómeno ocular ou infundibular.

O caso de Cuel entra precisamente nesta categoria.

O que torna notável este caso é a existência dum síndrome demencial tal que o doente foi considerado no momento da hospitalização como um paralítico geral. No entanto, «l'examen du cortex cérébral, pratiqué à différents niveaux, ne montre rien d'anormal. Il n'existe aucune réaction inflammatoire, ni du côté des méninges, ni du côté de gaines peri-vasculaires. *L'architecture cérébrale, est bien conservée...*»¹.

Roussy e Lhermitte² observaram também num indivíduo que adoeceu bruscamente, além de outros, os

tratar-se-ia dum enfraquecimento intelectual mais ou menos pronunciado, podendo ir, raramente, até à demência completa.

¹ Os tumores da região infundíbulo-hipofisária podem traduzir-se por um grande número de sintomas (poliúria, diabetes insípida, distrofia adiposo-genital, glicosúria, hemianopsia bitemporal, perturbações psíquicas) ou por uma sintomatologia insignificante. Por vezes constituem verdadeiras «trouvailles» de autópsia. Como explicar esta variabilidade sintomatológica? Não sabemos.

Casos análogos aos de João Cuel foram observados por Boyce Beadles, por Schuster, por Courtellemont, por Cestan e Halberstadt.

Como explicar as perturbações psíquicas?

Por uma compressão do córtex a distância, como pretende Roussy? Por uma perturbação da secreção interna da hipófise como quer Foix?

A estas objeções podíamos responder com Camus e Urechia: simples lesões degenerativas extra-corticais são capazes de dar perturbações mentais sem que possamos incriminar neste caso a compressão tumoral; a encefalite epidémica, por exemplo, cuja afinidade para o sub-córtex é conhecida, pode acompanhar-se de perturbações mentais na ausência de qualquer fenómeno compressivo e na ausência de qualquer lesão neoplasial.

² Roussy et Lhermitte, *Syndrome infundíbulo tuberal d'origine néoplasique probable guéri par la radiothérapie pénétrante. Les trou-*

seguintes fenómenos: acessos narcolépticos, sonolência, perturbações psíquicas limitadas à esfera emotiva, moral e afectiva. A esfera intelectual estava intacta. Feito o diagnóstico do tumor da região infundíbulo-tuberiana, foi confirmado pela terapêutica. Radioterapia penetrante. Cura.

Observações análogas de perturbações mentais tri-butárias de lesões extra-corticais foram relatadas por Ludo van Bogaert ¹, Claude e Quercy ², Lhermitte e Toupet ³, Lhermitte ⁴, etc.

Quem tenha examinado freqüentemente, como nós, doentes amiostáticos terá, certamente, muitas vezes notado a analogia existente entre a akinesia estriar e a *Motorische Sperrung* (Kraepelin) característica dos estados catatônicos ⁵.

bles psychiques consécutifs aux lésions basilaires du cerveau. Séance de la Société de Neurologie de Paris, 3, VII, 1924.

¹ Ludo van Bogaert, *L'hallucinoze pédonculaire.* Rev. Neur., 1927.

² Claude et Quercy, *Syndrome particulier de la calotte pédonculaire.* Soc. de Neurol. Paris, 11 juin, 1914.

³ Lhermitte et Toupet, *Les troubles psychosensoriels associées aux ophthalmologies centrales.* Bull. Soc. d'Ophtalmol., Paris, maio, 1925, n.º 4, bis.

⁴ Lhermitte, *Syndrome de la calotte du pédoncule cérébral. Les troubles psychosensoriels dans les lésions du mésocéphale.* Rev. Neurol., nov., 1922.

⁵ Kahlbaum no seu trabalho *Die Katatonie oder das Spannungssirresein*, escreve: «Die Katatonie ist eine Krankheit mit zyklisch wechselndem Verlauf, bei der die psychischen Symptome der Reihe nach das Bild der Melancholie, der Manie, der Stupescenz, der Verwirtheit und schliesslich des Blödsinns darbieten, von welchen psychischen Gesamtbildern aber eins oder mehrere fehlen können und bei der neben den psychischen Symptomen Vorgänge in dem motorischen Nervensystem mit dem allgemeinen Charakter des Krampfes als wesentliche Symptome erscheinen».

Elementos do síndrome catatónico encontram-se segundo Bleu-

Na akinesia encefalítica, de facto, teem sido observados todos os sinais da série catatónica, exceptuando o negativismo que segundo E. Morselli ¹, Kahn, Hesnard ² e outros, se encontraria, embora raramente.

Compreende-se então que os neuropatologistas tenham formulado êste delicado e interessante problema que consiste em saber se há qualquer afinidade neuropsicológica entre as manifestações catatónicas da esquisofrenia e as da encefalite.

Sommer ³, no seu interessante trabalho *Die Beziehungen von Schizophrenie, Katatonie und Epilepsie*, referindo-se às *tensões musculares* (Muskelspannungen) observadas na esquisofrenia, catatonía, epilepsia, na gripe-encefalítica, escreve:

«Ich kann hier nur kurz ausdrücken, dass in allen diesen Fällen sehr wahrscheinlich die grossen Ganglien der Sitz der zugrundeliegenden funktionellen oder organischen, in manchen Fällen toxischen Störung sind».

Genichi Nagasaka ⁴, de Tokio, no seu notável trabalho *Zur Pathologie der extrapyramidalen Centren bei der Schizophrenie*, depois de ter referido os trabalhos de Naito (que em todos os seus casos de demência precoce encontrou profundas alterações do córtex cerebral, *substratum* anatómico da decadência psíquica), diz

ler em mais de metade dos esquisofrénicos. Encontram-se também noutras doenças orgánicas do cérebro: paralisia geral, demência senil, tumor cerebral, meningite, idiotia, epilepsia autógena, etc.

¹ E. Morselli, *Sindromi catatoniformi e schisofrenosimile da encefalite lethargica*, 1925.

² *Op. cit.*

³ Sommer — *Zeitschrit. f. d. g. Neurol. n. Psych.*, Bd. 78, 1929. Aqui posso apenas concisamente dizer que em todos estes casos os grandes gânglios, muito provavelmente, são o sitio de perturbação cerebral, funcional ou orgánica, em muitos casos tóxica.

⁴ Genichi Nagasaka, *Arbeiten aus dem Neurologischen Institute des Wiener Universität.* Bd. 27, 1925.

que até ao presente as lesões dos gânglios basais na esquisofrenia não tem preocupado devidamente os neuropatologistas — «Und doch liegt das besonders nahe, seitdem man die Beziehungen des Striatum und Pallidum zu gewissen Bewegungsstörungen kennen gelernt hat. Denn man kann in einer ganzen Reihe von Fällen von Dementia praecox ganz ausgesprochene Bewegungsstörungen wahrnehmen, die vielfach Ähnlichkeit haben mit striären. Hieher gehören wohl die choreatischen Bewegungen, die tic-artigen Zuckungen. . . Andererseits ist es auch nicht ausgeschlossen, dass ein Teil der Akinesen bei der Dementia praecox pallidärer Natur sei»¹.

O autor realizou, em casos antigos de demência precoce um conjunto de investigações anatomo-patológicas.

Conhecedor profundo dos anteriores trabalhos de Fünfgeld, Josephy, Naito e Forscher, Anglade e Lhermitte, cuja atenção se fixou mais no córtex, o ilustre investigador japonês encontrou numa série de casos de esquisofrenia pronunciadas lesões nos gânglios basais, na *substantia nigra*, no *nucleus dentatus* — que reproduz em nítidas gravuras—concluindo que, nestes casos, os síndromas clínicos estão dependentes de tais lesões.

Já Dunton, Scarpini, Ranke e Klarfeld, tinham descrito lesões estriatas na demência precoce.

Josephy² observou também lesões nos gânglios

¹ E contudo permanece o principal, desde que se aprenderam a conhecer as relações do *striatum* e do *pallidum* com as perturbações motoras! Porque, numa série completa de casos de demência precoce, se puderam reconhecer pronunciadas perturbações motoras que tem múltiplas analogias com as estriares. Pertencem indiscutivelmente aqui os movimentos coreicos, os tiques . . . Por outro lado, devemos ter presente que uma parte das akinesias na demência precoce é de natureza palidal.

² Josephy, *Zur Histopathologie der Demencia praecox*. Zentralbl. f. d. ges. u. Psychr. Bd. 30, S. 209, 1922.

basais num doente que apresentava esta afecção. Na sua opinião, o síndrome catatónico seria tributário destas.

Jacob ¹, num caso de demência precoce catatónica, encontrou lesões no *striatum* e no *nucleus dentatus cerebelli*, além das lesões corticais.

Buscaino, no seu trabalho intitulado *Componenti neurologiche della Demenza precoce catatonica*, conclui: «Tutti i fatti ora ricordati portano, dunque, alla conclusione che nei dementi precoci catatonici è dimostrabile istologicamente una partecipazione, alla lesione, dei centri motori extrapiramidali (paleo, neostriato, nucleo rosso, nucleo dentato, principalmente). Tal partecipazione è svelata, in vita, da una serie imponente di disturbi a carico dell'innervazione tonica dei muscoli striati».

De facto, na *dementia praecox*, encontrar-se-iam, dum modo mais ou menos constante, dois sinais em relação com um grau mais ou menos pronunciado de hipertonia. São o sinal de Schrijver e Bernhard, estudado também por Bertolini e Rieti, e o sinal de Piotrowski. A importância dêste nas doenças orgânicas do cérebro, foi posta em evidência pelos trabalhos de Stern, Falkowski e Bielawski.

O mecanismo fisio-patológico da sintomatologia motora do *morbus attonitus* torna-se claro na teoria de Buscaino. Os centros extra-piramidais intoxicados, por um lado, originariam directamente alguns sintomas motores; por outro lado «dariam o tema extra-psíquico que, elaborado anormalmente na mente dissociada do esquisofrénico, daria lugar a determinadas situações anormais do movimento» ².

¹ Jacob, *Ueber einen eigenartigen Krankheitsprozess des Zentralnervensystemes bei einer chronischer Psychose mit katatonen Symptomen*. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. Bd. 66, 1921.

² Tratar-se-ia aqui duma elaboração psíquica anormal não de «complexos» afectivos mais ou menos reprimidos no inconsciente,

Assim, esclarece-se o mecanismo patogénico da fenomenologia neurológica da afecção: da hipertonía (lesão do *globus pallidus*); da catalepsia (lesão do *nucleus dentatus*, casos de Nagasaka, Southard, Zingerle, Buscaino, Urechia, etc.); dos movimentos involuntários — *tremor capitis* (Guiraud) e *chorea* (Nagasaka) — (lesão do *neostriatum*), etc.

Os esgares e os tiques do esquisofrénico não poderão ter uma explicação fisiopatológica idêntica?

No Serviço de Clínica Neurológica N. M. C. n.º 3, esteve internada durante algum tempo a doente Maria C. de 30 anos de idade. Há meio ano, instalou-se, sem qualquer sinal clínico de encefalite anterior,



FIG. 26

Síndroma catatónico

um síndrome catatónico (figs. 26 e 27) cujos principais elementos eram: oligomímia, imobilidade estatuária,

mas de estímulos extra-psíquicos decorrentes dos centros extra-piramidais intoxicadas (Buscaino). Assim se explicariam: o negativismo, a ecopraxia, a ecomímia, o maneirismo, a perseveração, etc.

cataplexia (*flexibilitas cerea*), travesseiro psíquico de



FIG. 27

Síndrome catatónico

harmonia com as trabalhos de Kleist, Sommer, Berze, Steiner, Maggendorfer.

Babinski e Jarkowski, ecopraxia, ecomimia, sialorreia, leve infiltração edematosa perimaleolar. Dissemos que não encontramos nenhum sinal de encefalite na história da doente porque há, como vimos, síndromas catatónicos post-encefálicos.

Há casos também em que a catatonía e o parkinsonismo estão estreitamente associados como nos casos de Guiraud e Daussy¹.

O mecanismo fisiopatológico do processo esquisofrénico é muito complexo e muito discutido.

A doutrina de Buscaino está de

¹ Guiraud e Daussy, *Syndrome catatonique et lésion des noyaux gris centraux*. 1924.

Fränckel ¹, no seu estudo crítico, mostrou que as perturbações psíquicas nas afecções dos gânglios basais vão, a maior parte das vezes, no sentido das imagens catatônicas; os sintomas somáticos da catatonia indicariam que o ponto de partida lesional, a origem inicial do processo catatônico, do próprio processo esquisofrênico residia nos núcleos da base, em especial no *corpus striatum*.

Pienkowski, Max Loevy, Steck e Bornstein pensam dum modo idêntico.

Morselli escreve: não se pode, após as descobertas sobre as funções do sistema estrio-palidal, negar ao sub-córtex uma notável influência nas manifestações da vida psíquica.

E' preciso não esquecer que o *corpus striatum* seria um centro de actividade psíquica para Berze.

Não queremos de modo algum discutir agora todos os problemas relativos à demência precoce. E' conveniente dizer, no entanto, que Rosenfeld, o ilustre psiquiatra de Rostock, defende no seu trabalho *Dementia praecox und encephalitis*, a teoria que denominamos — teoria frontal do síndrome catatônico; está de acôrdo com os trabalhos de Foerster, Poppelreuter, Gans, Feuchtwanger sobre as funções e patologia do lobo frontal e ainda com o recente (1929) estudo comparado, experimental e clínico, das manifestações do síndrome catatônico, realizado por De Jong, Baruk e Magnus ².

Stern admite, na interpretação neuropsicológica das

¹ Fränckel, *Ueber die Psychiatrische Bedeutung der Erkrankungen der subcortihalen Ganglien und ihre Beziehungen zur Katatonie*. Zeitschr. f. d. ges. u. Psych., Bd. 70, 1921. Zentralbl. f. d. ges. u. Psych. Neurol., Bd. 23, 1920.

² Os autores obtiveram o síndrome catatônico experimental por injeção de *bulbocapnine* (alcaloide derivado da *corydalis cava*) no gato.

perturbações psíquicas dos síndromas amiostáticos, a teoria motora dos fenómenos psíquicos, brilhantemente sintetizada por Bergson ¹ e Hesnard ².

Negro explica, dum modo idêntico, tais fenómenos.

E. Morselli ³ recorre à mesma teoria na interpretação do significado de algumas manifestações esquisofrénicas do tipo catatónico.

São problemas duma tal complexidade que para serem devidamente tratados requerem uma atenção especial e exclusiva. A história da esquisofrenia é a história da psiquiatria dos últimos 30 anos, diz Karl Wilmanns ⁴. A dificuldade ressalta quando se pense na incerteza que, ainda hoje, reina sobre o conceito fundamental e a delimitação desta forma mórbida.

Por isso nos limitamos a estas notas. Antes de terminar, porém, queremos dizer que as lesões esquisofrénicas são difusas, embora predominem em dois territórios: córtex e núcleos centrais. Há um grande número de autores que atribuem a maior importância

¹ Bergson, *Il n'y a pas chez l'homme d'état purement sensorio-moteur, pas plus qu'il n'y a chez lui de vie imaginative sans un substratum d'activité vague...*

L'orientation de notre conscience vers l'action paraît être la loi fondamentale de notre vie psychologique. (Matière et mémoire, págs. 184 e 198).

² *Toute pensée éclot, se développe et évolue grâce à des mouvements... tous les psychologues contemporains s'accordent à reconnaître que l'activité mentale entière n'est qu'une modalité prodigieusement complexe du mouvement.* (Hesnard, *L'inconscient*, 1923).

³ «Non v'è effettivamente attività psicologica che non s'inserisca su dei meccanismi motori; e le ricerche introspettive e sperimentali, sia nel campo normale come patologico, stano a dimostrarlo... É vero, infatti, che ogni psichismo possiede un substrato motore... Fra le componenti della vita psichica è impossibile discernere e separare ciò ch'è motore da ciò che non lo è; *fisis* e *psiche* si compenetrano indissolubilmente»...

⁴ Karl Wilmanns, *Die Schizophrenie*.

aos gânglios da base e estruturas anexas, na gênese do processo esquisofrênico nas suas formas não duvidosas. Fränckel, Sommer, Kleist, Karl Wilmanns, Nagasaka, inclinam-se neste sentido.

Algumas proposições do Prof. Sobral Cid corroboram parte das nossas afirmações anteriores relativas à analogia da akinesia encefalítica e catatônica ¹.

«É sabido que o processo patológico que nas doenças estriares vulnera os núcleos sub-corticais, do mesmo passo que determina a rigidez da musculatura e compromete a execução dos automatismos, atinge simultaneamente a própria iniciativa kinética exprimindo-se pela perda do interesse e pela apatia. Ora o mesmo sucede, precisamente, na demência precoce, onde a ausência de espontaneidade e a falta de iniciativa constituem a par da indiferença ou rigidez afectiva, os elementos essenciais do quadro clínico e até agora para alguns autores (Berze) a perturbação fundamental da esquisofrenia.

As perturbações psico-motoras hiperkinéticas dos síndromas encefalíticos, das crianças e dos adolescentes, procedentes de um processo orgânico dos núcleos sub-corticais são, nem mais nem menos, aquelas que já conhecíamos dos síndromas hiperkinéticos da demência precoce.

Deve, portanto, admitir-se que nesta psicose um processo patológico se passa nos núcleos sub-corticais». Dum modo idêntico se exprime Haskowek para quem as perturbações da motilidade na catatonia são uma prova duma lesão dos gânglios basais, «porque as impulsões motoras partem destes gânglios».

¹ Henri Claude, G. Bourguignon e Baruk, descreveram um sinal de Babinski transitório e modificações da *cronaxia* no síndrome catatônico; Claude, Baruk e Aubry atribuem importância à inexcitabilidade labiríntica na diagnose do mesmo síndrome.

Simionkin é de opinião que hoje podemos considerar a esquisofrenia, a catatonía e a encefalite letárgica como doenças orgânicas extra-piramidais.

Admitindo a hipótese dos centros psico-reguladores explicamos a concomitância de determinados fenómenos nos síndromas encefalíticos e catatónicos.

Ludo van Bogaert em 1927, no seu trabalho, já citado, escreve: «il nous paraît hors de doute que de pareils cas permettent d'envisager avec la plus grande faveur l'hypothèse de Jean Camus sur des centres psychorégulateurs extra-corticaux».

Nesta hipótese as regiões *paleencefalicas* não são somente os centros coordenadores da maior parte dos movimentos instintivos e automáticos (síndrome palidal e bradikinético) mas são também os verdadeiros centros das funções mentais instintivas, do instinto intelectual, isto é, da tendência e da força que dá origem ao movimento do pensamento, incitando o homem a servir-se do instrumento intelectual. São os verdadeiros centros de energia mental e psicomotora (Navelle).

A falta de iniciativa e de espontaneidade motora, a oligocinesia, a acinesia, a bradifrenia, bradipsicocinesia emfim, do doente extra-piramidal (parkinsonico, catatónico¹) seriam, segundo esta hipótese, tributárias das lesões do sub-córtex.

¹ No coreico a agitação motora, a exuberância de movimentos associados existe ao lado da excitação psíquica; *pari passu* com a agitação motriz caminha neles a agitação do pensamento.

*

*

*

Antes de apresentarmos alguns esquemas organofuncionais, abrimos um parêntese no intuito de esboçar breves noções sôbre o componente cerebelar do *extrapyramidium* e sôbre a rigidez descerebrada (*decerebrate rigidity*).

No que respeita aos outros componentes — bigeminal ou tetral, reticular, olivar, vestibular e cortical — limitamo-nos a mencioná-los.

*

*

*

A realização dos movimentos voluntários, em perfeitas condições de normalidade, exige, segundo o conceito da *innervação miostática* de Strümpell, a fixação estática, a estabilização dos diversos segmentos corpóreos.

«Zur Ausführung, escreve Wartenberg, einer Bewegung genügt somit das Pyramidensystem allein nicht, dazu ist ihre engste Zusammenarbeit mit dem extrapyramidalen System erforderlich»¹.

Os nossos movimentos seriam executados com pouca precisão se não se operasse, simultâneamente com a innervação miodinâmica geradora da cinesia, a fixação dos diferentes segmentos corpóreos e se essa fixação não experimentasse durante tal execução as

¹ Para a realização dum movimento não basta só o sistema piramidal pois é precisa aqui a estrita colaboração do sistema extra-piramidal.

modificações necessárias à adaptação das variações kinéticas.

Strümpell define esta adaptação de fixação nos movimentos voluntários sob o nome de *innervação mios-tática*.

Ora, a função essencial do *extrapyramidium* é, de facto, na opinião do ilustre neurologista de Freiburg referido: «die Regulierung der Massen- und Mitbewegungen und Stellungen, die Fixierung des Körpers und der Glieder in Ruhe und in Bewegung»¹.

A Luciani cabe o indiscutível mérito de ter posto em evidência as relações da função cerebelosa com a tonicidade muscular.

E' muito conhecido o seu famoso trinómio *atonía*, *astenia* e *astasia*, produto da sua obra experimental e base do síndrome cerebeloso. «Che il cervelletto eserciti, diz Fumarola, una funzione stenica e tonica sulla parte omolaterale del corpo non vi è più ormai alcun dubbio».

No entanto, ao contrário do que pensava Luciani, a *atonía* e a *astenia* não são fenómenos absolutamente constantes nas lesões cerebelares como cabalmente confirmaram as observações clínicas de Babinski.

Êste, em doentes que apresentavam sinais evidentes de lesão do *cerebellum*, quasi nunca encontrou diminuição de fôrça muscular e no que diz respeito à *atonía* obteve sempre resultados variáveis.

O sintoma mais constante, o fenómeno fundamental, do síndrome cerebeloso é indiscutivelmente a *ataxia*; a *atonía* e a *astenia*, de facto, nem sempre tem sido referidas nas histórias clínicas o que temos tido ocasião de observar nos nossos doentes cerebelosos.

¹ a regulação dos movimentos de massa e associados, das atitudes, a fixação do corpo e dos membros no repouso e no movimento.

É certo que é necessário entrar aqui em linha de conta com a função vicariante do cérebro.

E' possível, diz Mingazzini, que tais fenómenos sejam rapidamente compensados pelo cérebro em virtude da preponderante influência que êste exerce sôbre a fôrça e o *tonus* musculares.

Jackson, Bastian, Sherrington, Jacob e Negro puzeram, de facto, em relêvo a importância do cerebello (*Kleinhirn*) relativamente à tonostática ¹.

A acção tónica e reguladora do *tonus* dêste órgão sôbre os músculos exerce-se por diversas vias, sobretudo pelas suas conexões com o *nucleus ruber*, com o *cortex pallii*, com o *corpus striatum* e, finalmente, com os diversos centros do *tegmentum*.

O *cerebellum* seria, segundo Magnus e Kleyn, Negro e Noïca, o centro principal do *extrapyramidium*. Constituiria o factor mais importante da actividade miostática de Strümpell o que estaria de acôrdo com as ideas de Zingerle para quem a *rigidez de fixação*, o exagero dos *reflexos de postura* e a *bradicalasia Goldflamii* seriam sintomas de *deficit* cerebelar.

A *braditeleocinesia*, descrita inicialmente por Schilder e mais tarde por Söderberg, é considerada por alguns autores como fenómenos da série cerebelar, por outros como um sinal de *deficit* estriar.

Cecilia e Oskar Vogt preguntam se na paralisia agitante há uma verdadeira adiadococinesia independente da rigidez. São de opinião que neste caso se trata duma pseudo-adiadococinesia determinada exclusivamente por aquela.

Lhermitte, admitindo que na maioria dos casos esta interpretação é legítima, de acôrdo com Lewy, escreve:

¹ *Tonus postural* ou *statotonus*; *tonus contractil* ou *cinéto-tonus*.

« cependant, dans quelques cas, nous avons pu observer une véritable adiadococinésie alors que les mouvements *passifs* avaient gardé leur amplitude et leur rapidité normales. De plus, dans la chorée chronique où l'hypotonie est manifeste, l'adiadococinésie s'est montrée, dans un cas, des plus éclatantes. Nous croyons donc que si le ralentissement des mouvements alternatifs n'est pas l'apanage exclusif des lésions du *pallidum* (en dehors de l'adiadococinésie cérébelleuse de Babinski), du moins ce symptôme doit prendre rang dans la sémiologie du corps strié »¹.

Embora não concedamos ao *cerebellum* a preeminência no domínio da actividade motriz extra-piramidal, não podemos deixar de admitir que na constituição do *extrapyramidium* entre um componente cerebelar, ligado por tão íntimas relações recíprocas com o componente estriar que a lesão dum perturba o funcionamento do outro, mesmo que essa lesão o não atinja contemporaneamente como muitas vezes sucede, nas afecções do sistema considerado.

Explica-se, dêste modo, o aparecimento de sintomas da série extra-piramidal (tremor, movimentos coreiformes, oligomimia, braditasia e oligocinesia de Goldflam, bradilalia, disfagia, etc.) nas afecções cerebelosas, por exemplo, na atrofia olivo-ponto-cerebelar de Dejerine e Thomas que Flatau liga às afecções do *extrapyramidium*.

Na realidade, se examinarmos os casos publicados de atrofia olivo-ponto-cerebelar encontramos, à parte o quadro clássico², fenómenos de ordem extra-pirami-

¹ Lhermitte, *Les syndromes Anatomico-cliniques du Corps Strié, chez le vieillard*. Soc. de Neurol. de Paris, séance du 30 mars, 1922.

² Início tardio, numa idade muito avançada, lento e progressivo; primeiro surgem as perturbações de equilíbrio; depois, aparecem a dismetria, a assineria (dos membros inferiores), a ataxia, sobretudo ataxia estática com tremor intencional, a palavra lenta, monótona,

dal. No caso de Dejerine e Thomas, *facies figée, oligomimica*; no de Menzel, *caput obstipum spasticum*, riso sardónico, contractura dos membros superiores e inferiores; no de Fichler associação de hipo e de hipertonia, rigidez facial e dos membros. Estes factos são confirmados pela investigação anatomo-patológica como documentam os casos de Stauffenberg e de Fichler em que havia lesões do *striatum, substratum* da fenomenologia extra-piramidal observada.

O aparecimento de sintomas da série estriar nas afecções cerebelosas denuncia claramente para C. e O. Vogt a comparticipação do cerebello no extenso sistema de regulação extrapiramidal cuja função, como dissemos, é dupla, dinâmica e estática.

Espasmos tono-clónicos, por exemplo, com todos os caracteres de génese extra-piramidal encontram-se, na realidade, não somente na lesão do *striatum* mas também do *sistema dentatum-nucleus-ruber*.

Klien relatou dois casos em que havia espasmos contínuos e rítmicos da musculatura velo-faríngea (*nistagmus palatini seu veli*); a lesão encontrava-se no *nucleus dentatus*.

Pfeifer observou espasmos clónicos contínuos do *velum palatinum*, das paredes da faringe e abalos sincronos unilaterais nas cordas vocais, consecutivamente a uma lesão do *cerebellum* por arma de fogo ¹.

escandida e o nistagmo; etc. (A. Claude e Levy-Valensi, *Maladies du Cervelet et de l'isthme de l'encephale*. Paris, 1922. Veja trabalhos de Winkler, Bakker, Hoeneveld e Ley).

¹ Estas observações estão de acôrdo com as experiências de Horsley que por excitação dos núcleos centrais do cerebello e núcleos paracerebelosos (*nucleus Deitersi ed nucleus Bechterewi*) obteve reacções motoras do tipo tónico ou hipertónico na cabeça, no tronco e nos membros. O illustre investigador inglês obteve igualmente movimentos involuntários da cabeça e do pescoço pela excitação eléctrica do *nucleus dentatus*.

Os outros sintomas dêste caso são dignos de nota: *facies* rígida, atitude forçada, transitória, da cabeça para a direita, ausência de sinais da via piramidal, ausência de perturbações da *myokinese*. Em presença dêstes factos é indiscutível que a lesão do sistema *dentatus* origina sintomas do tipo extra-piramidal.

Esta possibilidade do aparecimento do *complexo sintomático extra-piramidal* por lesão dum ponto qualquer do vasto sistema torna a diagnose tópica extremamente difícil.

A junção, feita pela maioria dos autores, da via dentato-pedunculo-rubrica ao sistema de regulação estática, a co-existência de lesões cerebelares, sobretudo do *nucleus dentatus*, nas afecções estriares e os factos atrás referi dos demonstram a comparticipação do *cerebellum* na constituição do sistema motor extra-piramidal (C. e O. Vogt, Giannulli).

Dêste facto resulta a judiciosa observação de Wartenberg:

«Es muss aber besonders hervorgehoben werden, dass eine scharfe Abgrenzung des gesamten extrapyramidalen Systems, bes. gegenüber dem Kleinhirnsystem, jetzt noch nicht möglich ist»¹.

A's. investigações do futuro sôbre a fisiologia dos gânglios centrais cabe realizar êsse tentâme.

Segundo Schilder, Hunt e Kleist, a função miostática² (*fixação postural, reflexos de fixação, reflexos de postura*) é uma função complexa em que intervém não só o *cerebellum*, mas também o corpo estriado e o córtex.

¹ Mas é preciso sobretudo pôr em relêvo que uma limitação exacta de todo o sistema extra-piramidal, especialmente em relação ao sistema do cerebello, não é ainda possível.

² A função *estática* intervém na postura, na atitude e no equilibrio. Opõem-se as forças estáticas da gravidade e da pressão atmosférica.

Na *distonia lenticular*, por outro lado, Urechia, Malescu e Elekes, encontraram a par de sintomas atetósicos e parkinsonícos, sintomas da série cerebelosa «une espèce d'ataxie, avec des crises d'hypertonie localisée, ce que nous fait penser à une atteinte concomitante du cervelet» num caso cujo exame anatomo-patológico revelou, de facto, a existência de lesões intensas no *cortex cerebelli*, no *nucleus dentatus*, na *oliva bulbaris*, no *nucleus amigdalae*, no *striatum*, etc.

Os autores chamam a atenção para a coincidência das lesões do *striatum* e do *nucleus amigdalae*.

Examinando, sistemáticamente, o *nucleus amigdalae* na coreia, encontraram também sempre intensas lesões neste núcleo. Por isso, admitem a existência de estreitas relações funcionais entre as duas formações referidas.

O *cortex cerebelli* e o *nucleus dentatus* apresentavam, como vimos, intensas alterações, enquanto no *vermis* e no *nucleus tecti* eram insignificantes.

Esta diferença de localização explicar-se-ia não só pelo facto do *vermis cerebelli* e do *nucleus fastigii* serem formações mais antigas na filogénese mas também pela circunstância de as suas células apresentarem caracteres morfológicos diferentes das do *nucleus dentatus*. Esta heterogeneidade morfológica deve corresponder a funções diferentes, segundo o princípio de Malone, atrás enunciado.

A electividade das lesões para determinadas estruturas é indício senão do seu parentesco pelo menos da sua intensa colaboração funcional, segundo o modo de ver de Vogt e Spatz.

No caso de *torsionsspasmus* descrito por Urechia, Malescu e Elekes, o *palaeostriatum*, o *locus niger* e o *palaeocerebellum*, estruturas de velha formação filogenética, apresentavam mínimas lesões, ao passo que

estas eram muito pronunciadas no *neostriatum* e no *neocerebellum*.

Êste facto parece indicar a existência de estreitas conexões entre o *palaeostriatum* e o *palaeocerebellum* por um lado, entre o *neostriatum* e o *neocerebellum* por outro. Essas conexões estabelecer-se iam pela via *striopallido-rubro-crura-cerebelli*.

O *palaeocerebellum*, em conexão com o *palaeostriatum*, seria sobretudo um órgão da estática e da locomoção. O *neocerebellum*, em conexão com o *neostriatum* e com o *neocortex*, regularia a direcção dos movimentos (Barany).

A importância funcional de cerebello, posta já em evidência pelas experiências de Flourens, de Luciani, de Schiff, etc. deduz-se mais claramente dos resultados experimentais obtidos por André Thomas consecutivamente à ablação total ou parcial dêste órgão ¹.

¹ André Thomas, *La fonction cérébelleuse*. Paris, Doin, 1911.
André Thomas, *Etude sur les blessures du cervelet*. Paris, Vigot, 1918.

André Thomas, *Nouveau Traité de Médecine*. Roger, Vidal e Teissier, 1925.

Eis em síntese os resultados obtidos por André Thomas.

Destruindo metade do cerebello (ablação dum lobo lateral e da metade correspondente do verme) o animal tomava uma atitude de torsão. A cabeça dirigia-se para trás, a nuca voltava-se para o lado operado e o focinho para o lado oposto. O corpo do animal descrevia uma concavidade orientada do lado operado (*pleurotonus*) e repousava dêsse lado. O olho do lado operado olhava para baixo e para dentro, ao passo que o do lado oposto olhava para cima e para fora. Ambos os olhos eram animados de movimentos nistágmicos que desapareciam no espaço de alguns dias. Os membros estavam em extensão, sobretudo os anteriores. A hipertonicidade em extensão era mais nítida nos membros do lado operado. A atitude de torsão originava, nos primeiros dias, movimentos de rotação em torno do eixo longitudinal do corpo. Em virtude da «perda do conjunto das reacções que impedem o deslocamento do centro de gravidade para o lado da

Qual é o departamento do nevraxe que substitui o cerebello quando êste é total ou parcialmente destruído?

Essa substituição ou vicariância faz se, como vimos, à custa do cérebro (côrtex pre-rolândico) o que é comprovado pelas experiências de Luciani e Polimanti, pelos dados da clínica ¹ e ainda pelos da paleontologia ².

Das experiências de André Thomas e dos trabalhos de Max Rothmann ³ deduz-se esta noção: o mais importante território do *cerebellum* na função do equilíbrio é o verme (*Kleinhirnschwurm*).

Seria oportuno lembrar algumas das teorias da fun-

lesão » ulteriormente, qualquer que seja a atitude que o animal queira tomar, qualquer que seja o movimento que queira realizar, é arrastado para êsse lado. A ablação total do *vermis* no cão determinava o aparecimento imediato duma rigidez de extensão que atingia a cabeça, o tronco e as quatro patas, quando o animal tentava levantar-se. No repouso apenas a cabeça se encontrava em ligeira extensão; não havia extensão tónica dos membros. Quando era praticada a ablação total do *cerebellum* os fenómenos provocados eram menos acentuados do que na destruição unilateral do órgão (devido à sua lateralização neste caso), mas a correcção dessas perturbações de equilíbrio era obtida mais lentamente (André Thomas).

¹ Fêdor Krause tendo feito uma larga intervenção cirúrgica num caso de tumor de cerebello observou ulteriormente o desaparecimento da maioria dos sintomas cerebellosos.

A autópsia, tem sido encontrados casos de agenesia completa dum hemisfério cerebeloso sem que em vida se tivesse notado quaisquer perturbações do equilíbrio, quaisquer alterações da motilidade. É particularmente interessante, sob êste ponto de vista, o célebre caso de Óddo.

² A vicariância que o cérebro realiza em relação ao *cerebellum* nunca é perfeita, porque, como salientou Munk, citado por Thomas, êste órgão é um centro fino de equilíbrio. Após a sua destruição, a estabilidade, o equilíbrio já não são perfeitos.

³ Rothmann, *Op. cit.*

Rothmann, *Zur Physiologia der Kleinhirnschwurms*. Neurol. Centralblatt, 1911.

Segundo Rothmann, o *vermis* regula as sinergias dos músculos da cabeça, do tronco e dos membros.

ção cerebelosa: a de Rolando e Weir Mitchell, a de Lusana, Hitzig e Lewandowsky, a de Ramsay Hunt, a de Mills e Weisenburg, a de André Thomas, a de Ingwar, etc. Limitamo-nos apenas a algumas notas ¹.

¹ Os mais ilustres neurologistas têm pretendido realizar o tentame de condensar e reduzir a um síndrome único todas as manifestações da perturbação da função cerebelosa.

R. Hunt criou a teoria duma *função estado-sinergica do cerebello*. A função cerebelosa consistiria apenas, segundo o neurologista de New-York, na regulação do *tonus* e da sinergia postural « A perda da sinergia de postura, diz o autor, é a causa da palavra escandida, da ataxia cerebelosa, do tremor intencional, da hipermetria, da adiadococinesia e do nistagmo, sintomas característicos das doenças cerebelosas ».

Mills e Weisenburg criaram também a concepção da sinergia considerada como função essencial do cerebello.

André Thomas reduz todos os fenómenos cerebelosos á perturbação da chamada *fonction sthénique*; seriam a consequência da *hypersthénie* ou da *hyposthénie* dos músculos agonistas e antagonistas,

Sven Ingwar (*Zur Phylo-und Ontogenese des Kleinhirns*. Folia neuro-biologica. Bd. II. s. 215, 1918) elaborou também uma engenhosa teoria da função cerebelosa. O *cerebellum* seria para o ilustre investigador sueco o órgão central dum sentido particular, o sentido de massa; desempenharia o papel de compensar por convenientes reacções tónicas os efeitos mecânicos da inércia e da gravidade, na manutenção do equilibrio; teria por efeito resistir ás forças estáticas e kinéticas que são capazes de modificá-lo. A manutenção do equilibrio consistiria sobretudo no impedimento da queda do corpo. É em relação á queda d'este que se devem procurar, segundo o autor, as localizações cerebelosas. O *cerebellum* seria constituído por « um anel de centros nervosos » cada um dos quais teria a função de manter o equilibrio na direcção correspondente. O *lobus posterior* impediria a queda para trás, innervando os músculos que arrastam o corpo para a frente; o *lobus anterior* impediria a queda para a frente innervando os músculos que arrastam o corpo para trás. As partes laterais destas formações, *crus I* e *crus II* do lobulo ansiforme e o *lobus paramedianus* impediriam a queda de lado. A teoria de Sven Ingwar baseada em parte nas considerações morfológicas de van Hoeven e nas investigações mielogenéticas de van Valkenburg (particularmente no que diz respeito ás conexões do *nucleus tecti*) foi combatida por Simonelli

Parece que no *cerebellum* é ao *vermis*, especialmente ao seu lobo anterior, que pertence a função estática. As fibras cerebelosas terminam nesta área, a qual entra também em relação com os centros vestibulares.

Thévenard falando do papel do cerebelo na estática escreve: «On peut donc considérer l'activité du cervelet dans la statique comme avant tout régulatrice et se manifestant, au moins en partie, par une inhibition du tonus extenseur».

Esta afirmação é corroborada pelos trabalhos de Bremer, Lowenthal e Horsley, Thiele e Weed; estes investigadores, especialmente o primeiro, demonstraram a função inibidora do *vermis*, sobretudo do seu lobo anterior, sobre o *tonus* extensor. Os elementos fornecidos pela anatomo-clínica orientam o nosso raciocínio no mesmo sentido.

Num caso de tumor do verme, Urechia e Malescu observaram crises de rigidez transitória, simulando mais ou menos um *opistotonus*.

Esta observação está de harmonia com a opinião de Dupré, para quem o *opistotonus* é a consequência duma lesão do *vermis cerebelli*. Nos tumores desta região, Jackson, Douglas, Firth e Thomas¹ insistiram na existência duma epilepsia tónica particular.

Em suma:

Podemos dizer com Bing, Sterzi, Jacob, Lewy, Kleist, Foerster, Galligaris, etc., que o *cerebellum* recebe por intermédio dos feixes espinho-cerebelosos, do sistema

(*Sulla funzione dei lobi medi del cervelletto*. Archivio di Fisiologia, vol. xix, pág. 446, 1921; *Localizzazioni cerebellari corticali*. Archivio di Fisiologia, vol. xx, pág. 405, 1922). As experiências do ilustre fisiologista de Florença, assim como os estudos hodológicos de Horsley, Clarke e Makoto Saito, provam que a teoria de Ingvar não se apoia sobre base experimental.

¹ Citado por Urechia e Malescu.

nuclei Deitersi e das fibras de associação ascendente do fasciculus longitudinalis posterior, estímulos próprios que o informam acerca da posição do corpo, dos membros, da cabeça e da orientação dos olhos¹; estes estímulos, seguindo para a periferia através das vias rubro-espinhal, vestibulo-espinhal, olivo-espinhal, sistema descendente do fasciculus longitudinalis posterior, fibras cerebello-espinhais descendentes directas Marchii, depois de convenientemente elaborados, suscitam adequadas reacções motoras, peculiares correntes de innervação que tem por fim regular não só a eumetria, a eutonia, a eustonia e a eusinergia das combinações motoras, mas ainda a manutenção permanente e harmónica do equilíbrio (eustasia)².

*

*

*

Num trabalho, como este, sobre a fisio-patologia do *extrapyramidium* é indispensável expôr, pelo menos sinteticamente, algumas noções sobre a rigidez descerebrada (*Enthirnungsstarre*) cujos elementos aparecem, com frequência, concomitantemente com a restante fenomenologia deste sistema. No mesen-rombencéfalo, como diz Lhermitte, encontram-se centros que no seu conjunto constituem um aparelho tonigéneo da mais alta importância na manutenção da postura, da atitude, e que liberados do seu freio fisiológico originam a rigi-

¹ Robert Bing, *Diagnostic topographique des lésions de l'encéphale et de la moelle épinière*.

² Simonelli fala duma acção cinética em relação com a função postural.

dez referida, cujo estudo foi feito principalmente pela escola de Magnus.

A localização no *truncus encephalicus* destes centros que cooperam na repartição normal do *tonus* e desempenham um papel culminante na genese da postura, foi feita pela aplicação do método de descerebração estudado pela escola de Sherrington.

Êste método forneceu elementos dum alto valor para o estudo das funções do mesencéfalo e das suas relações com as restantes regiões do nevraxe.

O célebre fisiologista inglês referido, realizando a transsecção mesencefálica do eixo nervoso em frente dos *colliculi inferiores*, no macaco, observou que o animal tomava, quando suspenso, uma attitude rígida, diferente da attitude paralítica da secção infrabulbar (animal espinhal), caracterizada pela projecção para trás, a adução, extensão e pronação dos membros anteriores, a extensão forçada dos membros posteriores e da cauda, a rigidez vertebral com lordose, a hiperextensão cefálica e, finalmente, a constrição dos maxilares.

O ilustre investigador, cujas experiências datam de 1897, observou também neste síndrome de hiperinnervação dos extensores, que origina, como acaba de ver-se, uma attitude tetânica do animal com *opistotonus* e *trismus* (*decerebrate rigidity*), não só a possibilidade da attitude erecta (*standing reflex*) e da marcha (*walking reflex*) mas ainda uma contracção de encurtamento (*shortening contraction*) nos músculos encurtados e uma contracção de ordem inversa (*lengthening contraction*) nos músculos alongados, fenómenos que tendem a fixar o membro na attitude imposta pela mobilização passiva (*postural contraction*).

Estes fenómenos teem uma íntima afinidade patogénica com o *statotonus* (*Haltungstonus*), com a *contracção paradoxal de Westphall*, com os *reflexos de postura* de Foix e Thévenard, com a *contracção de*

fixação de Foerster e ainda com a *rigidez de fixação* de Strümpell.

Os primeiros conhecimentos relativos aos *reflexos de postura* devem-se, portanto, a Sherrington. Introduzidos na clínica por Kinnier Wilson serviram de base às mais fecundas investigações como provam os trabalhos de Magnus e Kleyn, de Magnus e Rademaker, de Foix e Thévenard ¹, de Foix e Lagrange ², de Foix ³, de Thévenard ⁴, de Delmas-Marsalet ⁵, etc.

A possibilidade da existência da rigidez descerebrada no homem, num grande número de circunstâncias clínicas é um facto neurológico hoje bem averiguado.

Já nos artigos de Collier e Buzzard ⁶, nos de Thiele ⁷

¹ Foix et Thévenard, *Les reflexes de posture*. Rev. Neur., n.º 5, 1913.

Foix et Thévenard, *Reflexes de posture et reflexes d'attitude. Posture générale, le phénomène de la poussée, et posture locale*. Presse médicale, 30 decembre, 1925.

Foix et Thévenard, *Les reflexes tendineux dans la maladie de Parkinson. Inexcitabilité temporaire post-réflexe. Contracture posturéo-réflexe. Tonus de posture e tonus d'action. Leurs rapports avec les contractures pyramidale et extra-pyramidale*. Rev. Neur., n.º 7, 1922.

² Foix et Lagrange, *Tonus de posture local. Tonus de posture général ou mieux tonus d'attitude. Tonus d'action, leur dissociation chez un tabétique hémiplegique*. Rev. Neur., n.º 2, 1924.

³ Foix, *Reflexes toniques de posture. Contracture plastique*. Rev. Neur. n.º 11, 1921.

Foix, *Sur le tonus et les contractures*. Rev. Neur., t. II, n.º 1, 1924.

⁴ A. Thévenard, *Op. cit.*

⁵ Delmas-Marsalet, *Op. cit.*

⁶ Collier and Buzzard, *Descending mesencephalic tracts in Cat, Monkey and Man*. (Brain, 1901, vol. XXIV, pag. 177).

⁷ Thiele, *On the efferent relationship of the optic thalamus and Deiter's nucleus to the spinal cord, with especial reference to the cerebellar influx of Dr. Hughlings Jackson and the genesis of the decerebrate rigidity of Ord and Sherrington*. (J. Physiol., 1905, vol. XXXII, pag. 358).

e de Horsley ¹ foi exposta tal concepção. No entanto, foram os magistrais trabalhos de Wilson ² seguidos por Lhermitte, por Minkowski, por Vedel e Giraud ³, por Thévenard e por todos os autores que teem escrito sôbre êste assunto, que puzeram em evidência a identidade dos fenómenos experimentais obtidos por Sherrington e de certas atitudes observadas em patologia humana. O eminente neurologista inglês descreveu no homem as seguintes atitudes de rigidez descerebrada: no membro superior, *uma atitude de extensão-pronação*; no membro inferior, *uma atitude de extensão freqüentemente acompanhada de adução e rotação interna do pé*.

Os casos mais característicos dêste tipo observados em neuropatologia eram a conseqüência de tumores da região mesencéfalo-sub-óptica ⁴.

¹ V. Horsley, *The functions of the cerebellum*. (Brain, 1906, vol. XXIX, pág. 446).

² Wilson, *On decerebrate rigidity in man and the occurrence of tonic fits*. (Brain, 1920, vol. XXXIII).

Wilson, *Physiologie pathologique de Rigidité et du Tremblement Parkinsoniens*. Société de Neurologie de Paris. Reun. Neurol., 3-4 juin, 1921.

³ Vedel e Giraud, seguindo, de facto, Wilson salientaram o estreito parentesco fisiológico que une os síndromas completos de rigidez descerebrada clínica ou experimental com as formas parcelares, incompletas, dessa mesma rigidez, denunciada por espasmos tónicos localizados de extensão, de adução, de torsão, limitados, por exemplo, ao membro superior como nas suas observações pessoais. Nestas, êsses espasmos, considerados pelo autor como manifestações târdias extra-piramidais de encéfalopatias infantis, eram condicionadas, na sua opinião, pela liberação da actividade automática dos centros mesencéfalo-cerebelares resultante de um *deficit* de inibição estriar.

⁴ Violet Turner encontrou, num caso, um tumor da parte médio-dorsal do tronco encefálico. Numa observação de Wilson um tumor mesencéfálico invadia a parte superior da protuberância. No caso de Raymond e Cestan um papiloma destruía o cruzamento de Forel e no

Além dum estado permanente de rigidez do tipo extra-piramidal, haveria nalgumas observações do síndrome considerado, recrudescências dêste estado hipertónico sob a forma de acessos (*tonis fits*).

Lhermitte, de acôrdo com Wilson, em estados comatosos, por exemplo, fala de *attaques toniques (cerebellar fits Jacksonii)*, isto é, duma rigidez que se exacerba por acessos.

Uma das observações de Wilson, também relatada por Lhermitte e por Vedel e Giraud, é altamente elucidativa dos *tonis fits*¹.

Observam-se com grande freqüência elementos de rigidez descerebrada, sob uma forma parcelar, incompleta, fragmentária, dissociada no curso de síndromas neurológicos diversos.

Entre êsses elementos parcelares os mais ilustres nosógrafos lembram com Wilson os seguintes: a) *hiperextensão da cabeça com inclinação lateral*; b) *encurvamento do tronco, côncavo do lado contracturado*; c) *extensão do membro inferior*; d) *extensão do membro superior com hiperpronação do antebraço*.

Wilson atribui uma tal importância a esta última atitude, por êle observada em coreicos e atetósicos, que a descreveu sob o nome de *pronator sign*.

Os diversos aspectos fragmentários da rigidez descerebrada clínica deram lugar a grandes discus-

de Zilberlast-Zand ter-se-ia desenvolvido um tumor das *eminenciae bigeminae* (citados por Thévenard).

¹ Diz respeito a um doente de 19 anos; em virtude da existência da cefaleia frontal associada a crises epileptiformes foi emitida a hipótese duma neoplasia intracraniana. Bruscamente, o quadro clínico modificou-se por completo. Surgiram acessos tónicos. Durante êstes, os quatro membros eram fixos em extensão e os membros superiores colocavam-se além disso em adução e pronação forçadas, a tal ponto que a palma das mãos era voltada para fora (Wilson).

sões, particularmente a atitude do membro superior, como veremos.

E' necessária uma observação minuciosa para os descobrir no meio de outras manifestações clínicas.

Expressões de rigidez descerebrada teem, de facto, sido observadas na *encephalitis amyostatica*, na atetose, no tétano, na *hipertensio cerebri*, no *hidrocephalus*, na inundação e na endimite (casos de Foerster e de Jacob) ventriculares ¹.

Para melhor concretização destas noções apresentamos a história clínica seguinte:

Ibraina M. de 26 anos, natural da Freineda, internada na enfermaria da Clinica Neurológica N. M.

A' idade dos 19 anos adoeceu num dia Bruscamente com fortes dôres de cabeça, febre e suores. Uma visinha, no dia seguinte, fez-lhe notar que uma modificação qualquer se tinha operado na sua vista.

Decorrido um mês, começaram-lhe os olhos, de vez em quando, a fugir para cima (*crises oculóginas*) e algum tempo depois deu conta que se lhe prendiam progressivamente o braço e a perna do lado esquerdo (*rigidez*).

Examinada por nós muito tempo depois do início da sua doença avultava em primeiro lugar um *síndroma parkinsoniano post-encefálico* com *facies* inexpressiva, hipomímica, rigidez generalizada, menos

¹ Elementos de rigidez descerebrada observam-se sempre que são interrompidas as comunicações entre as estruturas do cérebro e as do *truncus encephalicus*, por exemplo, nas distensões ventriculares bruscas por hemorragia, piocefalia ou meningite. Temo-los encontrado em muitos casos de meningite tuberculosa da nossa observação pessoal; ainda recentemente tivemos ocasião de os observar numa criança que foi enviada de Leiria à consulta do Prof. Elysis de Moura e que se aproximava sob este aspecto das observações de Foix, de Wilson, de Bastian, de Bruce e Drummond. Nas observações de H. Jackson e de Stewart e Holmes a rigidez descerebrada era a consequência de tumores do *cerebellum*. Todavia, não pode dizer-se, tanto numa como noutra hipótese, qual é o ponto exacto onde se exerce a compressão *conditio sine qua non* do aparecimento dêsse estado distónico particular. É por este motivo que os tumores mesencefálicos teem, neste caso, muito maior valor anatomo-clínico.

pronunciada, no entanto, no membro superior direito, falta de iniciativa e de espontaneidade motora (*Mangel an Antrieb, Mangel an Initiativbewegungen* dos autores tedescos), abolição dos movimentos automáticos e associados, tremor palpebral e lingual, reflexos tendíneos vivos, sensibilidade intacta, manobra da perna (de Barré) negativa, ausência de Babinski, sinal de Piotrowski positivo, *crises oculógiras*, diplopia, etc.

Fundus oculi-normal.

Liquor-normal.

A doente fere a atenção pela atitude do tronco durante a marcha. Em decúbito dorsal o tronco não apresenta nenhuma particularidade digna de nota. No entanto, desde que a marcha se inicia (vej. film, fig. 28), desenha-se imediatamente um encurvamento lordótico lombar que se acentua progressivamente, atingindo o máximo após alguns minutos.

A bacia bácia levemente para a frente, o ventre proemina e a parte superior do corpo inclina-se para trás.

A deambulação é, além disso, acompanhada duma rotação do corpo para a direita renovada a cada novo passo efectuado. Trata-se, portanto, duma *distonia de atitude* no curso da marcha, do tipo da *disbasia lordótica post-encefalítica*.

Além da fenomenologia descrita há a salientar a atitude particular de extensão do braço direito acompanhada de flexão e supinação do antebraço, de leve flexão da mão e de flexão dos dedos que é segundo a nossa opinião *uma expressão fragmentária, típica de rigidez descerebrada*. A doente procura corrigir esta atitude, que se torna nitida sobretudo durante a marcha, prendendo a mão direita com a mão esquerda, mas mal se descuida, imediatamente, sob a influência de hipertonia plástica de que é sede, o membro retoma a atitude anormal.

Reservamo-nos para discutir ulteriormente o problema dos *espasmos de torsão*. Queremos lembrar aqui somente que Mourgue¹ liga alguns *espasmos de torsão* à rigidez descerebrada. Como interpretar nesta hipótese a *distonia de atitude*?

Segundo Thévenard, tratar-se-ia dum hiperfuncionamento anormal do mecanismo tónico de atitude, duma hipertonia dos músculos antigravíficos, transitória, desencadeada pela marcha.

¹ Mourgue, *Le syndrome clinique de la rigidité décérébrée de Wilson étudié dans un cas de spasme de torsion consecutif à l'encephalite épidémique*. Arch. Suisses de Neurol. et de Psych., 1922, vol. 2, fasc. 2.

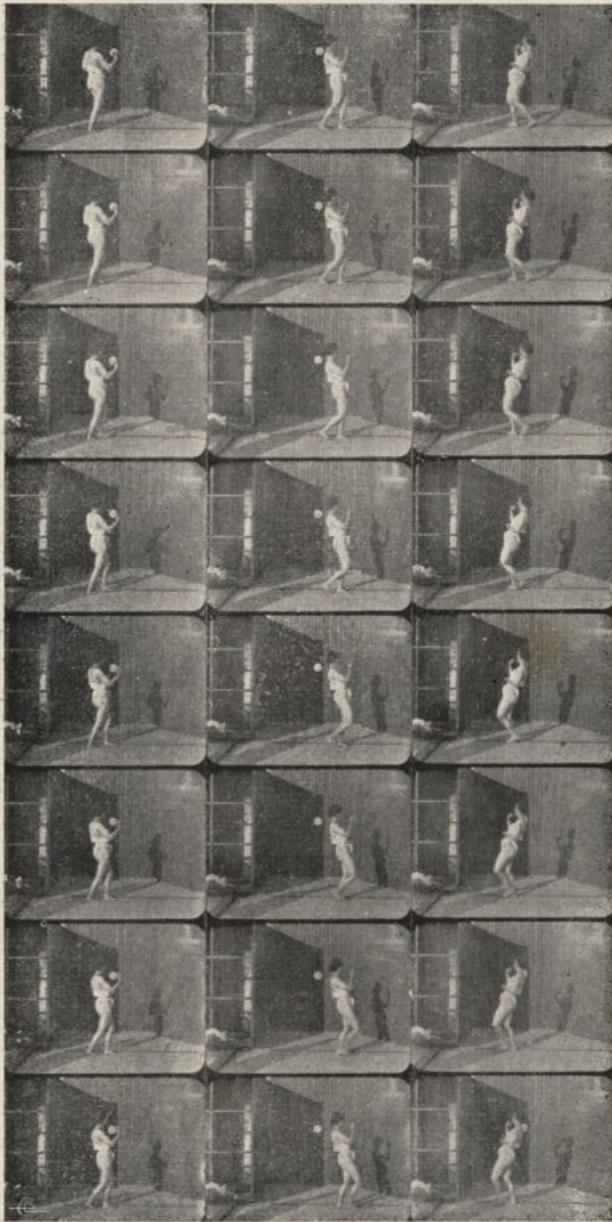


FIG. 28

Ibraina M. Síndrome parkinsoniano post-encefálico; disbasia lordótica; atitude descerebrada do membro superior direito; crises oculógiras

A atitude do membro superior direito, particularmente no que diz respeito ao antebraço, está em opposição com a atitude de extensão-pronação que Wilson considera tão característica do síndrome da rigidez descerebrada (*pronator sign*).

Não deixamos por esse facto de a considerar como um elemento desta, pois sabemos que alguns autores¹ criticam vivamente o modo de ver de Wilson. «C'est là, diz Walsch, comme nous venons de le voir, une hypothèse qui entraîne de grosses possibilités d'erreurs». A atitude em flexão não é incompatível, segundo o ilustre neurologista inglês, com a rigidez descerebrada o que é corroborado pelas observações de Jackson e muito especialmente pela que Foix apresentou à Sociedade de Neurologia de Paris, em julho de 1921².

A nossa doente é um caso que reputamos interessante pela associação de *síndrome parkinsoniano post-encefalítico*, *espasmo de torção*, *atitude descerebrada parcelar* do membro superior e *crises oculógiras*. Seja permitido lembrar, para que o leitor possa estabelecer uma mais clara concatenização dos fenómenos apresentados pela doente, que, em recentes investigações sobre o estado das funções vestibulares nas crises oculógiras da encefalite, Helmsmoortel e L. Van Bogaert concluem: «le corps strié participe fonctionnellement au mécanisme des crises oculogyres; qu'il leur confère le caractère tonique qui a frappé tous les observateurs»³.

Voltando à análise da rigidez descerebrada experimental lembramos que ultimamente Bazzett e Penfield⁴

¹ Walsch, *La rigidité décérébrée de Sherrington. L'encéphale*, n.º 2, 1925.

² Société de Neurologie de Paris, 1921. Havia dilatação dos ventrículos cerebrais. Os membros superiores apresentavam uma típica atitude em flexão.

³ «A relação desta crise tónica com a epilepsia é um problema do maior interesse. Teem sido apresentados diversos argumentos tendentes a considerar as *crises oculógiras* como um equivalente tónico extra-piramidal».

Helmsmoortel et L. Van Bogaert, *Recherches sur l'état des fonctions vestibulaires dans les crises oculogyres de l'encephalite*. Réunion Neurologique internationale, 1-2 juin, 1927.

⁴ Bazzett e Penfield, *A study of the Sherrington decerebrate animal in the chronic as well as the acute condition*. Brain, 1922, vol. 45, pág. 185.

obtiveram semi-rigidez descerebradas por hemi transsecção mesencefálica, fenómeno que já tinha sido obtido por Probst. Mais recentemente ainda os autores da escola holandesa Magnus e seus alunos, principalmente Rademarker, mostraram, após delicadas e minuciosas investigações, que para conseguir a destruição da «simbiose tónica» de Sherrington ¹, não eram necessárias lesões tão extensas.

O ilustre investigador obteve a *decerebrate rigidity* (*Enthirnungsstarre*) no coelho, efectuando pequenas secções medianas do mesencéfalo dirigidas sagitalmente e interessando apenas a *decussatio Foreli*. Os resultados das suas experiências eram mais seguros, quando as efectuava em animais talâmicos (*Thalamustieren*), isto é, naqueles em que fazia ablação prévia dos hemisférios cerebrais, deixando intactos os núcleos da base ².

Das experiências de Rademarker resulta que para obter a rigidez descerebrada basta a lesão do *nucleus ruber* ou da parte adjacente do *fasciculus rubro-spinalis*.

Os resultados das investigações experimentais de Magnus e de Rademarker foram resumidos na notável obra de Magnus — *Körperstellung* ³.

O autor, nesta vasta síntese das numerosas experiências efectuadas, começa por dizer que se pode tratar

¹ Segundo este autor, existe uma *simbiose tonique* entre os músculos que na attitude erecta lutam contra a acção da gravidade (músculos dos membros, extensores da coluna vertebral e da nuca, elevadores do maxilar).

² No animal talâmico não há rigidez descerebrada como provam as experiências de Karplus e Kreidl no macaco, de Rademarker no coelho, de Goltz e de Rothmann no cão, de Dusser de Barenne no gato.

³ Magnus, *Körperstellung*. Julius Springer, Berlin 1924, s. 637.

ao mesmo tempo dos resultados relativos à posição dos centros dos *reflexos de atitude labirinticos* e da distribuição normal do *tonus* (*normalen Tonusverteilung*), «denn es hat sich stets nach allen Eingriffen am Mittelhirne von Thalamustieren herausgestellt, dass Tiere mit normaler Tonusverteilung und ohne Enthirnungsstarre auch intakte Labyrinthstellreflexe hatten, während Enthirnungsstarre stets mit Aufhebung der Labyrinthstellreflexe gepaart ging»¹.

O ilustre investigador holandês, continuando a série das suas considerações, afirma que a determinação do nível (die Niveaubestimmung) demonstrou que os centros para os «Labyrinthstellreflexe» e a distribuição normal do *tonus* estão situados num corte do mesencéfalo, «in welchem sich der (grosszellige) rote Kern befindet, und dass sie in der ventralen Hälfte (ventral vom Oculomotoriuskern) gesucht werden müssen»².

Magnus e Rademaker chegaram a esta conclusão, utilizando a técnica das secções parciais do *truncus cerebri*. Mostraram por êste processo que a hemi-secção

¹ porque se tem evidenciado constantemente após todas as intervenções no mesocéfalo de animais talâmicos que animais com distribuição normal do *tonus* e sem rigidez descerebrada, tinham também intactos os *reflexos de atitude labirinticos*, ao passo que a rigidez descerebrada ia sempre junta com abolição dos *Labyrinthstellreflexe* *.

² no qual se encontra a «pars magno cellularis do *nucleus ruber*» e que eles devem ser procurados na metade ventral (ventral do *oculomotorius*).

* Sob o nome de *Stellreflexe* (*reflexes de redressement* ou de *prise d'attitude de station* dos franceses) Magnus designa os reflexos pelos quais é possível ao corpo voltar à posição normal, a partir das diversas posições anormais. É preciso não confundir êste reflexo com o *Stehreflexe* de Magnus que condicionam a atitude do corpo no repouso, assegurando uma certa distribuição do *tonus* e em conexão com esta uma certa posição recíproca dos membros (Magnus, Minkowski).

mesencefálica dorsal não determina qualquer perturbação do *tonus* nem da atitude e que a rigidez descerebrada não aparece se não quando é efectuada uma hemiseccção ventral.

Minúsculas incisões (*Einstiche*) dorsais e ventrais no plano médio do mesencéfalo não suprimem ou anulam as funções referidas «solange die Forelsche Kreuzung intakt bleibt, selbst wenn die Schnitte bis dicht an diese Kreuzung reichen. Wird dagegen die Forelsche Kreuzung im Niveau des Hinterendes der roten Kerne, da, wo die rubrospinalen Bahnen kreuzen, durchtrennt, so erfolgt Enthirnungsstarre und die Labyrinthstellreflexe verschwinden»¹.

Os mesmos investigadores observaram que as secções laterais do mesencéfalo dirigidas dorsalmente em relação ao *nucleus ruber* mas deixando êste assim como a *decussatio Foreli* intactos não prejudicam a distribuição normal do *tonus* nem os reflexos de atitude labirínticos.

Daqui resulta, diz Magnus, que a via para estes reflexos cruza a linha média no cruzamento de Forel à altura da extremidade posterior dos *nucleus ruber* e que o centro destes reflexos está situado *im Niveau des roten Kernes im ventralen Mittelhirnquerschnitt*².

As vias que neste ponto cruzam na *decussatio Foreli* tem origem no *nucleus ruber* (*fasciculus Monakowi*).

A conclusão tirada por Magnus destas experiências é «*dass der rote Kern das Zentrum für die Labyrinth-*

¹ enquanto o cruzamento de Forel fica intacto mesmo quando as secções chegam até junto dêste cruzamento. Ao contrário o cruzamento de Forel é separado na extremidade posterior do núcleo vermelho, onde cruzam as vias rubro-espinais, então sucede que a rigidez descerebrada e os Labyrinthstellreflexe desaparecem.

² no núcleo vermelho na parte ventral do corte do mesencéfalo.

*thstellreflexe und die normale Tonusverteilung in der Körpermuskulatur ist, durch dessen Tätigkeit die Enthirnungsstarre aufgehoben wird»*¹.

Rademaker, cujas investigações foram realizadas em gatos e coelhos², utilizando a técnica das transsecções mesencefálicas e das secções parciais do *truncus encephalicus*, observando simultaneamente o estado do *tonus* e as diversas atitudes do corpo, confirma a importância capital do *nucleus ruber* e do *tractus rubro-spinalis* na distribuição normal do *tonus* e na manutenção das atitudes corpóreas.

Nos seus trabalhos, por exemplo, *Der rote Kern, die normale Tonusverteilung und die Stellfunktion*³, o autor conclue: *dass die normale Tonusverteilung in der Körpermuskulatur, die Labyrinthstellreflexe und die Körperstellreflexe gebunden sind an das Intaktsein des roten Kernes. Ohne roten Kern kein normaler Muskeltonus und keine Stellfunktion.*

A rigidez descerebrada só aparecia, pois, quando o *nucleus ruber* e a sua via eferente eram separados das porções subjacentes do nevraxe; nestas condições, os *reflexos de atitude labirínticos* desaparecem simultaneamente ao passo que os *reflexos tónicos do pescoço* (fenómeno de Magnus e Kleyn e *Rückenreflex* de Landau e Simons) e os *reflexos tónicos do labirinto* são conservados⁴.

¹ que o núcleo vermelho é o centro dos *Labyrinthstellreflexe* e da distribuição normal do *tonus* na musculatura do corpo pela actividade do qual a rigidez descerebrada é abolida.

² 21 Katzen und 30 Kanischen.

³ *Klinische Wochenschrift*. 2 Jahrgang, Nr. 9, 26 Februar, 1923.

⁴ A função da atitude é uma função complexa em que interveem não só as sinergias elementares representadas pela contracção dos planos musculares anterior e posterior do corpo, postas em evidência pelo fenómeno da *poussée* de Foix e Morin, mas também estas

De acôrdo, até certo ponto, com os resultados experimentais obtidos por Magnus e Rademaker estão as experiências de Grahm Brown ¹ em macacos; pela excitação eléctrica da superfície da secção mesencefálica, na região situada abaixo do *acquaeductus cerebri* (Sylvii) a alguns milímetros da linha média, pela excitação provável, portanto, do *nucleus ruber*, o autor obteve reacções posturais pouco afastadas da rigidez descerebrada.

Inclusivamente em animais em que fez a ablação prévia do *cerebellum* obtinha por excitação unilateral reacções de ordem postural tónica nas quatro extremidades, na cabeça, no tronco e na cauda.

Do lado excitado, observava uma flexão do membro anterior e a extensão do membro posterior; do lado oposto, pelo contrário, a extensão do membro anterior e a flexão do membro posterior. Em suma, dois membros cruzados executavam a flexão e os outros dois a extensão ².

sinergias posturais complexas (*reflexos tónicos do pescoço, reflexos tónicos do labirinto. Stellreflexe, Stehreflexe, etc.*) *.

¹ Grahm Brown, *On the effect of artificial stimulation of the red nucleus in the anthropoid ape*. Journal of physiologie, 1915, vol. LIX.

Grahm Brown, citado por Pienkowski, Minkowski, Wilson, Thévenard, Valobra, Roussy e Levy.

² O focinho voltava-se para a extremidade superior em extensão, o dorso encurvava-se do lado excitado e a cauda levantava-se e encurvava-se do mesmo lado. Quando era efectuado um pequeno deslocamento dos eléctrodos obtinha-se uma flexão bilateral das extremidades superiores com extensão dos membros posteriores; também podia produzir-se o quadro oposto. Se a corrente fôsse forte as duas extremidades do lado excitado executavam uma flexão ao passo que as do lado oposto ficavam em extensão (Grahm Brown, Pienkowski).

* Os movimentos das extremidades observados nos fenómenos de Magnus e de Kleyn teem uma grande analogia com os movimentos *megacincinéticos* descritos por Pienkowski na encefalite epidémica.

As posturas tomadas mantinham-se alguns segundos ou mesmo alguns minutos após a interrupção da corrente. Wilson chamou a atenção para êste facto, lembrando que êle é uma prova de alto valor para a demonstração da existência da actividade postural mesencefálica ¹.

¹ Movimentos córeo-atetósicos foram observados por Lafora, Economo e Karplus, como vimos, nas lesões experimentais do *nucleus ruber* ou da *via dentato-rubrica*, e Valobra no seu trabalho *I tumori del mesencefalo* escreve que «Nel caso speciale dei tumori mesencefalici due fatti sono assolutamente certi:

a) i movimenti involontarii a carattere emiplegico non sono sintomatici di una lesione delle vie piramidali;

b) questi movimenti si accompagnano costantemente ad una lesione del pedunculo cerebellare superiore e del nucleo rosso del lato opposto».

Por esta última razão o distinto neurologista de Torino relaciona a patogênese dos movimentos involuntários no caso em questão com as lesões do *brachium conjunctivum* e do *nucleus ruber*. Perfilha, dêste modo, as ideas de Bonhoeffer * confirmadas pelas observações anatomo-clínicas de Sander, Muratow e Anton ** e pelas investigações experimentais de Ferrier e Turner ***.

Cito êstes factos sómente para pôr mais uma vez em evidência a importância funcional do *nucleus ruber* e da via dentato-rubrica anexa ao *extrapyramidium* e assim completar noções atrás já esboçadas.

Ao lado do *síndrome inferior do núcleo vermelho*, isolado por Claude e clinicamente caracterizado pela associação dum hemi-síndrome cerebeloso dum lado com paralisia do motor ocular comum do lado oposto, há um *síndrome superior do núcleo vermelho*, isolado por Chiray, Foix e Nicolesco, que é um síndrome rubro-talâmico

* Bonhoeffer chama a atenção para a freqüente participação do núcleo vermelho e da *crura cerebelli superiora* nas lesões encontradas nos casos de hemi-coreia.

** Num caso de hemitremor direito Anton encontrou um amolecimento localizado do pedúnculo cerebeloso do lado direito.

*** Ferrier e Turner, por secção do pedúnculo cerebelar superior provocaram o aparecimento duma hemi-coreia.

Quero lembrar aqui também a observação de Parot. Uma lesão perfeitamente localizada no pedúnculo cerebeloso superior causou uma hemiassnergia com evidentes perturbações disártricas.

Num caso de Raymond e Cestan no qual foram encontradas apenas lesões do *nucleus ruber* os fenómenos disártricos seriam tributários da lesão referida.

Das experiências de Magnus e Rademarker em animais talâmicos com *reflexos de attitude labirínticos* intactos e com distribuição normal do *tonus* resultou que a destruição das vias seguintes não altera a realização normal das duas funções referidas e que por consequência não são necessárias para os *Labyrinthstellreflexe* e a distribuição normal do *tonus*:

«Die Pyramidenbahn. Die Bindearmkreuzungen. Alle Kreuzungen (ausser der Decussatio Forel) im Niveau des grosszelligen roten Kernes (dorsale und ventrale Einstiche ins Mittelhirn). Alle Bahnen aus dem Tegmentum: die Fontänenstrahlung mit der Meynertschen Kreuzung, die tektopontinen und tektobulbären Bahnen. Der Lemniscus medialis», etc.

Magnus é de opinião que neste grupo entra provavelmente também a *substantia nigra*.

De facto, Rademarker, destruindo bilateralmente a *nigra* por secções que deixavam intacta a via rubroespinal, não observou modificações na distribuição do *tonus* e os *reflexos de attitude labirínticos* ficavam intactos.

No cão descerebrado de Goltz que não apresentava o menor vestígio de rigidez descerebrada, «die Substantia nigra degeneriert war» (Gordon Holmes).

Num gato, que, após a extirpação de metade do cérebro, não tinha apresentado nenhum vestígio de rigidez, nem qualquer alteração na distribuição do *tonus* e que possuía *Labyrinthstellreflexe* nitidamente simétricos, foi encontrada, do outro lado da operação, segundo a observação de Winkler, uma destruição completa de todas as células da *nigra* ¹.

constituído por fenómenos da série cerebelar (*hemi-tremor* do tipo intencional) e por fenómenos *córeo-atetósicos* ou *sensitivos*.

¹ A teoria córtico-nigrica de Donaggio sobre o parkinsonismo post-encefalítico, apresentado no Congresso da Sociedade italiana de

Magnus e Rademaker observam, no entanto, que do facto de tais estruturas não serem necessárias para as funções mencionadas se não deve concluir que não possam ter influência sobre o *nucleus ruber tegmenti* e assim ter influência, por exemplo, na distribuição do *tonus*. «Denn man darf nicht vergessen, dass bisher für normale Tonusverteilung und Labyrinthstellreflexe nur der Kern und die efferente Bahn ermittelt ist»¹. Podemos concluir, portanto, segundo a escola de Utrecht, que o *nucleus ruber* é o centro da distribuição normal do *tonus* e dos *reflexos de atitude labirínticos* e que a sua via eferente é o *tractus rubro-spinalis*.

Quanto às vias aferentes sabe-se apenas que a via para os *reflexos de atitude labirínticos* caminha através do tronco encefálico da entrada do *octavus* até ao *nucleus ruber*.

«Der spezielle Verlauf dieser Bahn ist aber noch unbekannt»².

Para a abolição da rigidez descerebrada e para a distribuição normal do *tonus* o núcleo vermelho funciona automaticamente ou precisa para isso de vias aferentes?

Por enquanto, diz Magnus, não se pode responder a tal pergunta.

Como o animal talâmico sem labirinto não é rígido, podemos dizer apenas que as incitações vindas do labirinto não são absolutamente indispensáveis para a dis-

Neurologia (Nápoles, 1923) e no Congresso dos Neurologistas e Alienístas de Bruxelas (1924), defendida por Pfanner, não se harmoniza com estes factos. O mesmo diremos da teoria nigrica de Douglas Mcalfine, atrás referida.

¹ porque não é permitido esquecer que até aqui só se encontrou para a distribuição normal do *tonus* e os reflexos de atitude labirínticos o núcleo e a via eferente.

² O curso especial desta via é porém desconhecido.

tribuição normal do *tonus*, visto que o *nucleus ruber* ainda consegue realizar tal função após a supressão dessas incitações ¹.

Qual é, pois, a patogénese da rigidez descerebrada?

Wilson, numa comunicação feita à Sociedade de Neurologia de Paris, apresentou muitos exemplos de *decerebrate rigidity* no homem, mostrando que nestes casos as lesões, situadas no mesencéfalo e no cerebello, dissociavam a função cerebral (frenadora) dos centros inferiores. Segundo o distinto neurologista, que voltou ulteriormente sobre este assunto ², a rigidez referida seria a consequência da liberação (*C. Vogts liberations, Heads desintegrations, Monakows diaschisis*) dos centros sub-estriares, privados do seu freio fisiológico.

Lhermitte e Cornil admitem também na génese de tal fenómeno, cuja principal característica é uma contractura plástica dos músculos extensores anti-gravíficos, a abolição da função inibidora do *corpus striatum* sobre os centros sub-estriares, modo de ver que está ainda de harmonia com a opinião de Baboneix para quem a rutura das conexões pálido-rubricas é o factor primordial da rigidez descerebrada de Sherrington.

Posto que se não possa ainda dar uma rigorosa interpretação desta, alguns autores (Minkowski, Vedel e Giraud, etc.) admitem com Wilson e Lhermitte a existência de um aparelho tonigéneo mesencefálico destinado à manutenção da attitude o qual liberado do contróle frenador por transsecção do mesencéfalo dá origem, como vimos, à rigidez descerebrada, que nesta hipótese não é mais do que a expressão do exagêro da função dos centros desintegrados.

¹ A extirpação labiríntica não provoca a rigidez descerebrada.

² *Op. cit.*

Os centros tónicos que dêste modo presidiriam a tal fenómeno seriam o *nucleus ruber*, o *nucleus Deitersi*, etc.

Magnus e Rademaker, tendo procurado até que altura a secção do tronco encefálico (*Hirnstamm*) era capaz de produzir a rigidez em questão, chegaram a obtê-la, num caso, por uma secção que excluía pelo menos o quarto anterior da *oblongata*. Em secções mais baixas a rigidez ia decrescendo progressivamente até que se obtinha o tipo do animal espinhal de Sherrington.

Parece poder-se concluir que os centros da rigidez se encontram na região bulbo-protuberancial. Segundo os autores da escola holandesa referidos, o núcleo vermelho e a sua via eferente presidem à tonicidade fisiológica do organismo, e a rigidez descerebrada é a consequência da liberação dos centros tonigêneos situados abaixo do núcleo rubral e que privados da sua acção moderadora entram em hiperfunção.

O *nucleus Deitersi*¹ desempenharia sob êste ponto de vista, um papel primacial que, apesar de tudo, não seria exclusivo como mostraram as experiências de Thiele e Hunter².

Zilberlast-Zand³, por seu turno, pôs em evidência

¹ Lembramos aqui o síndrome do núcleo de Deiters ou síndrome de Bouvier: vertigem com náusea e ansiedade, surdez, paralisia do motor ocular externo.

² A secção do ângulo lateral do *ventriculus quartus*, interessando o *nucleus Deitersi*, não excluía a rigidez.

Até aqui tem-se considerado o núcleo de Deiters como uma formação desempenhando um papel primacial no domínio da actividade estática. Recentemente Paul von Gehuchten de Bruxelas de acôrdo com Winkler admitem que êste núcleo é um núcleo secundário de terminação do vestibular. Os núcleos primários de terminação dêste nervo seriam: o núcleo descendente, o núcleo triangular, o *nucleus Bechterewi* e o *nucleus tecti cerebelli*.

³ Zilberlast-Zand, *Base anatomique de la rigidité decérébrée*. Rev. Neur., T. 1, N. 6, 1925.

o papel desempenhado pela *oliva inferior* ou *bulbaris* no mecanismo da rigidez descerebrada ¹.

Antes de abandonar êste assunto, que nos patenteia o valor funcional do *nucleus ruber*, queremos chamar a atenção para alguns factos cujo conhecimento é imprescindível para uma mais ampla compreensão da matéria versada neste trabalho.

A Magnus se deve a noção de que não é necessária, para o aparecimento da rigidez descerebrada, a lesão do *tractus pyramidalis* ².

¹ Zilberlast-Zand, depois de ter concluído por estudos de anatomia comparada que a *oliva bulbaris* é mais desenvolvida nos bipedes que nos quadrúpedes, escreve: « Si les dimensions des olives sont en rapport direct avec la propriété des individus de conserver la position érigée du corps, voilà la question à laquelle on pourra répondre lorsqu'on saura sûrement si elles constituent le centre de rigidité, c'est-à-dire le l'hyperinnervation des extenseurs ».

Quais são as vias aferentes seguidas pelas incitações periféricas na determinação desta rigidez?

Alguns autores respondem: são os nervos sensitivo-sensoriais e os ramos centrípetos do simpático.

Quanto às vias eferentes, desempenham certamente um papel primacial os feixes tecto-espinhal, deiterso-espinhal e ponto-espinhal.

² Ninguém põe em dúvida, após os trabalhos da escola de Utrecht, o valor funcional do *nucleus ruber* no que diz respeito à tonicidade da musculatura. Mas o *tonus*, *propriedade fundamental da actividade muscular*, está na dependência de estruturas diversas, pertencentes não só aos andares superiores do nevraxe (medula, bolbo, calote, cerebello, etc.) mas também ao cérebro. Minkowski afirma mesmo que o aparelho tonigéneo se deslocou para o encéfalo por migração, como diz Steiner, das funções para o polo frontal. Os fenómenos espásticos hemiplégicos, os reflexos tónicos do pescoço observados por Minkowski no macaco após a destruição da circulação frontal ascendente, as investigações de Simons sobre os reflexos tónicos do pescoço no homem, apresentando uma lesão do hemisfério cerebral ou uma lesão da via piramidal, corroboradas pelas observações de Brouwer, de Freeman e Morin, de Böhme e Weiland, etc. e finalmente a interpretação dada por Walshe às cincinesias do hemi-

No entanto, o sábio investigador admite que o feixe mencionado realiza uma acção inibidora parcial sobre os centros bolbo-protuberanciais que estão numa relação physio-patológica directa com tal estado de hiper-innervação dos extensores; de facto, êste estado é mais pronunciado quando simultâneamente são seccionados o *fasciculus cortico-spinalis* e o *fasciculus Monakowi*.

Ocorre perguntar também aqui que papel desempenha o *cerebellum* na rigidez descerebrada.

Magnus provou que a extirpação total do cerebello não abolia esta rigidez; « resulta então — diz Magnus — em concordância com as indicações originaes de Sherrington, que após a extirpação cuidadosa do cerebello persiste a *Enthirnungsstarre* ». A ablação daquele órgão, segundo o mesmo autor, não impede o aparecimento daquela.

Parece que o *cerebellum* actua neste sentido por um mecanismo de inibição; é o que parece deprender-se dos trabalhos de Sherrington, Lœwenthal e Horsley, mas principalmente dos mais recentes de Bremer.

Frederic Bremer¹ observou que a excitação do córtex do lobo anterior no gato descerebrado tem por consequência imediata o relaxamento da contractura dos extensores homolaterais.

As experiências de ablação deram resultados perfei-

plégico que considera, em opposição com Thévenard, como reflexos de postura, todos êstes factos são favoráveis à opinião referida.

¹ F. Bremer, *Recherches sur la physiologie du cervelet chez le pigeon*. C. R. Soc. Biol., 1924, t. xc.

F. Bremer, *Contribution à l'étude de la physiologie du cervelet. La fonction inhibitrice do palaeocerebellum*. C. R. Soc. Biol., 1922, t. LXXXVI.

F. Bremer, *Recherches sur la physiologie du cervelet et considérations sur la physio-pathologie du tonus musculaire*. Soc. de Neurol. et Psych., N. 8, 1925.

tamente concordantes, pois que, fazendo a ablação do lobo anterior no mamífero intacto ou descerebrado, Bremer via produzir-se um exagero considerável do *tonus* dos músculos extensores.

Em virtude destes resultados o autor, de acôrdo com Lange e Trendelenburg, conclui «que um dos mais importantes mecanismos reguladores do *tonus* e da actividade reflexa dos extensores tem a sua sede no córtex do *palaeocerebellum*».

Como a ablação do cerebello não modifica a rigidez descerebrada e como o papel inibidor do córtex cerebeloso é indiscutível, necessário se torna admitir com Bremer que «o cerebello não participa no mecanismo de attitude erecta senão pela sua associação com centros superiores (*thalamus, cortex cerebri*)».

A rigidez descerebrada experimental poderia, pois, ser considerada como a consequência da liberação dos centros da região bolbo-protuberancial.

Esta hipertonia dos músculos extensores antigráficos é inibida no estado normal pelo *nucleus ruber* e a *via rubro-spinalis*, pelo *pyramidium*¹ e enfim pelo córtex paléocerebeloso (*lobus anterior*) que não actua senão em associação com os centros superiores. (Magnus, Bremer, Thévenard).

Mas podemos admitir também que a lesão palidal ou da via pálido-rubrica, originando de acôrdo com as ideas de Kern Kuré, Nagano e Imagawa, Wilson, Lhermitte e Cornil, Vedel e Giraud, Baboneix e outros um estado de hiperfunção rubral, seja capaz de determinar tal estado, o qual, embora possa ser obtido por secções

¹ A importância do *pyramidium* no aparecimento da rigidez descerebrada resalta sobretudo dos trabalhos de Walshe muito criticados, sob este aspecto, por Thévenard, mas elevados a alta categoria por Minkowski que com Walshe considera, como vimos, as *cincinnati* do hemiplégico como *reflexos de postura*.

mais baixas, é sobretudo nítido neste caso; a sua intensidade, de facto, vai diminuindo à medida que nos aproximamos dos andares inferiores do nevraxe.

*

* *

Sob a designação geral de núcleos da base (*sub-cortex*) devemos entender, não só o *corpus striatum*, o *locus niger*, o *nucleus dentatus cerebelli*, o *nucleus ruber*, mas ainda a *regio subthalamica* com o *corpus Luysii*.

A importância desta última região não precisa de ser posta em relêvo. Basta recordar as numerosas fibras nervosas, que correndo em todas as direcções, ali encontram um lugar de convergência.

Basta também ter presente a physio-pathologia do síndrome do *trivio-hipothalamico*, isolado por Guillain e Alajouanine e cujos elementos principais são os seguintes: hemiplegia discreta sem sinal de Babinski; movimentos involuntários do tipo córeo-atetósico, com attitude especial da mão ¹; perturbações da sensibilidade objectiva, realizando uma hemianestesia com freqüente predomínio da alteração da sensibilidade profunda ² particularmente da estereognosia mas não acompanhadas de perturbações subjectivas, de dôres espontâneas; per-

¹ Mão em leque com hiperextensão dos dois primeiros dedos e flexão mais ou menos nítida dos três últimos, com torsão da mão do lado ulnar; esta attitude modifica-se constantemente em virtude dos movimentos involuntários que tem o tipo dos movimentos atetósicos.

² No caso de Guillain e Alajouanine as perturbações sensitivas regressaram no domínio da sensibilidade superficial e não persistiram senão as perturbações da sensibilidade profunda, sobretudo a estereognosia. Este caso é um exemplo de dissociação das perturbações sensitivas, dissociação que não é, por consequência, como se tem pretendido, característica do *síndrome sensitivo cortical*.

turbações cerebelosas, consistindo em alterações da sinergia ou da coordenação e do *tonus* (assinergia, tremor intencional, adiadococinesia, passividade) ao passo que a estática é pouco ou nada perturbada¹; hemianopsia lateral homônima, que pode ser incompleta (em quadrante).

No que diz respeito mais particularmente ao corpo de Luys, sabemos que Karplus e Kreidl o consideram como um centro vegetativo.

Segundo as experiências dos autores citados, a irritação do *corpus subthalamicum*, efectuada em cães e gatos, dilata a pupila, alarga a fenda palpebral, aumenta a secreção lacrimal, sudoral e salivar, produz vasoconstrição.

Estes resultados experimentais foram confirmados pelas investigações de James Martin² que isolou o *síndrome do corpo de Luys* e os de Segall que, por experiências em animais, chegou também a localizar funções simpáticas em tal núcleo.

Martin, num indivíduo de 62 anos, hipertenso, ateromatoso, sifilítico que bruscamente foi atingido duma hemicoreia do lado direito; acompanhada de disartria, irregularidade respiratória, algumas perturbações psíquicas, sem perturbações piramidais nem sensitivas e cujo óbito teve lugar 20 dias após o início da coreia, verificou que uma hemorragia recente do *corpus Luyssii* do lado esquerdo, destruindo quási completamente êste núcleo, era a lesão essencial, aquela que sem dúvida

¹ As perturbações do equilíbrio são nulas ou discretas. Esta dissociação entre as perturbações da coordenação, particularmente o tremor intencional e as perturbações do equilíbrio realiza uma dissociação do síndrome cerebeloso descrito também por R. Hunt na *Dys-sinergia cerebellaris myoclonica* cujo *substratum* é uma atrofia do sistema cerebeloso dentado que se estende ao *brachium conjunctivum*.

² James Martin, Brain, vol. III, 4.^a parte, 1927.

era causa directa do sindroma referido. Encontrando na literatura alguns casos análogos, propôs o isolamento do *sindroma do corpo de Luys*, caracterizado por uma violenta coreia cruzada com movimentos de grande amplitude e que interessa a face, por perturbações da linguagem, da deglutição e da respiração; ausência de sinais de lesão do *pyramidium* e sensibilidade intacta; diminuição dos reflexos; aumento da temperatura ou sudação do lado atingido; perturbações psíquicas.

Segall, num homem, consecutivamente a um icto apoplético, observou um sindroma simpático unilateral (perturbações pupilares, da secreção lacrimal e sudoral, da temperatura) tributário duma lesão hemorrágica que interrompia a via Luysi-fugal.

Observações semelhantes foram feitas por diversos autores (Wollenberg, Schrottenbach, Gerstmann, etc.).

Lewy relaciona com a lesão do *corpus Luysii* algumas perturbações de innervação simpática ocular.

Segundo Kleist, Ramon y Cajal, C. e O Vogt e Jakob, o *corpus subthalamicum* exerce também funções motoras.

Esta dualidade funcional é posta bem em evidência por Foix e Nicolesco: «Il semble bien — dizem os autores — qu'il n'y ait pas lieu d'établir une séparation absolue entre les formations végétatives du névraxe et les centres moteurs de la vie extrapyramidale. Bien au contraire la plupart des données récentes tendent à les rapprocher».

Por outro lado, parece estar previsto no plano de construção do nevraxe que as partes desenvolvidas à custa da *lâmina fundamental* teem funções motoras e que as derivadas da *lâmina alar* (*Flügelplatte*) são preponderantemente sensitivas ¹.

¹ As formações vegetativas desenvolver-se-iam na região média,

Ora, o corpo subtalâmico desenvolve-se, como vimos, do lado ventral do *sulcus Monroi*, na proximidade da linha média, à custa da *lâmina fundamental*. De facto, este centro do *extrapyramidium*, como provam as observações de Fischer, de Economo, de Jakob e outros, preside às sinergias motoras de inteiros segmentos corpóreos, especialmente nas suas correlações com o componente cerebelar.

A lesão do núcleo subtalâmico produz um movimento em massa, incoordenado, de toda a metade do corpo oposta com tendência às contorsões grotescas (*hemibalismo* de Kussmaul). Christofredo Jakob publicou em fevereiro de 1928 nos *Archivos argentinos de Neurologia* sob o título de *Síndrome de hemibalismo coreiforme cruzado por hemorragia en el nucleo hipotalamico*, um caso notável pela topografia lesional. Numa mulher de 59 anos surgiu bruscamente uma hemicoreia esquerda duma extrema violência. Obito 12 dias depois. É o 4.º caso de *hemibalismo agudo* publicado. Nos casos de Economo, Fischer, Martin e Jakob a lesão, pôsto que tivesse o seu foco principal no *corpus Luysii*, estendia-se a uma área mais ou menos extensa do *parathalamus*¹. Na observação de Christofredo a lesão estava estritamente localizada ao *nucleus hypothalamicus*.

na vizinhança do *sulcus limitans*. Assim, para Ariens Kappers o núcleo lenticular e o *locus niger*, desenvolvidos na vizinhança do *sulcus limitans*, pertenceriam às formações vegetativas do nevraxe.

¹ No caso de Martin havia também ligeiras lesões no *thalamus direito*, na *pons* e no *nucleus dentatus*.

Esquemas anatomo-clínicos

Uma das questões que nos últimos anos mais tem agitado o pensamento dos neurologistas é sem dúvida aquela que consiste em relacionar a *hipercinesia* e a *distonia* com determinadas lesões em foco, isto é, a sua diagnose tópica.

Vamos sintetizar algumas das muitas teorias propostas pelos diversos autores; elas patenteiam claramente os obstáculos e as incertezas que teem assaltado o espírito dos neurologistas que, lançando-se nesta difícil tarefa, teem procurado alargar o já vasto horizonte da neuropatologia.

Os movimentos involuntários foram considerados por Leyden, Gowers, Hammond, Galvani, como uma consequência da lesão do *thalamus* e por Charcot e seu discípulo Raymond como a resultante duma lesão da cápsula interna¹, opinião que Kahler e Pick generalizaram. O aparecimento da *hipercinesia* era condicionado, segundo estes, por uma lesão do *pyramidium* em qualquer ponto do seu percurso do córtex à medula, maneira de ver que Lewandowsky mais tarde defendeu.

Dejerine e Roussy, no início dos seus estudos sobre o *síndrome talâmico*, atribuíram também os movimentos córeo-atetósicos a uma lesão capsular. No entanto, Roussy e seu aluno Luciano Cornil, tendo observado depois nesse síndrome, ao lado de movimentos córeo-atetósicos, o fenómeno que elles próprios designaram sob a expressão de *sintonia de automatismo*, sintoma

¹ Segundo Charcot a lesão encontrava-se na região posterior da cápsula interna, num feixe de fibras por elle denominado *feixe da hemi-coreia*.

Raymond na sua tese: *Étude anatomique et clinique sur l'hémichorée*. Paris, 1876, perfilha a teoria do mestre.

de lesão extra-piramidal, de acôrdo com os modernos trabalhos sôbre êste sistema, consideraram-nos com a maioria dos autores como um dos mais importantes elementos da semiótica estriar e explicaram-nos nesse caso pela lesão da cauda do núcleo caudado, que termina no *hipothalamus*.

Dissemos que já Anton, em 1895, relacionava os movimentos involuntários com uma lesão do *extrapyramidium* sôbre o qual o núcleo lenticular realizava uma acção inibidora e coordenadora. O autor tinha feito nessa época uma notável observação clínica. Tratava-se dum rapaz de 9 anos que apresentou movimentos córeo-ate-tósicos, ligeiras perturbações da palavra, ausência de qualquer fenómeno paralítico. Ao exame histopatológico foi encontrada uma lesão que atingia os $\frac{3}{4}$ posteriores do *putamen*.

Sem mais delongas e sem mesmo nos referirmos à teoria de Bonhoeffer vamos falar do esquema de C. e O. Vogt.

Segundo os eminentes neurologistas germânicos, os corpos estriados constituem centros motores dos automatismos. Estão para a motilidade automática, como a área *giganto pyramidalis* está para a motilidade voluntária e consciente. Para C. e O. Vogt todos os automatismos primários dependem do corpo estriado. O *pallidum* faculta automatismos muito primitivos, movimentos mímicos, gestos, sincinesias, etc., inerentes à primeira infância, verdadeiros reflexos de origem palidal.

Até ao 6.º ou 7.º mês todos êsses automatismos estão sob a dependência do *pallidum*, mas em seguida, com a mielinização do *striatum*, o primeiro perde a sua autonomia, ficando subordinado a êste, que possui centros superiormente dispostos para o jôgo dos diversos autocinetismos. Depois, à medida que o *cortex* se desenvolve, o *striatum*, por sua vez, cede àquele o seu

predomínio ou como dizem Tilney e Riley ¹ «the striatum has become subordinate in action to the dominant neopallium».

O *thalamus* é para os cônjuges Vogt uma estação intermediária receptora dos estímulos provenientes, quer do *cortex*, quer do *cerebellum*, quer da periferia, os quais seriam levados ao corpo estriado, como já atrás dissemos, pela via tálamo-estriada.

E' conveniente lembrar aqui que os centros nervosos se dispõem no plano do nevraxe numa série de hierarquias tal, que cada um dêles, considerado de per si, reúne duas propriedades fundamentais:

a) A de inibir os centros que lhe estão inferiormente colocados (*Hemmungsinervation*);

b) A de fornecer a uma dada função uma fisionomia própria.

Para o nosso caso a gerarquia dos centros é, em conformidade com o que acabamos de expor, a seguinte: *cortex cerebri*, *striatum*, *pallidum*, núcleos subtalâmicos, (*corpus Luysii*, *locus niger*, *nucleus ruber*, *nucleus Deitersi*) de onde parte finalmente a via extra ou para-paramidal (rubro-espinhal, vestibulo espinhal, etc.).

Conhecidos êstes elementos facilmente se interpretam os esquemas dos diversos autores.

Vimos, atrás, que hoje se admite a diferenciação fisiomorfológica do *striatum* e do *pallidum*. Em posse dêste primeiro fundamento da fisiopatologia estriar, que a embriologia, a anatomia comparada, a histologia a histopatologia e a clínica edificaram, ser-nos há possível precisar com rigor as atribuições específicas de cada um dêsses domínios?

¹ Citados por Rabiner e Keschner, *Theory of the mechanism for the Babinski toe phenomenon*. Arch. of neurol. a psychiatry. V. 16. N. 3, 1926.

Esta pergunta, que à primeira vista é paradoxal, tem toda a razão de ser. Vejamos: se o *extrapyramidium* tem o centro de recepção das vias de projecção centrípeta no *thalamus opticus*, o centro de elaboração dos estímulos aferentes no *neostriatum* — verdadeiro córtex do sistema — e o centro donde partem as vias centrífugas — ou zona motriz — no *palaeostriatum*, o *pallidum* não é um centro autónomo, mas funciona sob a direcção superior do *striatum*, donde lhe vem em última análise, «as funções que são atribuídas como próprias e lhe são reconhecidas como intrínsecas»; compreende-se, dêste modo, a dificuldade que há em delimitar essas funções. Daí, resulta, como corolário, a dificuldade que há também na separação dos sintomas conseqüentes à lesão de cada um dêles.

C. e O. Vogt, na tentativa de realizar essa separação, dizem que o síndrome do *striatum* é constituído:

a) Pela falta de automatismos primários, especialmente na esfera: da mímica e dos gestos, dos movimentos associados, dos movimentos de orientação, das mudanças automáticas de atitude e de posição, dos reflexos instintivos de protecção e defesa;

b) Pela lentidão e penúria dos movimentos; por disbasia, disfagia, disartria;

c) Por uma certa astenia muscular, tendência à inércia, ausência de fenómenos da via piramidal, pois não há paralisias propriamente ditas. Trofismo, sensibilidade, inteligência intactos;

d) Por movimentos involuntários, coreicos, atetósicos, tremores, riso e choro espasmódico (*chorea-tische und athetotische Bewegungen, Zittern, Zwangsweinen und Zwangslachen*) resultantes da supressão da sua acção inibidora (*Enthemmungspänomene, release phenomena, Isolierlungsveränderung* de Munk) sobre o *pallidum*;

e) Finalmente, por perturbações de ordem tónica,

hiper ou hipotónicas, pseudo-adiadococinesia, *spasmus variabilis seu mobilis* de Oulmont, pseudo-Babinski, etc.

Um obstáculo maior se nos depara quando se pretende demarcar a sintomatologia da lesão do globo pálido, pois que esta é impossível sem o concomitante compromisso das fibras que vindas do *striatum* atravessam aquele segmento estriar. Por isso Vogt diz que a lesão dum único *pallidum* produz um síndrome do *striatum*. Como, por outro lado, o *pallidum* tem uma innervação homo e contra-lateral ¹, mais evidente ainda se torna a necessidade da bilateralidade das lesões para que o aparecimento do síndrome palidal seja possível.

Vogt, analisando as modificações operadas no síndrome do *striatum*, quando a condição exposta se verificava, deduziu o síndrome palidal, que seria essencialmente caracterizado por uma *rigidez geral*, podendo atingir o estado de contractura, síndrome êste que, em concordância com o princípio que há pouco referimos, é a consequência da liberação (fenómeno de dissolução de Minkowski) dos centros tonigêneos do *hipothalamus*.

Em virtude da exposição feita é claro que há fenómenos comuns, aos dois síndromas, tais como: falta de iniciativa, akinesia, alteração dos automatismos primários e da expressão mímica, disfagia, disartria, etc., etc.

Per analogiam com a *area gigante pyramidalis* do *cortex cerebri*, C. e O. Vogt e Mingazzini dividiram o *striatum* em territórios nitidamente separados sob o

¹ Hoje admite-se com Lewy, Kleist, Jacob e Richter que tanto o *striatum* como o *pallidum* têm uma innervação bilateral de predominância contra-lateral.

ponto de vista funcional e, constituindo em relação ao automatismo outros tantos centros de projecção, se assim se pode dizer, dos respectivos segmentos do corpo (organização somatotópica). O centro da fala ocuparia a parte oral do *striatum*. Pick diz também que a palilalia é a consequência da lesão desta área estriar que seria o órgão regulador e inibidor da palavra. O centro facial estaria, segundo Vogt, entre o centro da articulação verbal e o centro do membro superior, ficando atrás deste o do tronco e o do membro inferior. Esta distribuição tópica é justificada pela observação anatomo-clínica. Nalguns doentes que em vida apresentavam uma fenomenologia estriar localizada a um determinado segmento do corpo, encontraram-se ao exame necrópsico lesões do centro respectivo. Jacob, que admite análoga distribuição tópica (*somatotopische Gliederung*) para o *pallidum*, observou, por exemplo, uma instabilidade coreica na hemiface direita num doente portador de artério-esclerose. Ao exame anatomo-patológico, o sábio neurologista encontrou um foco de necrobiose localizado à região ventro-oral dos ventrículos e parte vizinha da cauda do núcleo caudado. Liepmann, num caso de tremor do braço e da mão, encontrou lesões na parte média do putamen.

As observações de Adler, de Lewandowsky, de Sterling, de Lucács, etc. de perturbações motoras extrapiramidais localizadas, do tipo monoplégico e hemiplégico que tivemos também ocasião de observar em muitos dos nossos casos de observação pessoal, corroboram a organização somatotópica do *striatum*.

Ramsay Hunt, o notável neurologista de New-York, apoiando-se nas suas investigações sobre atrofia progressiva do *sistema palidal* num caso de *paralisia agitante juvenil*, emitiu, em 1917, uma teoria que tem muitos pontos de contacto com a que Kleist, ilustre

professor de Frankfort, um ano depois nos deu a conhecer.

R. Hunt distingue no corpo estriado, um sistema motor, o *sistema palidal*, cuja constituição já abordamos e um sistema regulador e coordenador das impulsões que a via aferente conduz ao órgão subcortical dos automatismos, chamado *sistema neo-estriado*.

A lesão do primeiro produziria a paralisia agitante por intercepção da acção inibidora sobre os núcleos subpalidais e a do segundo daria origem à coreia e à atetose, em virtude da perturbação levada à sua acção coordenadora.

A lesão simultânea dos dois sistemas daria origem à doença de Wilson e à pseudo-esclerose de Westphal-Strümpell.

Para R. Hunt, o cerebelo seria o órgão da função estática, ao contrário do Corpo estriado e da área motriz rolândica que presidiam à innervação cinética, respectivamente automática ou inconsciente e voluntária ou consciente.

A diferença essencial que existe entre a teoria de R. Hunt e a de Kleist é que para o primeiro é o *sistema neo-estriado* que preside à coordenação do automatismo estriar, ao passo que para o segundo as impulsões coordenadoras dos autocinetismos partem do cerebelo. Quando as innervations estriopetas coordenadoras de origem cerebelosa faltam, por interrupção da via *dento-pedúnculo-rubro-talamo-estriar*, surge a dissociação dos movimentos, a *ataxia dos automatismos* de Kleist (movimentos associados e de expressão anormais). A teoria de R. Hunt e a teoria de Kleist aproximam-se, porque são ambas teorias deficitárias, nem uma nem outra dando a explicação do tremor.

Por isso Kleist afirma que o tremor não faz parte da semiologia estriar. Segundo o distinto neurologista, é o resultado duma perturbação funcional do *nucleus ruber*.

R. Hunt, por sua vez, idealizou um centro especial inibidor do tremor (inibitory tremor centre) que estaria

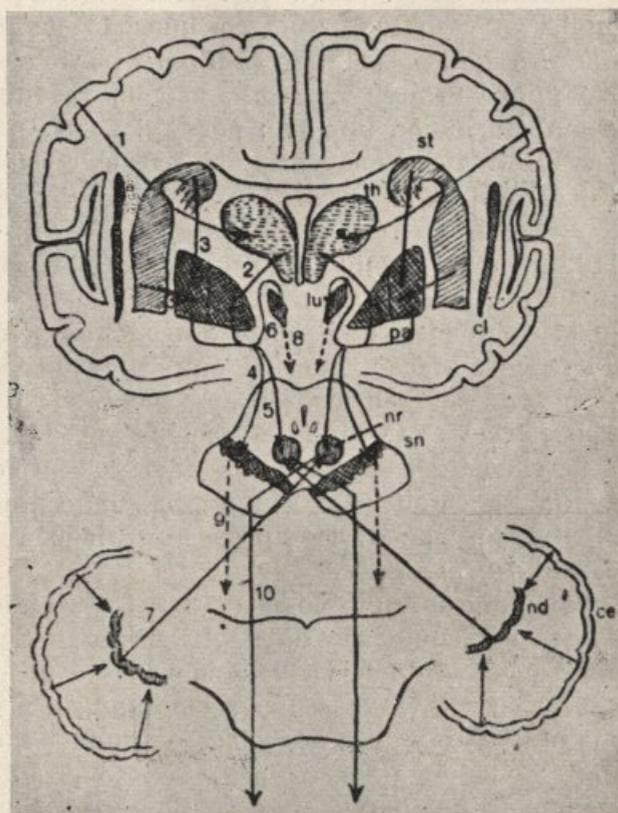


FIG. 29

Sistema extra-piramidal. Esquema de Spatz

ce, cortex cerebelli; *cl*, claustrum; *lu*, corpus subtalamicum Luysii; *nd*, nucleus dentatus cerebelli; *nr*, nucleus ruber; *pa*, globus pallidus; *sn*, substantia nigra; *st*, corpus striatum (nucleus caudatus e putamen); *th*, thalamus. 1, radiatio cortico-thalamica; 2, radiatio thalamo-pallida; 3, radiatio stio-pallida; 4, radiatio pallido-peduncularis; 5, radiatio pallido-rubralis; 6, radiatio pallido-subthalamica; 7, crura cerebelli superiora (Bindearmbahn); 8, feixes eferentes desconhecidos do Corpus Luysii; 9, feixes eferentes desconhecidos da substância nigra; 10, tractus rubro-spinatis.

situado no *hipothalamus* sob o contrôle do *sistema palidal*.

A doutrina de R. Hunt, que, como salienta Hall, não explica os casos de coreia em que não há lesões do corpo estriado, mas sim do *thalamus* ou do sistema *cerebelo-rubro-talamo-cortical*, não foi aceite por alguns autores, como por ex.: por Ayla, cujas investigações histológicas não estão de acôrdo com as de Max Bilschowsky.

Hall, em 1921, reüniu num esquema geral os conhecimentos atrás expostos.

No seu entender, a *distonia* e a *discinesia* resultam duma colaboração anormal entre o sistema aferente vindo do cerebelo e o sistema eferente partindo do corpo estriado. O *tonus* normal é para Hall, pelo menos parcialmente, de origem cerebelosa e as inervações tónicas cerebelosas são normalmente inibidas por impulsões que, partidas do corpo estriado, se dirigem para o *nucleus ruber*.

Essas impulsões inibidoras estriares são indispensáveis para a manutenção do *tonus* normal. Se elas deixarem de existir em virtude duma lesão do corpo estriado ou da sua via eferente *estrio-rubrica*, produz-se uma hipertonia difusa por excesso de função tónica cerebelosa, que pode ser intensa a ponto de impedir o aparecimento dos movimentos involuntários; quando não é muito acentuada vem associada à atetose.

A hipotonia ou, melhor, a passividade cerebelosa seria a consequência duma lesão do órgão produtor do *tonus* (*cerebellum*) ou da sua via aferente, o que está de acôrdo com os dados da clínica.

O corpo estriado é, segundo o distinto neurologista dinamarquês, dotado duma actividade motriz autónoma que em condições normais é regulada por impulsões cerebelosas por intermédio da via *dentado-pedúnculo-*

-rubro-talamo-estriar, de modo que os nossos movimentos involuntários, automáticos, são harmónicos e coordenados. Se o sistema *cerebello-rubro-talamico* é interceptado ou se é lesado o aparelho receptor estriar, isto é, o *striatum*, os movimentos involuntários deixam de ser harmónicos para se tornarem incoordenados, aparecendo então a coreia e a atetose.

O tremor, que em regra vem associado a estados hipertónicos (*morbus Wilsonii*, *morbus Parkinsonii*), é relacionado pelo autor com a alteração do sistema estriar eferente que, além de transmitir as impulsões toni-inibidoras, transporta, através do *nucleus ruber* e do *tractus rubro-spinalis* de Monakow e Probst, ao neurónio motor periférico, impulsões reguladoras dos movimentos, governando o mecanismo de innervação cortical dos músculos directos e antagonistas por tal forma que os movimentos activos são harmónicos.

Se esta acção reguladora é suprimida, a innervação recíproca dos agonistas e antagonistas faz-se duma forma irregular, surgindo o tremor.

Podíamos falar de outras teorias, como por exemplo, a de Jacob, a de Spatz (fig. 29), a de Lewy, a de Bing (fig. 30) a teoria do ritmo de Sicard, a teoria de Orzechowski, de Varsóvia¹, etc. Mas, por agora, vamos limitar-nos somente a concluir que no estado actual da sciência não estamos completamente escla-

¹ Esta teoria explica a evolução dos fenómenos post-encefalíticos pondo-os em confronto com o que se passa nas lesões do sistema piramidal. Em regra, estes começam por uma fase flácida a que sucede uma fase espasmódica. A encefalite pode também provocar no início, uma «paralisia flácida do sistema extra-piramidal» (síndrome coreico) a que sucede a fase de paralisia espasmódica desse sistema (síndrome parkinsoniano).

recidos sôbre a gênese da hipertonia e dos movimentos involuntários ¹.

Quero notar, porém, que de forma alguma podemos admitir integralmente a opinião de Rothmann, segundo o qual a atetose idiopática não pode ser causada por lesões orgânicas do cérebro, desde que não haja uma perturbação motora do tipo hemiplégico. Seria, afinal, admitir, sem discussão, a teoria piramidal de Kahler-Pick e Lewandowsky que está em absoluto desacôrdo com as observações de Vogt, de Wartenberg, de Klempner, de Dejerine, de Remack, de Higier e de Schroeder, etc.; nestes casos, de facto, o *pyramidium* estava absolutamente ileso.

O problema da patogenia da hiperkinesia é extraordinariamente complexo.

Que o leitor medite uns momentos nas palavras que vão seguir-se e que devemos principalmente a Gierlich ², Rabiner e Keschner ³ e a Wartenberg ⁴.

¹ Förster, o insigne neurologista de Breslau, de acôrdo com as ideas de Minkowski, Delmas-Marsalet, Grünstein, Monakow e os autores da escola italiana, admite a teoria cortical extra-rolândica do *extrapyramidium*. Nesta hipótese a via do *motorium primitivo* seria uma via córtico-sub-córtico-espinhal.

Sendo assim, os corpos estriados não são a sede mais alta dos automatismos; não são também a sua sede exclusiva, pôsto que sejam os seus centros principais.

Haveria automatismos no andar superior da corticalidade cerebral, como há automatismos cerebelosos em relação com o equilibrio e a coordenação, automatismos medulares, simpáticos, etc.

Esses automatismos enredam-se uns com os outros, são estritamente solidários e duma complexidade infinita.

² Gierlich, *Über die Beziehungen des Prädilektionstyps der hemiplegischen Lähmung zur phylogenetischen Entwicklung der Pyramidenbahnen*. Zeitschrift für die ges. Neurol. u. Psych., 1926.

³ *Op. cit.*

⁴ Wartenberg, *Zur Klinik und Pathophysiologie der extrapyramidalen Bewegungsstörungen*. Freiburg, 1922.

O sistema nervoso central dos animais inferiores é constituído pela medula, órgão reflexo sensitivo-motor. São animais reflexos. Num grau mais elevado — aparece pouco a pouco o *truncus cerebri*, o *cerebellum*,

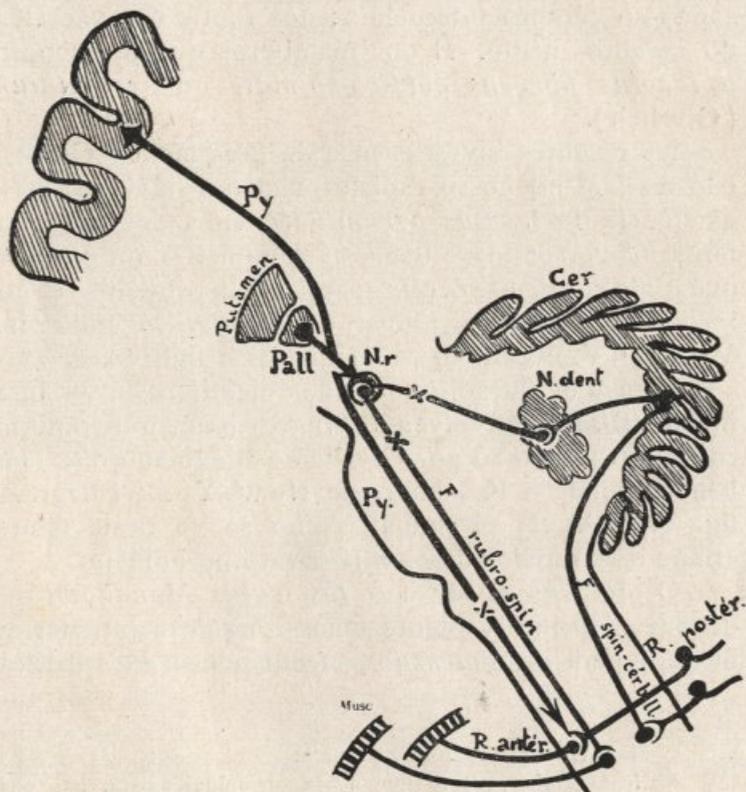


FIG. 30

Sistema extra-piramidal. Esquema de Bing

os *gânglios* do cérebro intermédio e o córtex olfativo. Dêste modo, o sistema nervoso chega a um estado que Edinger designou, como vimos, sob o nome de *palae-encephalon*. Os seus *gânglios* servem essencialmente

para os movimentos automáticos e associados. A formação do *palaencephalon* termina com a fase peixe. Nos anfíbios e reptis o *archipallium* do córtex olfativo converte-se pouco a pouco em *neopallium*; todavia, nos anfíbios os tractos fibrosos (*Faserzüge*) não chegam senão ao cérebro intermédio; nos reptis não vão além do cérebro médio. É nos mamíferos que se encontra o *tractus fibrosus cortico-spinalis* ou *pyramidium* (Gierlich).

As recentes investigações de Bregmann e Gierlich não deixam no nosso espírito a menor dúvida sobre a existência do *tractus pyramidalis* em todos os mamíferos. Diversos investigadores demonstraram, de facto, que a via *cortico-spinalis* aparece pela primeira vez nos insectívoros (ouriço, toupeira, etc.) que, segundo Max Weber ¹, representam os mamíferos primitivos ².

Com a evolução gradual dos mamíferos a via piramidal vai-se desenvolvendo progressivamente como foi comprovado não só por Gierlich e Bregmann mas também Rabiner e Keschner, de New-York (diagrama fig. 31). A via piramidal, como se vê nesta figura, atinge o seu maior desenvolvimento no homem.

O *nucleus ruber* e o *fasciculus Monakowi* que ocupavam primitivamente uma situação mais anterior, descem para o *tegmentum*, efectuando-se essa descida

¹ Max Weber, citado por Gierlich.

² Nesta classe, pôsto que a via piramidal exista, não pode ainda colorar-se pela hematoxilina ou colora-se apenas insuficientemente como demonstraram Bishof e Draesek; a bainha de mielina, de facto, ainda não existe. A via piramidal destes animais encontra-se num estado idêntico à do feto humano de 9 meses ou à do recém-nascido.

Segundo Draesek, Hatschek e Spitzka a via piramidal da toupeira apresenta as mesmas particularidades que a dos insectívoros à classe dos quais pertence. É evidente que o primeiro rudimento da via piramidal se encontra nestes animais (Gierlich).

proporcionalmente ao aumento de volume do *pyramidium* nos mamíferos. Nos insectívoros, como vimos, o núcleo é muito desenvolvido; pelo contrário, nos mamíferos superiores, a parte terminal do *nucleus ruber*, origem da via *rubro-spinalis*, sofre uma *metamorfose regressiva*, sendo a sua atrofia mais pronunciada no homem que no macaco.

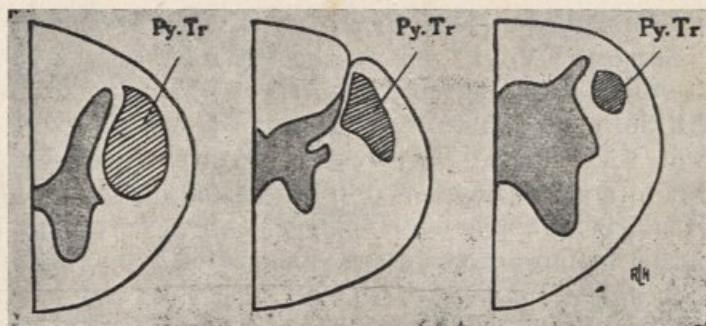


FIG. 31

Tamanho relativo da via piramidal. (*Py. Tr*), no homem, no macaco e no cão
(Rabiner e Keschner)

Segundo Max Weber, Brehm e outros, os insectívoros primitivos fazem parte dos animais mesozoites que remontam à época jurássica da formação da terra. Isto prova, pois, diz Gierlich, que com os saurios da época jurássica viviam já pequenos mamíferos. Segundo os cálculos do ilustre neurologista de Wiesbaden, essa época remonta a 7-8 milhões de anos. Podemos, pois, admitir que um período análogo foi necessário para o desenvolvimento do *tractus pyramidalis*. Durante todo este período a motricidade esteve essencialmente sob o domínio do *extrapyramidium*; bastava este facto para pôr em evidência a sua importância funcional.

Estas noções mostram também que a estreita colabo-

ração fisiológica dos dois sistemas—neo e palaeocinético—vem já de longínquas *étapes* da evolução filogenica.

Essa colaboração é tão íntima que, quando um dêles é lesado o outro procura compensar ou vicariar a função perturbada.

Pyramidium e *extrapyramidium* são, na realidade, sistemas vicariantes. Possuem resíduos funcionais que não se desenvolvem no estado normal, mas que procuram atingir o seu pleno desenvolvimento quando o outro sistema se encontra em *déficit*. O caso de Haenel ¹, os dois casos de Vogt ² e o caso de Cassirer ³ são demonstrativos desta afirmação. As notas de filogenia expostas mostram claramente a possibilidade dessa função vicariante. A evolução variável das perturbações motoras extra-piramidais deve encontrar a sua explicação nestes factos. Baseados neles podemos também ter a convicção de melhorar os nossos doentes pelo exercício e reeducação.

Dêste modo, compreende-se também que no homem normal haja um perfeito equilíbrio entre os dois sistemas.

Uma lesão num ponto circunscrito dum dos componentes do sistema extra-piramidal arrastará como consequência não só uma perturbação do equilíbrio dêsse componente em relação ao sistema subordinado, mas uma perturbação idêntica de todo o *extrapyramidium* e ainda da íntima colaboração funcional dêste e do *pyramidium* (Wartenberg). Neste momento podemos perguntar :

¹ Haenel encontrou, num caso de paralisia infantil combinada com hemi-ateose, uma hipertrofia dos feixes *tectos* e do *tractus rubro-spinalis*, etc.

² Vogt, em dois casos de *síndrome do striatum*, observou uma evidente hipertrofia da cápsula interna.

³ Cassirer, num caso de espasmo cervical estriado (*Halmuskelkrampf*), encontrou a via piramidal extraordinariamente desenvolvida dos dois lados.

A pirâmide não participará na gênese da perturbação motora extra-piramidal, da hiperkinesia, em particular da atetose? É do conhecimento vulgar a atetose post-hemiplégica. Em regra, a atetose não se associa à hemiplegia senão quando, já dizia Oppenheim, a motilidade voluntária é parcialmente restituída.

C. e O. Vogt são de opinião também que a integridade do arco reflexo espinho-cortical é a condição indispensável para aparecimento do síndrome estriado.

Por outro lado, Horsley, excisando nalguns casos a região motora, viu suspender-se a atetose, o que está de harmonia com as investigações de Payer e Bumke, que obtiveram uma minoração considerável dos sintomas, num caso de atetose, por excisão do campo cortical correspondente. Apoiam também este modo de ver os casos em que à autópsia foi encontrada uma lesão do *pyramidium* ao lado duma lesão estriar que, no entanto, não se manifestou *intra vitam* por qualquer fenómeno clínico. É também um facto de observação diária que a exclusão funcional completa do hemisfério cerebral (sono profundo) tem, como consequência, a suspensão da atetose e da hiperkinesia em geral. Os movimentos intencionais exercem influência na hiperkinesia atetósica, o que confirma a intervenção do *pyramidium* na gênese das perturbações motoras extra-piramidais (Wartenberg).

Nós devemos, pois, atribuir à pirâmide, diz o ilustre neurologista de Freiburg, um papel essencial no aparecimento da atetose. A perturbação motora córeo-atetósica é, portanto, o resultado duma colaboração imperfeita, diaschísica, do sistema piramidal e extra-piramidal.

Por um mecanismo idêntico se produz o sinal de Babinski que afinal não é mais do que uma regressão funcional àquelas *étapes* de evolução filogénica em que o *extrapyramidium* era predominante.

«Dorsiflexion, dizem Rabiner e Keschner, of the big toe represents a reversion to normal posture of the foot in all primates, excepting man».

Na atetose ¹ o corpo e os membros procuram tomar uma posição que corresponda o melhor possível às exigências do *striatum* lesado e ao maior equilíbrio possível do sistema extra-piramidal perturbado. Realiza-se assim uma «posição optimal» que corresponde a um mínimo de movimentos atetósicos (Wartenberg). Para a conseguir o doente toma as mais singulares posições que afinal não são, como veremos, mais do que atitudes primitivas que encontram as suas similares em graus mais baixos da série filética nas quais a via do *motorium primitivo* domina os fenómenos da motricidade.

Tudo o que seja capaz de alterar aquela posição de equilíbrio, desencadeia a tempestade motora, porque então *mais vivas e variadas solicitações são feitas ao extrapyramidium lesado*.

Pôsto que não possamos dar uma explicação cabal dos elementos constituintes do síndrome motor extra-piramidal podemos, em face das noções expostas, dizer com Wartenberg que, fisiopatologicamente, o factor essencial do quadro mórbido está na *dis-sinergia dos centros cerebrais, dos elementos constituintes dum dado componente extra-piramidal, dos diversos componentes do extrapyramidium e, finalmente, na colaboração defeituosa dêste com o pyramidium*.

Desta forma, compreendemos que as perturbações motoras extra-piramidais, embora apareçam nitidamente sobretudo quando há uma lesão do *striatum*, possam

¹ Na atetose, segundo Jacob, há um funcionamento, pelo menos parcial do *striatum*.

ser condicionadas também por uma lesão de qualquer ponto do vasto percurso do *extrapyramidium*.

Nesta hipótese, não só explicamos a variável localização lesional do mesmo tipo de movimentos involuntários¹, mas ao mesmo tempo fornecemos uma certa coesão às teorias propostas pelos diversos autores para explicação do mecanismo das diferentes modalidades da hiperkinesia e esclarecermos ainda o papel desempenhado pelo *pyramidium* em tal mecanismo.

Á medida que tentamos executar o plano projectado dêste trabalho demos conta da complexidade da tarefa que nos tínhamos proposto realizar.

A noção do *extrapyramidium* levanta problemas tão diferentes e tão numerosos que é difícil, senão impossível, tratá-los conjuntamente com minúcia. É necessário limitar o assunto e reservar para publicações ulteriores as questões que não podem ser versadas agora.

Antes de abandonarmos, porém, êste capítulo queremos lembrar que, se ainda hoje há quem pense que o *extrapyramidium* é um órgão de exclusivas funções motoras, a maioria dos autores, colocando estas num lugar preeminente e, reconhecendo que é a sua alteração que imprime o traço mais saliente à expressão sintomatológica resultante da lesão dêste sistema, combate êsse exclusivismo funcional. A observação clínica das afecções do sistema extra-piramidal, evidenciou, de facto, que êle possui importantes funções *cenestésicas*, *vaso-*

¹ Atetose por lesão do *thalamus* (Hetz e Muratow); do núcleo lenticular (Freund, Anton, C. Vogt, Berger, Landouzy, Monakow, Rothmann, Barré, Fischer, Birkenstaedt, Schilder, Lhermitte, Steck); do *cerebellum* (Schilder, Pineles, Sander); do *nucleus ruber* (Economo-Karplus, Monakow, Halbau-Infeld, Fischer, Marie e Guillain); do *brachium conjunctivum* (Bonhoeffer, Haenel, etc.).

*motoras, secretoras e tróficas*¹. A sua importância ou a importância dos seus centros principais no domínio da patologia visceral ressalta claramente dos trabalhos de Lewy, o notável investigador das funções do cérebro intermédio. Quem conhecer a teoria das cadeias vitais (*Vitalreihenketten*) do ilustre neurologista de Berlim, baseada em profundas investigações fisio e anatomo-patológicas e os problemas com elas relacionados não duvida desta afirmação. Essa teoria, que hoje começa a agitar o pensamento dos patologistas é destinada também a esclarecer alguns dos mais obscuros problemas da neuro-psiquiatria como deixa perceber o ilustre psiquiatra de Heidelberg Prof. Karl Wilmanns².

¹ Strümpell fala de *centros de regularização térmica* e de *centros de regularização da expulsão da urina* no domínio do estriado, e Bruschi, citado por Hall, mostrou no congresso da patologia interna de Wiesbaden, realizado em 1921, que a *glicosuria* podia ser provocada não só pela clássica picada de Claude Bernard * mas também pela lesão experimental do globo pálido, o que está de acôrdo com os estudos anatomo-patológicos de Roehl, Lewy e Dresel que, tendo encontrado processos degenerativos electivos neste último segmento estriar em diabéticos mortos no coma, admitiram a existência dum *centro glico-regulador palidal*. Já Senator tinha observado que a picada do corpo estriado em coelhos (picada de Sachs e Aronsonhn) determinava o aparecimento da hiperglicemia.

Ultimamente Niçolesco e Raileanu puzeram em dúvida a existência d'este centro. Pelo contrário, em conformidade com os trabalhos de Camus, de Gournay, Grand e outros, conferem uma grande importância aos núcleos do *infundibulum* e à hipófise no metabolismo normal da água, dos sais, dos *hidratos* de carbono (sobretudo núcleo periventricular), das proteínas. A *teoria das cadeias vitais* harmoniza estas opiniões.

² Karl Wilmanns, *Op. cit.*

* Claude Bernard, diz: « Sous l'influence de la piqûre du plancher du quatrième ventricule, toutes les sécrétions (y compris la bile, Vulpian) sont modifiées et coulent abondamment; l'urine peut contenir du sucre et de l'albumine ».

PATOLOGIA

Os notáveis investigadores do Instituto Neuro-biológico de Berlim, Cecilia e Oskar Vogt tentaram fazer, desde 1910, uma classificação das doenças do sistema estriado ¹.

Publicada primeiro no seu trabalho: *Zur Lehre de Erkrankungen des striären Systems* ² e dois anos depois na *Erkrankungen der Grosshirnrinde*, etc., ³ foi apresentada no primeiro congresso russo de psiquiatria, neurologia e psicologia (Moscou, 1923).

O material anatomo-clínico de Vogt compõe-se ⁴ de

¹ Oppenheim und Vogt, *Wesen und Lokalisation der Kongenitalen und infantilen Pseudobulbärparalyse*. Journ. f. Psychol. u. Neurol. Ebenda 18, S. 293.

— *Quelques considérations générales à propos du syndrôme du corps strié*. Journ. f. Psychol. u. Neurol. Ebenda 18. Ergänzungsh. 4, S. 479.

² *Journal für Psychologie und Neurologie*. Ebenda, 25, Ergänzung 3. S. 627, 1920.

³ C. e O. Vogt, *Erkrankungen der Grosshirnrinde im Lichte der Topistik, Pathoklise und Pathoarchitektonik*. Journ. f. Psychol. und Neurol. Ebenda, 28, 1922.

⁴ Neste trabalho seguimos a classificação feita pelos autores em 1920.

33 casos que podem ser repartidos em 8 categorias, respectivamente:

- 1.° Fälle von Etat marbré.
- 2.° Fälle von stationärem Etat fibreux als Teilerscheinung des Bielschowskychen Typus von zerebraler Hemiatrophia.
- 3.° Fälle von progressivem Etat fibreux.
- 4.° Fälle von Etat dysmyelinique.
- 5.° Fälle von Totalnekrose des Striatum.
- 6.° Fälle von Neuroglia-Proliferationsherdem im Striatum bei gleichzeitigen präsenilen Veränderungen des striären System.
- 7.° Fälle von Etat desintegration.
- 8.° Fälle von groben Herderkrankungen.

Estas 8 categorias, por sua vez, podem subdividir-se em dois grupos principais:

- 1.° — Em estados mórbidos congénitos ou sobrevividos na primeira infância;
- 2.° — Em estados mórbidos adquiridos mais tarde.

Os estados do primeiro grupo tem ou uma origem heredo-constitucional ou uma origem intra-uterina (traumática ou tóxico-infecciosa).

Apresentamos *ab initio* esta classificação que tem, além doutras, a vantagem de servir de guia ao nosso raciocínio. No entanto, apesar do método seguido pelos autores ser o mais altamente científico, não pode ainda hoje estabelecer-se sôbre sólidas bases um rigoroso quadro das afecções do *extrapyramidium*. Uma classificação anatómica tem de ser forçosamente esquemática, visto que as lesões se não mantem estritamente localizadas a um dado território; invadem os territórios vizinhos, originando uma gama de formas de passagem e por isso os mais variados complexos sintomáticos.

A complexidade da estrutura, a obscura hodologia

e a incerteza de muitas das funções do *corpus striatum* e dos outros centros do *extrapyramidium* não permitem, por outro lado, formular sinopses sintomáticas nítidas e bem diferenciadas.

A analogia, a afinidade sintomatológica entre as diversas afecções aqui consideradas é tal que, por vezes, se passa insensivelmente dumas para as outras. Por isso Negro ¹ do Instituto Neuropatológico da Universidade de Torino, escreve: «Una classificazione, adunque, sia anatomo-patologica che clinica delle varie manifestazioni patologiche del Corpo Striato oggi é prematura». Exprime dêste modo uma opinião já anteriormente emitida por Bostroem ², o sábio neurologista de Lipsia.

Podíamos seguir outra norma e tomar como base desta descrição anàlogamente ao que fixaram R. Hunt, Lhermitte, Camus, Souques, Negro, Fumarola, etc. o esquema seguinte: *síndrome do pallidum*, *síndrome do striatum* e *síndrome estrio-palidal*, segundo a sede da lesão.

Intimamente conexo com o primeiro estaria o *morbis Parkinsonii*; no segundo, podíamos colocar a *chorea vulgaris Sydenhamii*, a *chorea cronica*, a *chorèa cronica Huntingtonii*, o *status marmoratus* (síndrome de C. Vogt), etc.; no terceiro, a *degeneratio hepato-lenticularis Hallii*.

Vogt reuniu todos êstes quadros mórbidos *morbis Wilsonii*, *chorea*, *paralysis agitans*, *pseudosklerose*, *athetosis* e a rigidez palidal (*pallidäre Starre*) sob a designação comum de *Striatumsyndrom*.

«Stauffenberg — como diz Lewy — hat in ähnlichem Sinne den entschieden richtigeren Namen der *Erkran-*

¹ *Op. cit.*

² *Op. cit.*

kungen des extrapyramidalen motorischen Apparates gebraucht»¹.

As investigações anatómo-patológicas dos últimos tempos tornam, de facto, responsável destes síndromas e outros afins o sistema motor extra-piramidal que na frase do ilustre neurologista de Berlim é «ein äusserst kompliziert gebautes System»².

Para darmos uma ideia desta complexidade tornamos um pouco mais longa a síntese anatómo-fisiopatológica do *extrapyramidium* órgão de múltiplas funções cuja lesão se traduz pela *dystonia*, pela *dismiostasia* e pela *discinesia*.

E' a patologia dêste complicado sistema que vamos iniciar agora.

Alguns dos mais interessantes casos clínicos aqui referidos devemos-os ao ilustre Prof. Doutor Elycio de Moura, cujo auxílio nos foi sobremaneira valioso para a documentação dêste trabalho.

¹ F. H. Lewy, *Op. cit.*

Stäuffenberg empregou num sentido análogo o nome provavelmente mais rigoroso de doenças do aparelho motor extra-piramidal. A designação de perturbações motoras extra-piramidais é a mais correcta. Strümpell empregou num sentido idêntico a expressão de *Amyostatischer Symptomenkomplex* que não é rigorosa porque, de facto, não há quadro mórbido amiostático mas sim dismiostático. Não deve também falar-se de complexo sintomático estriar (*striären Symptomenkomplex*) porque a fenomenologia resulta, na verdade, duma desintegração (liberação) estriar. Sterz designa as perturbações motoras extra-piramidais sob o nome de síndrome distónica (*dystonischen Syndrom*) nome pouco feliz, porque, concomitantemente com as alterações do *tonus*, existem perturbações na execução dos movimentos automáticos associados (Wartenberg, Binswanger).

² um sistema de construção extremamente complicado.

Aos estados mórbidos congênicos pertencem em primeiro lugar todos os casos da 1.^a categoria de Vogt que anatomo-patologicamente são designados sob o nome de *status marmoratus* (*Fälle von Etate marbré*) e clinicamente sob o nome de *rigidez simples regressiva* ou de *Little*.

Na classificação das doenças do sistema estriado C. e O. Vogt seguiram uma orientação idêntica àquela que seguem os botânicos e os zoólogos. Iniciaram essa classificação pela identidade dos *fenótipos*, procurando a identidade fenotípica sobretudo na identidade *patoarquitetural*.

Pelo exame histopatológico dum certo número de casos de *estado marmóreo*, por exemplo, chegaram a distinguir diversas formas dêste o que lhes permitiu esclarecer a sua histogênese.

Pelo estudo da hereditariedade das famílias em que



FIG. 32

Laurinda S. A. *Síndrome de Cecilia Vogt*

o *estado marmóreo* tinha sido encontrado, tentaram determinar duma maneira mais exacta a génese das diferentes formas dêsse *estado*, aproveitando para isso as observações clínicas em que os primeiros meses da vida tinham sido rigorosamente observados e procurando a existência e o número dos casos intermediários entre o *status marmoratus* e o estado normal (C. Vogt).

«Assim nós queríamos, diz C. Vogt, chegar duma divisão fenotípica a uma divisão genotípica».

Estas palavras sintetizam a norma seguida pelos ilustres neurobiologistas de Berlim que tanto teem contribuído para o esclarecimento da fisio-morfologia cerebral.

O síndrome estabelecido por C. Vogt e Oppenheim, por isso chamado síndrome de Cecilia Vogt ou síndrome Vogt-Oppenheim é, segundo a própria opinião dos autores, idêntico em parte ao síndrome de Little (não do tipo clássico de Brissaud) e em parte ao antigo conceito da *athetosis duplex seu morbus Hammondii* (movimentos atetósicos, rigidez muscular, debilidade mental).

A palavra atetose, de facto, foi introduzida na nosografia em 1879 por Hammond ¹ que lhe deu êste significado: «impossibilidade na qual se encontra o doente de manter os dedos das mãos e dos pés, na posição em que são colocados».

Os primeiros observadores dêste estado mórbido, incluindo o médico americano referido, confundiram não só a hemi-atetose com a atetose generalizada, mas ainda o síndrome de Cecilia Vogt ou atetose pura de Klippel e Lhermitte com a *atetose dupla com diplegia espástica*, verdadeiro síndrome pirâmido-estriado das escleroses cerebrais infantis.

¹ Hammond, *Traité des maladies du système nerveux*. Trad. Franc., 1879.

Em 1888, Massalongo ¹ apresentou já um interessante quadro de diagnose diferencial entre a hemi-atetose ou atetose unilateral que não seria uma afecção independente, primitiva, mas «secundaria di note lesioni cerebrali (metà posteriore della capsula interna, corona raggiante», etc.) e a atetose dupla ou bilateral que é uma afecção «primitiva, congenita o rimonta ai primi anni della vita».

Foram as investigações de Massalongo, Anton, Berger, Vogt e Oppenheim, Fischer e Rothmann, Haenel, Schilder, Bielschowsky, Hertz e Muratow, etc. que prepararam o terreno onde deviam assentar as teorias hoje dominantes sôbre a localização lesional do sindronia aqui considerado ¹.

Abandonemos êste assunto e vejamos qual a sintomatologia procedente do *état marbré* do *striatum*.



FIG. 33

Sindroma de Cecilia Vogt

¹ Massalongo, *Dell' atetosi doppia. Casuistica E. Riflessioni*. Massalongo, *Dell' hemiatetosi post-emiplegica*. Vallardi, ed., 1884.

¹ Exceptuan lo Massalongo, que em 2 dos seus 4 casos de atetose dupla encontrou à autópsia apenas lesões da dura-mater e das

Cecilia Vogt responde: «uma rigidez regressiva sem verdadeira paralisia, com mais ou menos fenómenos hipercinéticos, sobretudo *spasmus mobilis* e movimentos atetósicos».

Algumas observações concretizam melhor o quadro fenomenológico.

Obs. — L. S. A. Rapariga de 16 anos. Doente da clínica particular do Prof. Elysio de Moura. É natural de Vendas de Ceira, concelho de Coimbra; pertence a uma família portuguesa, domiciliada no lugar referido. Nada de importante na ascendência; não houve casamentos entre parentes. O pai e mãe são saudáveis. A mãe engravidou duas vezes.

Uma irmã, extraída a *forceps*, tem actualmente 11 anos. É saudável. Os sintomas actuais existem desde o nascimento, segundo explícitas informações da mãe. Parto difícil. Apresentação pelvica.

No dia seguinte surgem convulsões do tipo epiléptico localizadas do lado direito. Duraram 8 dias. Vinham por acessos um ou mais no mesmo dia. Babava-se muito em pequenina e só há pouco tempo deixou de o fazer. Começou a caminhar somente à idade dos 3 anos.

Status praesens. Rigidez do tipo extra-piramidal, sobretudo nos membros inferiores; não é muito acentuada. Movimentos atetósicos da face e das extremidades como nitidamente reproduzem as gravuras (figs. 32 e 33).

Spasmus mobilis (Oulmont) *seu rigor mobilis* (Bostroem).

Os espasmos dão por vezes à cabeça uma inclinação análoga à do *torticollis*. Há movimentos de elevação e de abaixamento das espáduas. Algumas vezes blefarospasmo.

Reflexos tendinosos, vivos. Reflexos abdominais, normais. Babinski, ausente. Há um nítido pseudo-Babinski (Vogt e Bregmann). Sensibilidade normal. Há disartria e leve disfagia. Ausência de sinais oculares. Pupilas regulares e iguais, reagindo bem à luz e à acomodação. Riso espasmódico. Inteligência intacta.

Fundus oculi — normal.

Liquor — normal.

circunvoluções, os autores mencionados encontraram sempre lesões nos corpos opto-estriados. A maioria no núcleo lenticular, Hertz e Muratow no talamo óptico.

Análise da urina — vestígios de albumina.
Auscultação cárdio-pulmonar-normal.
Ausência de qualquer sinal de outro órgão ou aparelho.

O caso mais extraordinário de síndrome de Cecilia Vogt por mim observado é o caso da Clínica do Prof. Elísio de Moura que passo a relatar:

Obs. — M. R. Homem de 39 anos, solteiro, natural de Vila Verde, freguesia da Lamarosa, concelho de Coimbra, residente no lugar da Pena (Cantanhede).

Nada de notável na ascendência. Um irmão e uma irmã sofrem da mesma doença. O irmão tem actualmente 36 anos e reside no Brasil. Teve uma agitação motriz parecida com a do doente e que, no dizer dêste, lhe atingia o pescoço, a espinha, as mãos e os pés. Esses movimentos apareceram-lhe aos 7 anos. Atenuaram-se com a idade, ficando sempre qualquer coisa mas que não o incomoda, podendo entregar-se ao exercício da sua profissão longe da Pátria.

A irmã, M. P., tem 28 anos de idade. É casada. Tem 2 filhos saudáveis. Devia ter também 7 anos quando notou que o pé direito lhe fugia para o lado de fora. Quasi na mesma ocasião observou que o mesmo acontecia ao pé esquerdo e que tanto os dedos de um como doutro pé faziam movimentos involuntários. Actualmente apresenta movimentos atetósicos dos dedos dos pés. A mão esquerda, de vez em quando, torna-se dura, em extensão e com desvio do lado ulnar. A mão direita torna-se também rija, dura quando vai para escrever e essa dureza impede os movimentos da escrita (mögigraflia, grafospatismo (?)). Há raros movimentos atetósicos dos dedos das mãos. A marcha é um pouco difícil, levemente oscilante, em virtude dos movimentos involuntários dos dedos dos pés. Enfim, nesta doente, o síndrome é tão fugaz que passa quasi despercebido. Tendo nós ido várias vezes a sua casa, na Pena, no intuito de examinar o irmão nunca demos conta que a M. P. tivesse o mesmo mal. Foi em Coimbra, há pouco tempo, casualmente que descobrimos a doença que ela própria ocultava. Não fizemos um exame neurológico minucioso, porque não consentiu. Conseguimos, no entanto, uma fotografia que reproduzimos (fig. 34).

Após estas notas que fazem ressaltar o carácter familiar da doença de M. R., sem dúvida, o caso mais interessante que nos foi dado observar, vamos continuar a sua história clínica: «Nasci, conta o doente, em 1888 e pegou-me esta terrível doença em

1895. Há 34 anos que sofre dêste terrível mal. Começou pelo pescoço. Não podia estar quieto. Depois aquela agitação passou a todo o corpo. *Status praesens*. A musculatura em torno da bôca, a musculatura da face em geral, encontra-se em constante movimento



FIG. 34

Síndrome de Cecilia Vogt

atetósico. Há profundos e constantemente mutáveis esgares faciais. Os lábios ora se reviram ligeiramente para fora ora se projectam levemente para a frente ora se retráem, elevando os cantos da bôca que simultâneamente se dirigem para trás. Nas extremidades observam-se movimentos atetósicos que dão, por vezes, ao dedo polegar dos pés a posição do pseudo — Babinski. Rigidez do tipo extra-piramidal, variável de intensidade, segundo o momento considerado e mais pronunciada à esquerda, sobretudo no membro inferior esquerdo. *Spasmus mobilis*. *Nictatio fraequens*. As excitações sensoriais bruscas e inesperadas produzem um exagero dos espasmos e da agitação motriz; dum modo idêntico actuam as irritações dérmicas, as intenções e as emoções (Lewandowsky). Efeito análogo é produzido pelas excitações de origem visceral (interoceptivas) como, por exemplo, a replecção da bexiga, os movimentos peristálticos, etc.

O espasmo do masseter, por vezes, é tal que o doente fica dias seguidos com os dentes cerra-

dos, sendo então a alimentação completamente impossível.

Nalguns dias está mais calmo, a agitação espasmo-atetósica é menor, há uma espécie de bonança após a tempestade motriz (*Bewegungssturm*), que, quando atinge o seu mais alto grau dá ao doente as mais bizarras atitudes, tão bizarras e polimorfas que fogem a toda a descrição. Por isso, o cinematografamos (figs. 35 e 38).

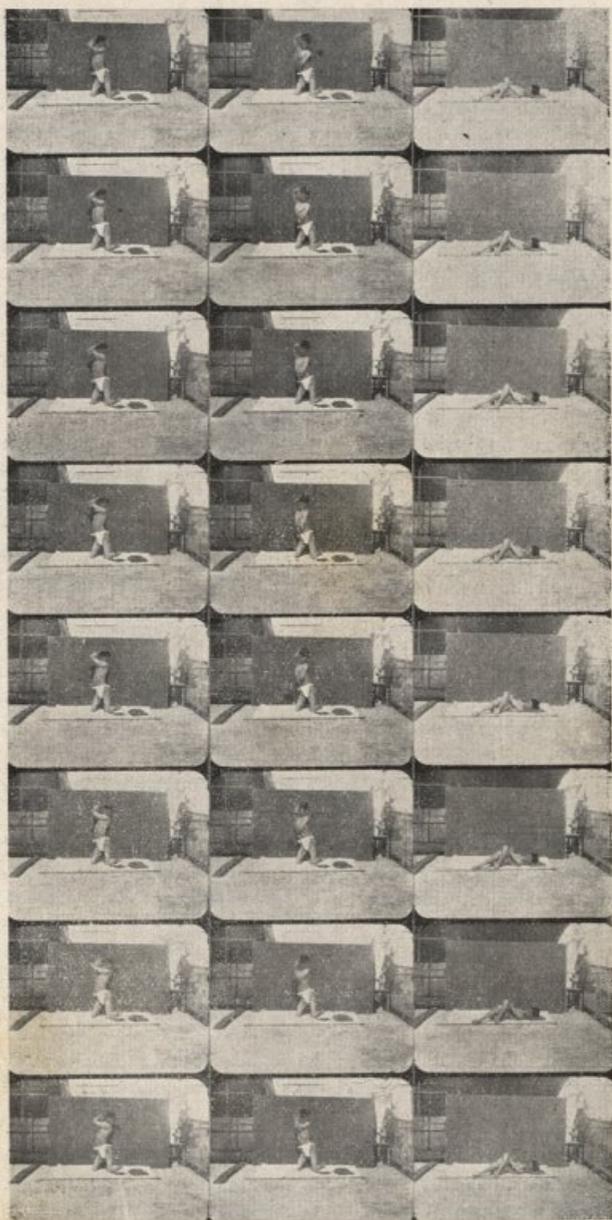


FIG. 35

Sindroma de Cecilia Vogt

Os espasmos ora lhe inclinam o pescoço numa atitude análoga à do *torticollis*, ora lhe dobram o tronco, produzindo imagens semelhantes à *distonia de torsão* (Mendel), ora imprimem à bacia variadas rotações (*tortipelvis*), ora lhe puxam por um braço, ora lhe esticam uma perna. Este extraordinário jôgo atetósico não cessa um instante durante o dia. E' curiosa a forma como o doente exprime esta idea: «O meu sofrimento, diz, é semelhante ao mar». Nos dias em que os movimentos são mais fortes chega à noite profundamente fatigado. No meio desta *desordem amiotaxica atetósica*, nos momentos em que é mais intensa (doente emocionado) há emissão dum som especial difficil de definir que temos também encontrado noutros doentes dêste mesmo tipo mórbido.

Entre os movimentos executados pelo doente há uns que feriram especialmente a nossa atenção e que desejamos salientar, pois supomos não terem sido ainda descritos. O doente lança espontaneamente com uma insólita freqüência os membros superiores em todos os sentidos, principalmente para trás da cabeça como nitidamente reproduzem as imagens dos nossos films. Preguntando-lhe nós o motivo porque faz tais movimentos não sabe porquê. Devemos aproximar esta atitude motora doutras deseritas por diversos autores (Foerster, Gierlich, Wartenberg, Thomalla, etc.). Queremos referir-nos a certos movimentos ou atitudes atetósicas de preensão (*athetotixe Greifbewegungen, Klammerstellung*) observadas pelos autores referidos em doentes com *athetosis duplex*.

Em posição resupina, M. R. diz executar, sem saber porquê, atitudes preensoras comas mãos e com os pés.

No momento em que o cinematografamos, tendo lançado junto dêle uma táboa como se vê nas figuras 35 e 37, reproduziu mais ou menos nitidamente a *Klammerstellung*, fazendo a preensão da táboa com os dedos dos pés e das mãos, anàlogamente ao que faz à barra da cama, estando deitado. Nalguns momentos tem nítidas atitudes de acocoramento (*Hockerstellungen*). Estas atitudes observaram-se também na nossa doente M. I. a que nos referiremos daqui a pouco.

A marcha quando é possível é das mais bizarras. A fotografia do doente dá uma idea (fig. 37).

Para dormir é necessário que não haja o menor ruído em torno de si. O mais leve ciclar desencadeia a tempestade motora. No entanto, desde que adormece a agitação dissipa-se completamente. Observado neste momento parece um indivíduo absolutamente normal.

Tem grande difficuldade em falar (disartria, por vezes quasi anartria) sobretudo quando está emocionado; se neste momento faz

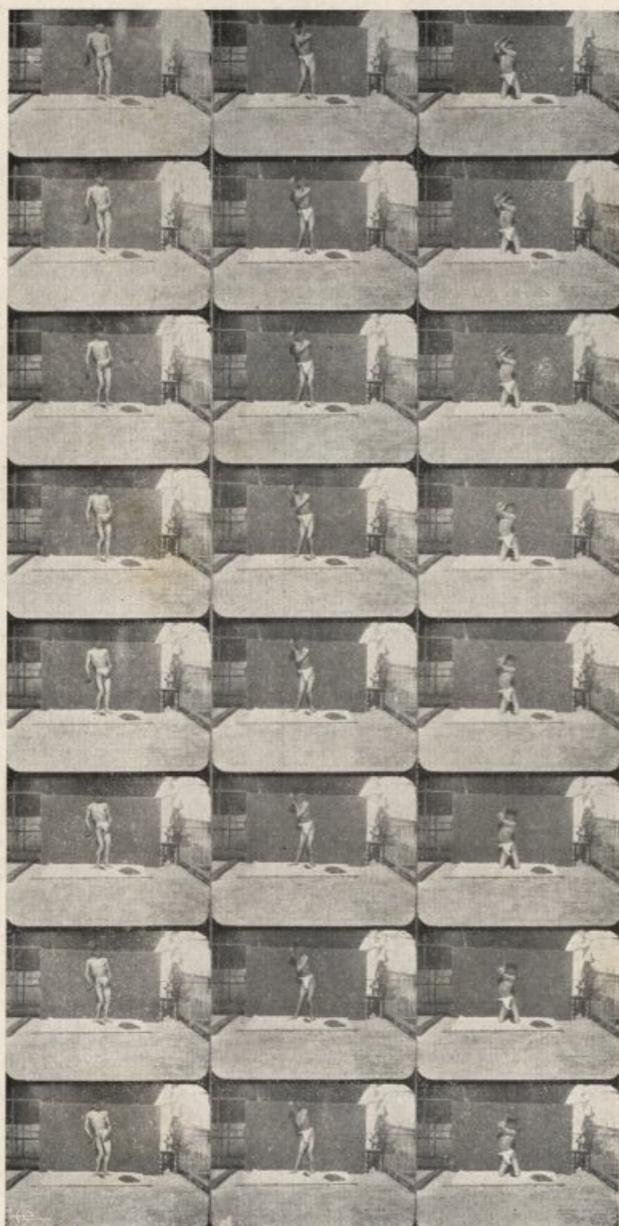


FIG. 36
Sindroma de Cecilia Vogt

esforço para realizar tal acto, toda a musculatura facial se agita numa frenética convulsão atetósica, conseguindo então apenas emitir sons guturais e explosivos difíceis de compreender. Foi-nos impossível conseguir neste doente um exame laringofonético. Os movimentos involuntários da língua assim como os espasmos faríngeos tornam a mastigação e a deglutição lentas, por vezes difíceis ou

mesmo impossíveis. O bolo alimentar é dificilmente conduzido para o istmo da fauce, porque tende a ser impellido constantemente para a frente; acontece também algumas vezes que, bruscamente, os movimentos involuntários da língua o projectam, por assim dizer, para trás.

A hipertonia nos membros inferiores é mais accentuada nas extremidades distais, sede de intensos movimentos atetósicos.

Ausência de sinais da via piramidal; *miokinese* intacta; ausência de perturbações sensitivas. A musculatura é bem desenvolvida. Não há atroflas nem hipertrofias. Não existem os fenómenos de ordem miotónica assinalados por Mills e Kaiser. Ausência das reacções

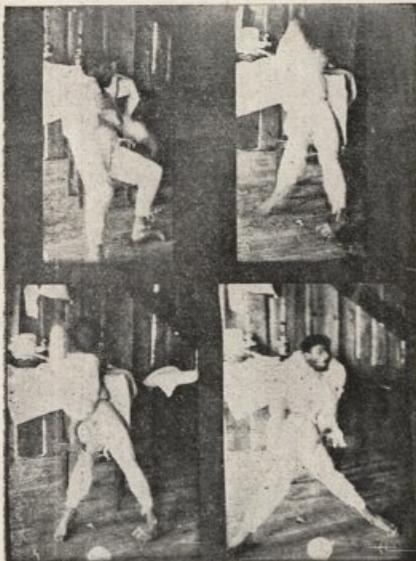


FIG. 37

Síndrome de Cecilia Vogt

miotónica e dismiotónica de Söderberg.

Liquor — normal

Órgãos dos sentidos normais.

Fundus oculi-normal. Pupilas iguais reagindo bem à luz e à acomodação. Nenhum sinal de perturbação endocrínica. Ausência de Chwostek.

Psiqué — perfeitamente intacta. Inteligência acima do nível da sua condição.

Órgãos internos normais. Análise de urina normal.

Tentamos radiografar o doente no intuito de verificar se os movimentos do diafragma se realizam em perfeitas condições fisiológicas. Nestes doentes tais movimentos são frequentemente para-

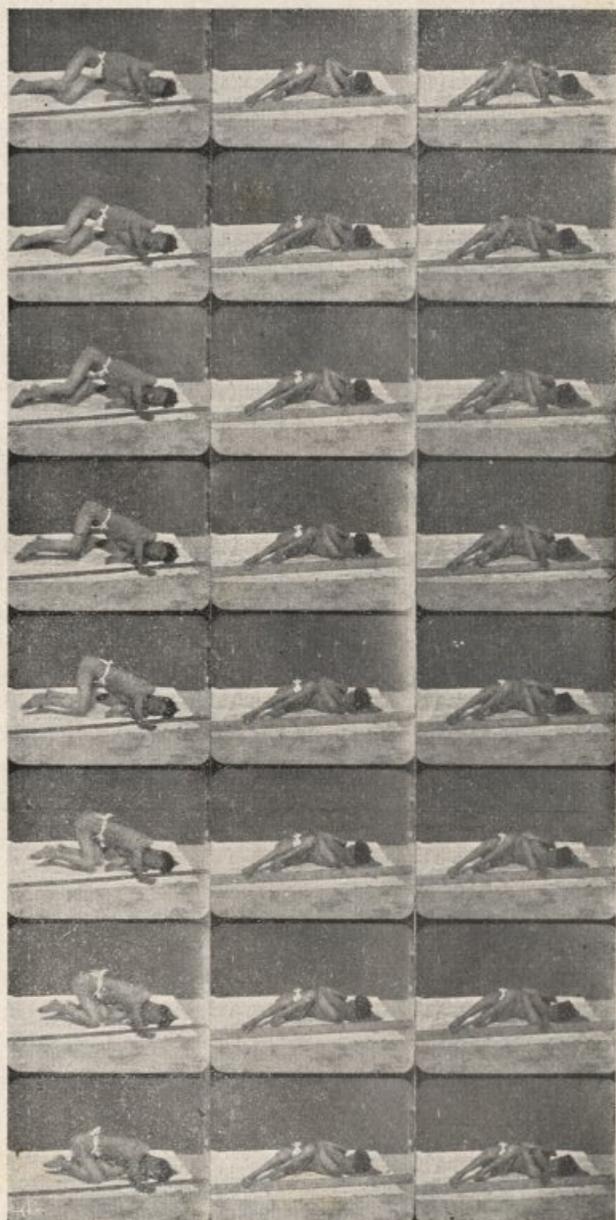


FIG. 38

*Sindroma de Cecilia Vogt. Atitude de prensão (Klammerstellung)
e attitude de acocoramento (Hockerstellungen)*

doxais em relação aos movimentos respiratórios. Não conseguimos fazer tal verificação.

Obs. — M. I. Rapariga de 8 anos Doente da clínica particular do



FIG. 39

Síndrome de Cecilia Vogt

Prof. Elysio de Moura. Reside em Lisboa. Pais saudáveis. Não há ninguém na família com doenças nervosas. Foi aos 4 meses que os pais deram conta que a M. I. não se endireitava. Aos 9 meses notaram movimentos involuntários nos dedos dos pés e nos dedos das mãos e que a doente fazia esgares. Por nós observada aos 8 anos de idade, apresenta um típico síndrome de Cecilia Vogt (fig. 39) que certamente existe desde o nascimento sendo muito característicos os movimentos atetósicos da musculatura peri-bucal com eversão dos lábios (*Vorstülpung der Lippen*). A atitude de preensão das mãos e dos pés, e as atitudes de acorramento eram também muito características nesta doente. No auge da tempestade motora (sob influência de emoções) emite um som difícil

de definir. Ausência de Babinski; sensibilidade normal; inteligência intacta.

No Asilo da Mendicidade de Lisboa observamos ainda os doentes que reproduzem as gravuras (40 e 41).

Analisemos agora algumas das principais particularidades sintomatológicas dos nossos doentes. Terminaremos esta primeira parte pela crítica do *status marmoratus*.

Não vamos, porém, ser longos, visto não comportar essa orientação a nossa síntese.

Em todos os doentes por mim observados a inteligência estava intacta, demonstrando como nos casos de Clay-Shaw, de Richardière, de Andersen, de Blocq e Blin, de Krafft-Ebing, de Strozewski e de Wartenberg, que a atetose dupla não se acompanha sempre de per-

turbações da inteligência como se supunha outrora, certamente sob a influência de observações tais como as de Oulmont, de Brousse, de Kurella, etc.

Não vai muito longe o tempo em que Dejerine ¹, escrevia: «Dans l'athetose double, surtout dans sa forme congénitale, l'intelligence est très diminuée; souvent le malade est imbécile, le plus souvent l'intelligence est rudimentaire».

Michailowsky ², em 1892, dizia: «num quarto dos casos a inteligência mantém-se». Depois desta época a clínica revelou-nos um número cada vez maior de observações em que as faculdades psíquicas se tinham desenvolvido normalmente.

Pierre Marie e Raymond chegaram a asseverar que esta é a mesma regra; a alteração psíquica seria a excepção.

Um dos mais importantes elementos apresentados por Raymond para a diagnose diferencial, entre *athetosis duplex* e a coreia crónica seria a alteração da inteligência.

Segundo a concepção actual, resultante das investigações de Bielschowsky, este modo de ver é verdadeiro somente para a dança de *St. Guy Huntingtonii*.

No nosso caso da L. S. A. houve também no início convulsões como no caso da Maria-Luiza de Oulmont,



FIG. 40

Athetosis duplex. (Sindróma de Cecilia Vogt). Notar a posição dos lábios

¹ Dejerine, *Sémiologie des affections du système nerveux*. Paris, 1914.

² Michailowski, *Nouv. Iconograph. de la Salpêtrière*. 1892.

no de Joana de Richardière e ainda nos casos de Andersen, de Bourneville e Pilliet, de Kurella, de Dejezine e Sollier, etc.

Nos nossos doentes não observamos nunca movimentos associados que Lewandowsky considera tão característicos que chega a designar a atetose dupla: *die Krankheit der Mitbewegungen*.

Sem querer percorrer todo o quadro clínico dos

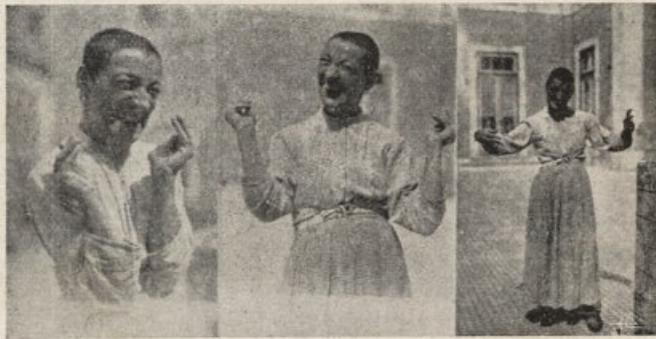


FIG. 41

Síndrome de Cecilia Vogt. Movimentos atetósicos da face e das extremidades.
Riso espasmódico

nossos doentes vamos agora chamar a atenção para algumas das particularidades da hipercinesia no síndrome de Cecilia Vogt.

Jacob, Foerster, Gierlich e Wartenberg falam a propósito de alguns dos seus doentes em atitudes de acocoramento (*Hockerstellungen*), em movimentos «die mit dem Kletterakt und dem Klettersprung der Affen gewisse Ähnlichkeit haben»¹ os quais são muito evidentes no *morbus Hammondii*.

¹ que teem uma certa analogia com o acto de trepar e o salto trepador dos macacos.

Como interpretar estas atitudes, designadas pitecoides de Homburger?

Wartenberg ¹, seguindo o conceito de Jackson, exposto mais tarde por Monakow e Minkowski, e segundo o qual diversas perturbações do nevraxe não são mais do que a expressão de regressões funcionais a estados primitivos do desenvolvimento filo e ontogénico, escreve: «Man kann diese Stellungen als durch Fortfall der striären Hemmung und durch Enthemmung substriärer Zentren wieder erscheinende, phylogenetisch alteingewurzelte, substriär deponierte Bewegungs- und Haltungskomplexe und Synergien, als Reste alter Schutzrichtungen auffassen» ².

De facto, os doentes Fritz e Elsa do neurologista germânico são altamente curiosos sob êste prisma.

Em decúbito dorsal, o primeiro tomava uma atitude que lembrava muito a atitude de trepar (*Kletterstellung*) e tinha uma grande semelhança com alguns quadros (53, 117, 119) de Foerster. Este doente não podia manter, por pouco tempo que fôsse, nenhuma posição (*Stellung*) da musculatura facial como por ex.: assobiar, soprar, mostrar os dentes, alargar a bôca. «Dagegen gelingt ihm die Vorstülpung der Lippen sehr gut» ³.

Esta atitude pode mantê-la durante algum tempo.

A eversão dos lábios é um movimento atetósico característico da musculatura peri-bucal. Era muito evidente também no caso de Sterlin e nas observações de Ottfried Foerster.

¹ *Op. cit.*

² Podemos interpretar estas atitudes como o reaparecimento pelo desaparecimento da inibição estriar e liberação dos centros subestriares, de complexos motores e de atitude, de sinergias, de radicação filogenética, depositados subestriariamente; enfim como restos dum antigo mecanismo de protecção.

³ Todavia, pode muito bem fazer a eversão dos lábios.

Observamo-la nos nossos doentes M. R., M. I., Escangalhado ¹ (fig. 40) e A. S. ².

As atitudes e os movimentos pitecoides eram muito nítidos no caso de Elsa de Wartenberg. Esta doente apresentava uma típica eversão dos lábios, movimento

que se encontra freqüentemente nas crianças e nos macacos.



FIG. 42

Chimpanzé de mau humor (segundo Wood, reproduzido por Darwin)

Darwin na sua obra, já citada, (1874) explica: « Les orangs et chimpanzés jeunes avancent les lèvres quelquefois d'une manière étonnante, dans diverses circonstances. Ils en agissent ainsi, non-seulement lorsqu'ils sont légèrement irrités, maussades ou désappointés, mais aussi quand ils sont

effrayés par un objet quelconque... et aussi lorsqu'ils sont joyeux ». (Vej. fig. 42).

Em crianças parafrénicas temos encontrado com muita freqüência êstes movimentos da musculatura peri-bucal.

Quando ria a doente Elsa do neurologista de Freiburg fazia ouvir um curioso som animalesco (bestial) em altas cadências e de longa duração.

¹ Este era o nome pelo qual era conhecido o doente da fig. 40 no Asilo da Mendicidade de Lisboa.

² Este doente, de 12 anos, era natural da Amieira, concelho de Nisa, distrito de Portalegre. Entrou para a enfermaria de Clinica Neurológica N. H. com o quadro da forma grave da *coreia vulgar*. *Sub finem vitae* apresentou movimentos da musculatura peri-bucal com eversão dos lábios, atitude de sucção (*Saugstellung*). Fizemos a autópsia. O exame histopatológico do cérebro será ulteriormente publicado.

Era muito característica nesta doente, em certos momentos, a atitude do membro inferior direito. De pé, apoiada sôbre o membro inferior esquerdo e amparada, posição que não pode ser mantida senão por um curto lapso de tempo, o membro inferior direito tomava (fig. 43) uma pronunciada atitude de trepar (*eine ausgesprochene Kletterstellung*)¹.

Deitada no seu leito fazia de vez em quando estranhos movimentos de preensão: «klammert sich mit aller Gewalt an der Bettdecke, am Bettuch, als ob sie sich daran festhalten und heben wollte, kratzt an der Wand. Schlafend liegt sie oft beide Hände in die Bettdecke eingekrallt»².

Se o médico tocava a sua mão com o martelo dos reflexos, ela agarrava o cabo e fixava-o (sinal de Janichewski?). Muitas vezes foi encontrada no seu



FIG. 43

Atitude de trepar (*Kletterstellung*) do membro inferior direito por *Athetosis duplex* (Wartenberg)

¹ O membro inferior direito flete-se na articulação do quadril, e o pé está em extrema adução, plantarmente fletido e supinado. O músculo *tiabilis anticus* é o mais tenso.

² agarra-se com todas as suas forças à coberta, ao lençol como para se segurar ou se levantar, agadanha a parede. Quando está a dormir, tem muitas vezes as duas mãos agarradas à coberta.

leito numa atitude que lembrava a atitude de preensão e a atitude de trepar dos macacos (*Greif-und Kletterstellung der Affen*).

Como mostram as figuras 44 e 45 ela agarrava-se com toda a fôrça à barra do leito com os pés e as mãos.

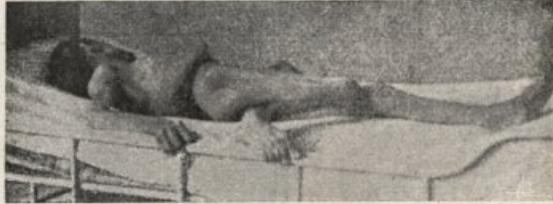


FIG. 44

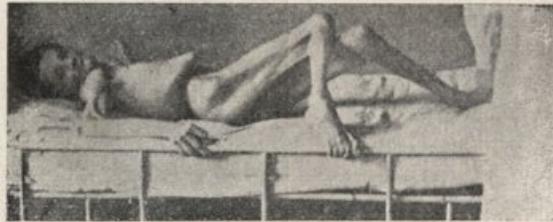


FIG. 45

Athetosis duplex. Posição espontânea. Atitude de preensão (*Klammerstellung*) dos dedos da mão e dos dedos do pé direito (Wartenberg)

Se lhe perguntavam porque realiza tais movimentos não sabia responder.

Nesta doente era sobretudo característica a atitude de trepar (*Kletterhaltung*) como se vê nas figuras.

Se compararmos agora o quadro clínico dos nossos atetósicos com a fenomenologia destes doentes e ponderarmos estas palavras de Darwin: — «Sous l'influence d'une colère un peu plus intense, les orangs et les chimpanzés avancent fortement les lèvres et émettent un aboiement rauque. Un jeune chimpanzé femelle a

offert, dans un accès de violente colère, une ressemblance curieuse avec un enfant dans la même situation d'esprit. Il poussait des cris retentissants, la bouche largement ouverte, les lèvres rétractées et les dents complètement découvertes. *Il lançait ses bras de tous côtés, et les réunissait quelquefois au-dessus de sa tête* — encontramos a explicação da estranha fenomenologia motora por nós observada, sobretudo a do M. R. no qual são tão características as atitudes simiescas. Interpretamos também como tais o lançamento dos braços para trás da cabeça (veja figs. 35 e 36). Esta atitude motora ainda não foi descrita.

Foerster ¹ e Wartenberg encontraram duma maneira constante nalguns dos seus doentes (atetose dupla e hemi-atetose) as sinergias motoras seguintes: o pé encontrava-se geralmente em forte flexão plantar com os dedos separados e dorsalmente flectidos; fazendo a flexão dorsal passiva do pé, observava-se nesse momento uma forte flexão de todos os dedos.

Há aqui, diz Wartenberg, uma evidente analogia com o acto de trepar (*Kletterakt*) dos macacos. A fig. 46 que extraímos de Brehm ² auxilia a compreensão dêste facto.

O animal quando trepa realiza primeiramente os movimentos seguintes: flexão dorsal do pé, preensão do ramo, flexão dos dedos do pé; após a ascensão, faz a flexão plantar do pé, solta o ramo, estende e afasta os dedos.

Esta sinergia motora — flexão dorsal do pé e flexão plantar dos dedos é notável. É uma atitude prehumana, semiesca, para a qual chama também Foerster a atenção nos seus primorosos trabalhos.

¹ Foerster, *Zeitschrift f. Neurol.* 73. S. 143. Wartenberg, *Op. cit.*

² Brehm, *La vie des animaux*. Trad. franc. por Gerbe. Vide também: Brehm, *Tierleben, Säugetiere*. 1920, 4; S. 404.

Como explicar estas regressões funcionais?

Trata-se aqui indiscutivelmente duma lei biológica geral destinada a projectar luz nos mais complicados problemas fisio e psico-patológicos.

Normalmente, o *pallidum* está sob o domínio do *striatum*. Quando êste é lesado ou não chega ao seu completo desenvolvimento, então o primeiro fica autónomo, liberando complexos motores integrados no *engrama filítico* e que constituem atitudes arcaicas próprias dos nossos mais longínquos progenitores (*homo-heidelbergensis*, *homo-neanderthalensis* seu *primigenius*) que viveram nas mais remotas eras, na aurora da humanidade (paleo ou neogeneo (?), pleistocenio).



FIG. 46
Chimpanzé (Brehm)

Compreende-se que determinados sinergismos motores, não tendo importância alguma para o *homo*

erectus, tenham desempenhado um papel primacial, como mecanismos de protecção e de defesa, numa série de mamíferos superiores que na árvore geneológica dos seres conduz do pitecantropo ao homem. Se refletirmos, que o desenvolvimento da via piramidal levou a efectuar-se 7 a 8 milhões de anos e que do pitecantropo não nos separam senão aproximadamente 300.000 compreende-se que o homem da época actual conserve ainda alguns resíduos de períodos anteriores na filogénese.

O organismo, quando é desviado do âmbito da normalidade fisiológica, põe em acção estruturas ancestrais

na via do *phylum*, velhos sinergismos motores próprios dos nossos antepassados; partes menos evoluidas do sistema atingido pela patite, patose ou patia assumem actividades peculiares a estadios anteriores da vida filo e ontogénica no intuito de vicariar a função perturbada.

«Nach Zerstörung der motorischen Zentren des Neopalliums, escreve o Prof. Gierlich, treten die phylogenetisch alten subcorticalen Bewegungszentren des Palaeencephalons vikariierend ein und suchen den Bewegungsausfall zu beheben»¹.

O conceito de Jackson, atrás referido, inspirado nas mais profundas noções de morfologia, não deixou estranhos os mais eminentes clínicos do mundo (Wilmers, Foerster, Freud², Orthmann, Hasebroek, Rothmann, Monakow, Minkowski, Astwazaturoff, Pierre Klark, Martha Bardach, Claparède, Vedrani, etc.) que com Woerkom³, Storch⁴, Homburger⁵ e Kretschmer⁶,

¹ Após a destruição dos centros motores do *neopallium*, escreve Gierlich, velhos centros subcorticais do palaeoencéfalo procuram compensar a falta de movimentos.

Gierlich, *Ueber die Beziehungen des Prädilektionstyps der hemiplegischen Lähmung zur phylogenetischen Entwicklung der Pyramidenbahnen*. Zeits. für die ges. Neurol. u. Psych., 1920.

Gierlich, *Ueber die Pathogenese des Babinskischen Phänomens und seine Beziehung zum Fluchtrelex des menschlichen Rückenmarks*. Zeits. für die ges. Neurol. u. Psych., 1924.

² Freud estuda o pensamento arcaico no *complexo narcisista* (esquisofrenia).

³ Trabalho do serviço do Prof. Wincker e do laboratório de Anatomia do Prof. Bolk (Folia neurobiológica).

⁴ Alfred Storch, *Ueber das archaische Denken in der Schizophrenie*. Zeits. für die ges. Neurol. und Psych., 1922

⁵ August Homburger, *Ueber die Entwicklung der menschlichen Motorik und ihre Beziehung zu den Bewegungsstörungen der Schizophrenen*. Zeits. f. d. ges. Neurol. und Psych., 1922.

⁶ Ernest Kretschmer. Apud Vedrani, *Note sull' Isteria*. Rivista de psicologia, n.ºs Julho-Dezembro de 1923, Abril e Junho de 1924.

em interessantes investigações de neuropatologia e de psicopatologia, chamam a atenção para a importância da anatomia comparada e da embriologia no domínio da patologia e da clínica.

A interpretação das alterações anatomo e histopatológicas, segundo os conceitos da filo e da ontogenia, não só lhe confere um carácter mais altamente biológico mas torna muito mais amplos os limites e as possibilidades da diagnose anatomo-patológica, pois que a variedade morfológica considerada até agora como simples curiosidade bibliográfica dos anatomistas adquire a importância de verdadeiro *substratum* anatomo-patológico da doença (Prof. Guglielmo Scala).

Falemos agora do *status marmoratus*.

Em março de 1911 Cecilia e Oskar Vogt descreveram sob o nome de *estado marmóreo* uma modificação do corpo estriado que, segundo as suas próprias palavras, consistia no aparecimento de fibras de mielínicas nos lugares onde deviam encontrar-se células ganglionares ¹. Cecilia Vogt considera o *status marmoratus* uma *anomalia morfológica* cujo ponto de partida seria uma distrofia das células do *striatum*. A' medida que as células desapareciam, cilindros-eixos normalmente nus transformar-se-iam em fibras de mielina (hipermielinização).

¹ O *estado marmóreo* é sempre acompanhado por uma diminuição de *volume* do *striatum*. Mesmo tendo em conta este facto, o número de fibras mielínicas no *status marmoratus* ultrapassa o número normal destas fibras.

Por outro lado, não fornecendo as observações clínicas os elementos necessários para a determinação da causa do *état marbré*, Cecilia e Oskar Vogt explicaram o conjunto das formas dêste por uma *patoclise geral específica*, isto é, «por uma especialidade do *striatum* de reagir a diferentes *noxes* pela mesma mutação patoarquitectural».

Além disso, como a primeira observação de que Cecilia Vogt fez o exame anatomo-patológico era um caso hereditário e como encontrou diversos casos familiares concluiu que esta *patoclise geral específica* era muitas vezes uma *patoclise genética*, isto é, «que um *gene* ou vários *genes* que determinam o desenvolvimento do *striatum* eram muito acessíveis a certos *noxes* e que daí resultava a *anomalia morfológica* que constitui o *estado marmóreo*».

Corroboram a opinião de Vogt os nossos casos de M. R. e irmãos, o de L. S. A. e o de M. I. êstes últimos congénitos, entendendo por carácter congénito dum *estado mórbido*, segundo O. Crouzon, «tudo o que depende da organização tal qual é no momento do nascimento».

W. Scholz ¹ não aceitou a opinião de C. e O. Vogt sôbre a origem fetal do *estado marmóreo*. Aquele autor explica o desenvolvimento dêste estado pela destruição das células e das fibras nervosas nas ilhotas que apresentam ulteriormente um número exagerado de fibras de mielina e o desenvolvimento destas por uma certa regeneração das fibras.

O feltro de fibras mielínicas que caracterizam o *substratum* anatómico do *síndrome* de C. Vogt seria, segundo êste modo de ver, o resultado duma proliferação nevróglia que se efectuaría como fenómeno de

¹ *Op. cit.*

regeneração nervosa, fenómeno raro mas descrito por Pfeifer, Schroebe, Bielschowsky, etc.

Esta opinião foi a consequência do exame histopatológico dum caso cujo sindroma clínico se desenvolveu na vida post-fetal e no *striatum* do qual Scholz encontrou um aumento considerável das células da nevrógliã, dos vasos sanguíneos e uma rede muito densa de fibras nevróglícas.

O autor cometeu o grave erro de generalizar o que encontrou neste caso, admitindo para todos os outros publicados uma génese idêntica e chegando a negar o desenvolvimento embrionário do *status marmoratus*, termo que julga poder substituir pelo de *esclerose parcial infantil do striatum* (C. Vogt).

Não há dúvida que há um *estado marmóreo* que se desenvolve já durante a vida fetal. Alicerçam esta afirmação não só três observações de Vogt mas ainda as nossas doentes L. S. A. e M. I.

Se nas duas irmãs estudadas por Scholz houve um factor exogeno (infecção num caso e traumatismo nou- tro) tanto nos três casos de Vogt referidos como nas nossas observações esse facto não existiu.

Considerando, com W. Scholz, que a nevrógliã não prolifera no curso dos processos fetais, não podemos deixar de admitir que existe um *estado marmóreo* de origem fetal.

Isto significa que nem sempre há proliferação nevróglíca nestes casos.

C. e O. Vogt não encontraram em diversos casos da sua observação pessoal nem aumento do número das células da nevrógliã nem aumento dos vasos sanguíneos (nas ilhotas do *estado marmóreo*)¹ que tanto impres-

¹ Estas ilhotas correspondem às *placas fibro-mielínicas* descritas por C. Vogt no córtex. É muito interessante sob este aspecto o caso de Freund.

sionaram Scholz que afinal os encontrou apenas num caso. A expressão *esclerose infantil* não corresponde à realidade anatomo-patológica. Além disso, não faz ressaltar o facto primordial do *status marmoratus*, isto é, a *hipermielinização*. O erro de Scholz consistiu em generalizar o que encontrou apenas numa observação (C. Vogt). Bielschowsky, de facto, observou um caso de histopatologia idêntica.

Segundo este autor, no *estado marmóreo* a modificação da substância nevrógica fundamental é o fenómeno primário.

Nos processos regressivos haveria produção de fibras nevrógicas finas, nas displasias fetais paragem do desenvolvimento dos espongioblastos. Tanto num como noutro caso haveria alteração no equilíbrio da estrutura nervosa que seria compensada pela hiperprodução de mielina que iria envolver as neurofibrilas normalmente nuas.

Concluimos com C. e O. Vogt:

Se é incontestável que existe uma forma de *status marmoratus* adquirido, na maioria dos casos trata-se duma displasia de origem fetal, duma anomalia evolutiva, acompanhada de *hipermielinização*.

O *status marmoratus* é, pois, na generalidade dos casos, a expressão duma *patoclise* genética e pertence assim à categoria das anomalias morfológicas ¹.

¹ Há quem atribua uma origem asfíxica ao *status marmoratus* baseando-se na frequência do nascimento em estado de morte aparente dos indivíduos atingidos pelo síndrome de Cecilia Vogt e ainda na afinidade do óxido de carbono para as estruturas do *extrapyramidium*. C. e O. Vogt combatem esta opinião, pois o estado de anoxemia encontrado no recém-nascido, nestes casos, é secundário à hipertonia, causa das perturbações respiratórias.

*

*

*

Ao primeiro grupo pertencem, em seguida, os casos da IV categoria de Vogt que anatomo-patologicamente são designados sob o nome de *status dysmyelinisatus (Fälle von Etat dysmyelinique)* e clinicamente sob o nome de *rigidez progressiva pura* ¹.

Este síndrome, cuja etiologia é desconhecida e que difere do síndrome de Cecilia Vogt pela sua evolução, pelo seu aspecto clínico, pela sua localização lesional (síndrome palaeoestriar) e pela natureza do seu processo anatomo-patológico é muito raro.

São poucos, de facto, os exemplos desta forma mórbida relatados na literatura. Encontrámos descritos apenas os casos de Vogt, o de Fischer, o de Rothmann, o de Bielschowsky, os de Hallerworden e Spatz, os de Urechia e Malescu.

Este síndrome inicia-se nos primeiros meses da vida (algumas vezes também mais tarde); tem uma evolução progressiva e é caracterizado por uma rigidez localizada aos membros inferiores, ou generalizada, de progressão lenta até ao estado de contractura; por movimentos córeo-atetósicos — por isso C. e O. Vogt empregaram para o caracterizar a designação de *rigidez geral progressiva com atetose terminal* — por perturbações respiratórias (apneia no caso de Fischer ²), da fala e da deglutição e, finalmente, por perturbações de ordem

¹ Segundo Urechia e Malescu, da România, a rigidez progressiva pura identifica-se com a *rigidez palidal congenita* de Foerster.

² No caso de Urechia e Malescu estas perturbações respiratórias eram absolutamente idênticas às que, habitualmente, se encontram na encefalite epidémica. Neste caso havia também mioclónias. A doente tinha 16 anos, não podia falar, era idiota e tinha acessos de epilepsia.

psíquica mais ou menos acentuadas e progressivas. Estas estariam em relação com as lesões do *cortex cerebri* (III camada de Brodmann ou *lamina pyramidalis*).

A lesão essencial desta categoria anatomo-patológica é a destruição progressiva das fibras mielínicas (*status dysmyelinisatus*) do *striatum* e do *pallidum*, especialmente dêste último, e das fibras *palido-talamicas*, *palido-hipotalamicas* e *estrio-palidais*.

Há a acrescentar que nos 4 casos que serviram de base para a edificação da 4.^a categoria de C. e O. Vogt (dois casos pessoais, o caso de Fischer e o caso de Rothmann) havia, além disso, atrofia dos núcleos centrais; esta era mais pronunciada no *pallidus*, sede de intensas lesões, as quais eram também, em dois casos, muito acentuadas no *corpus Luysii*.

Excepcionalmente (observações de Jacob e K. Onari) foi encontrada a associação do *status marmoratum* do *striatum* com o *status dysmyelinisatus* do *pallidum*.

*

*

*

Às afecções infantis do sistema estriado pertence em terceiro lugar o estado fibroso estacionário — (*Fälle von stationärem Etat fibreux*) — do tipo Bielschowsky da hemi-atrofia cerebral.

Uma única observação serviu de base para a edificação desta categoria. O seu quadro clínico era constituído por uma hemiplegia associada a atetose (diplegia do tipo Bielschowsky) e o seu *substratum* anatómico pela necrose electiva das células ganglionares e das fibras nervosas mais finas do *striatum* com a conservação das fibras grossas o que originava um aspecto fibroso.

Segundo C. e O. Vogt, este complexo sintomático desenvolver-se-ia em indivíduos atingidos por um processo encefalítico infantil, isto é, em indivíduos cujo cérebro se encontrava ainda em via de evolução.



FIG. 47
Coreia crónica

O *status fibrosus*, de facto, daria origem a sintomas diferentes conforme é um processo que atinge o cérebro em via de evolução (*striatum* fetal ou infantil) ou o cérebro adulto.

Nos casos infantis (fórmula de Bielschowsky) dominaria o tipo atetósico dos movimentos involuntários, ao passo que os movimentos coreicos predominam nos casos adquiridos mais tarde.

C. e O. Vogt descreveram ao lado do *estado fibroso estacionário* um quadro anatomopatológico análogo, próprio de coreia crónica — o *status fibrosus progressivus* (*Fälle von progressivem Etat fibreux*) — cu-

jos casos constituem a III categoria de Vogt com as sub-divisões seguintes:

a) *Estado fibroso isolado ou puro do striatum.*

Sob o ponto de vista clínico o *status fibrosus*, quando é localizado ao *striatum*, produz o quadro de *coreia bilateral lentamente progressiva* sem *perturbações psíquicas*.

Pertencem a esta sub-divisão as coreias crónicas, não hereditárias, nem familiares, iniciadas em qualquer idade, e não acompanhadas de perturbações psíquicas. Um caso clínico típico desta variedade de coreia foi por nós observado no Asilo de Mendicidade de Lisboa (fig. 47).

Nos casos de coreia crónica sem perturbações mentais o córtex cerebral, que é sempre lesado na coreia de Huntington, está intacto, como evidenciaram as investigações histo-patológicas de Bielschowsky.

b) Estado fibroso progressivo do striatum ligado a uma doença típica do cérebro (morbus Huntingtonii)

Em 1871, o médico americano Huntington descreveu uma forma de coreia crónica hereditária e progressiva, caracterizada: anatómicamente, por uma dupla lesão cortical e estriada (*Degenerescência cortico-estriada de Marie e Lhermitte*); clinicamente, por movimentos involuntários vizinhos dos da *chorea Sancti Viti* (*Veitstanz*) e por perturbações intelectuais progressivas e incuráveis.

Uma história-clínica pôr-nos há mais facilmente em contacto com êste complexo sintomático.

Obs. — A. S. R., de 48 anos de idade, viúvo, natural de Avanca, concelho de Estarreja.

Relativamente à ascendência há a salientar que a avó materna e a mãe sofriam da mesma doença (hereditariedade similar ou ancestral). Do lado paterno eram todos saudáveis. Tem uma irmã sábia. A mulher morreu com uma pneumonia. Teve 12 partos a termo e 2 abortos. Dos 12 filhos nascidos a termo, 8 morreram em pequeninos; já nasceram débeis. Actualmente A. S. R. tem, pois, quatro filhos, duas raparigas e dois rapazes

Estes foram para o Brasil. A filha mais velha tem 23 anos. E' casada. Não tem filhos. A mais nova tem 18 anos. E' tuberculosa.

A doença actual iniciou-se há 10 anos por movimentos involuntários da parte superior do corpo, especialmente da face (muscultura peri-bucal) e da língua. A mãe principiou a sofrer muito mais tarde do que êle. Tinha aproximadamente 50 anos. E' regra, de facto, nesta afecção o início fazer-se numa idade progressivamente mais precoce, nas sucessivas gerações (*Binswanger e Siemerling*).

Status — Actualmente o doente (fig. 48) apresenta movimentos involuntários desordenados, análogos aos de coreia vulgar, mas mais lentos, recordando até algumas vezes pela sua lentidão e dureza os movimentos atetósicos, sobretudo nos dedos dos pés.

Estes movimentos limitados primeiro à face e aos membros superiores acabaram por se generalizar a toda a musculatura voluntária.

São muito freqüentes e muito nítidos na face, no pescoço, nos ombros e nas extremidades superiores.

Os lábios e a musculatura facial encontraram-se em constante movimento durante a nossa observação, produzindo as mais variadas mutações fisionómicas. A testa enrugava-se e desenrugava-se, os ombros ora se elevavam ou abaixavam e os movimentos do pescoço faziam voltar a cabeça alternadamente em todos os sentidos.



FIG. 48

Morbus Huntingtonii

O tronco do doente realiza grotescas contorsões. Nos membros inferiores os movimentos coreicos são mais raros e não são tão pronunciados. Quando caminha dá a impressão, a quem o não conhece, dum homem embriagado; dá alguns passos com rapidez, pára brusca-mente, parte de novo gesticulando; acontece-lhe algumas vezes perder o equilíbrio em virtude da flexão brusca duma perna ou da projecção para o lado dum membro inferior. A sua grotesca gesticulação aumenta com as emoções. Quando dorme está socegado. Parece uma pessoa com saúde perfeita, diz sua irmã. Os movimentos coreicos cessam, pois,

durante o sono. Atenuam-se no repouso e na execução dos movimentos voluntários.

A força muscular é normal. Os reflexos tendinosos são vivos mas iguais. Não há Babinski, nem Mendel-Bechterew, etc.; não há perturbações esfinctéricas. Orgãos dos sentidos normais. A pupila reage bem à luz e à acomodação. Orgãos internos normais. Como elemento essencial do quadro clínico há a salientar a decadência intelectual do doente que se tem efectuado muito lentamente e que se iniciou muito tempo depois do aparecimento dos primeiros fenómenos de ordem motora. O doente tornou-se irritável, egoísta e perdeu o seu vigor intelectual.

Bate nas filhas sem razão. A-pesar-de viverem com relativa dificuldade faz exigências que não fazia antes da doença. Exige, por exemplo, doces e cigarros, do estabelecimento. Nos últimos tempos, governando ainda a sua casa, fez alguns contratos ruinosos.

A família chama a nossa atenção sobretudo para as tendências eróticas do doente.

Há 2 anos, estando de cama com uma doença infecciosa agravava-se às filhas e à irmã que puxava para a cama, sendo preciso lutar para se verem livres d'ele. Além disso procura mulheres com insistência.

Há um certo grau de aprosexia. O que é principalmente característico neste doente é a decadência intelectual progressiva, embora lenta, a qual aumentará com o progresso da doença até atingir os graus mais avançados (demência coreica).

As recentes investigações de Vogt, de Lewy, de Kiesselbach, de Stern e de Jakob mostraram que o *morbis Huntingtonii* é, como dissemos, uma afecção de lesão córtico-estriada. No *striatum* é principalmente atingido o sistema *parvicelular*. No *cortex cerebri* (sobretudo córtex fronto-rolândico) são atingidas de preferência as pequenas células piramidais; as células de Betz, ficam mais ou menos intactas como no caso de Pfeiffer.

As primeiras explicariam as perturbações de ordem psíquica e as segundas movimentos involuntários (Marie e Lhermitte).

Não deve supor-se, porém, que as lesões ficam estritamente localizadas ao *cortex-pallii* e ao *striatum*. São mais intensas nestes territórios mas encontram-se, também, muitas vezes, no *globus pallidus*, no *regio subthalamico*, no *nucleus dentatus*, na *pons Varolii*, na *oblongata*.

As lesões consistem principalmente em processos degenerativos e atróficos das células e das fibras nervosas mais finas, acompanhadas de proliferação da glia e de fenómenos de peri e endovascularite crônica.

O *morbis Huntingtonii* é, pois, uma afecção crônica cujas lesões se localizam sobretudo nas regiões do cérebro, cujo aparecimento é mais recente no transcurso do desenvolvimento filo e ontogénico.

Como medida profilática aos indivíduos pertencentes a famílias de coreicos dêste tipo devia ser proibido o matrimónio; a hereditariedade tem incontestavelmente neste caso o carácter *dominante*, deduzido segundo as leis de Mendel, o que leva à extinção da família.



FIG. 49

Coreia de Sydenham

Na coreia de Huntington há uma lenta mas progressiva decadência psico-somática que conduz implacavelmente à morte.

Na enfermaria e na consulta externa da clínica neurológica fizemos a história de muitos doentes com *chorea minor (ballismus)* (fig. 49) cuja etiologia é, como sabemos, infecciosa, em regra, reumatismal, luética, nevraxítica, desempenhando o papel de causas predisponentes a idade (segunda infância), o sexo (feminino) e o temperamento (nevropático).

Publicaremos apenas uma história do arquivo de Clínica Neurológica.

Obs. — M. L. C. Rapariga de 13 anos, natural de Coimbra, internada em 15 de Fevereiro de 1928 na enfermaria de Pediatria.

Da análise dos seus antecedentes resulta que a mãe teve dois abortos e que um filho nascido a termo morreu pouco depois.

Nos antecedentes pessoais houve o sarampo, a varíola e uma febre intestinal (segundo ela diz).

Aos 8 anos, após um tratamento anti-rábico, no Instituto Câmara Pestana, os pais notaram que ela andava muito mexida, irrequieta, caprichosa, desatenta. Deixava caír tudo das mãos e à mesa entornava os copos. Só a certa altura reconheceram que se tratava duma doença.

Os movimentos iniciaram-se pela face e pelos membros superiores, depois generalizaram-se, sendo muito nítidos na parede abdominal. Trincava constantemente os lábios, não podia estar quêda, queria coser roupa e não conseguia. Foi tratada pelo nosso amigo e colega Dr. Correia Soares que então ocupava o nosso lugar. Melhorou consideravelmente primeiro e, em seguida, os movimentos desapareceram. Teve alta.

Em 15 de Janeiro de 1928 novamente deu entrada para a enfermaria de Pediatria, cuja assistência estava nessa altura a nosso cargo.

Eis o resultado do exame neurológico de então: movimentos bruscos, involuntários, desordenados, sem fim, repetindo-se quási incessantemente sobretudo nos membros do lado direito e mais especialmente nas extremidades. Na face eram mais interessados os músculos peri-orais e frontais.

Nalguns dos nossos doentes os lábios eram algumas vezes projectados para a frente, outras vezes afastados; algumas vezes o lábio inferior revirava-se para fóra; os cantos da bôca estiravam-se ora para cima, ora para fóra, ora para baixo. A fronte enrugava-se e desenrugava-se por vezes. Nesta doente estes movimentos não eram muito nítidos, embora existissem em esbôço.

Nalguns dos coreicos por nós observados a atitude erecta e a deambulação eram difíceis e noutros mesmo impossíveis.

Alguns dêstes doentes, durante a marcha, lembravam, na feliz expressão de Rûfz, um fantoche movido por fios.

Os movimentos voluntários e as emoções exacerbam a hiper-cinesia coreica que, pelo contrário, cessa no sono. Nem sempre assim é nesta afecção (*chorea nocturna* de Oppenheim). Na nossa doente não havia fenómenos de paralisia. A força muscular estava intacta. Os reflexos tendinosos eram vivos mas iguais: reflexo cutâneo plantar-normal. Há casos de coreia, porém, em que a motricidade voluntária se encontra abolida (*chorea mollis*, s. *chorea paralytica*).

Na doente M. L. C. o trofismo muscular era normal. A sensibilidade estava intacta.

Os fenómenos oculares descritos por Rosenthal, Hasse e Ziemssen (extrema dilatação pupilar; reacção preguiçosa ou abolida à luz

e à convergência), por Cruchet (*hippus*), por Gowers, Babonneix e Bernard, Carpentier e Schlesinger (nevríte óptica), por Mendel (atrofia dos nervos ópticos), por Sterling (atrofia dos nervos ópticos e cegueira), por Herman de Varsovia (edema da papila) nunca foram observados nos nossos doentes a-pesar-das pesquisas feitas nesse sentido.

Na doente M. L. C. as pupilas eram iguais e apresentavam uma reacção normal à luz e à convergência. *Fundus oculi* — normal.

Liquor — albumina 0,22⁰/₁₀₀; citose 1,7 por mm.³ (contém sangue). Pandy negativa; Wassermann negativa.

Havia ausência de perturbações psíquicas. Estas, nalguns casos são, como sabemos, muito intensas (*chorea insaniens*).

A doente teve alta três meses depois após um tratamento que consistiu principalmente na clinoterapia, Licor de Fowler, antipirina e 914, tendo saído bem, como da primeira vez. Esta doente fez possivelmente uma recidiva. De facto, esta observa-se em 25⁰/₁₀₀ dos casos de *chorea Sydehnamii*.

As lesões nesta afecção do tipo mesodermal, são difusas (*cortex, thalamus, parathalamus, pons Varolii, etc.*). Todavia, as *recentes investigações* de C. e O. Vogt, de Jacob, de P. Marie, de Tetriakoff mostraram que o processo prevalece no *striatum*.

c) *Estado fibroso do striatum, consequência dum processo paralítico progressivo.*

Trata-se, neste caso, de formas da doença de Bayle acompanhadas de sintomas de lesão do *extrapyramidium*.

Na paralisia geral pode, de facto, observar-se, como frisa Kalnin ¹, não só a hiperkinesia (coreia, atetose e tremor) mas também a hipokinesia e a rigidez.

Os casos de C. e O. Vogt e Bielschowsky são demonstrativos. Clinicamente apresentavam uma hiper-tonia do tipo extra-piramidal; o processo paralítico atingia de preferência o *neostriatum*, produzindo uma

¹ Kalnin, *Der paralytische Prozess in den Zentren des extrapyramidal-motorischen Systems*. Zeit. f. d. ges. Neurol. u. Psych., 1924.

alteração arquitectónica idêntica àquela que constitui o *substratum* anatómico do *morbus Huntingtonii* (*status fibrosus* de Vogt).

Já Spatz tinha encontrado, como vimos, típicas lesões paralíticas no *striatum*, absolutamente semelhantes às do *cortex cerebri*, facto que lhe serviu para afirmar o parentesco desses dois domínios.

Há 25 anos Alzheimer ¹ no seu notável trabalho sobre a histopatologia paralítica afirmava já que o *corpus striatum* na P. G. é lesado simultaneamente com o *pallium cerebri* embora o processo o atinja menos intensamente. As lesões encontradas consistem principalmente em infiltrações das bainhas de Virchow-Robin por *plasmazellen* e linfócitos, em proliferações gliais e, finalmente, em fenómenos degenerativos das células ganglionares.

Estabelecidos estes factos, não pode surpreender-nos que a fenomenologia extra-piramidal possa fazer parte de determinados quadros paralíticos.

Nos casos de Golgi, de Brissaud e Gy, de Simon e Mendel e de Schuchardt houve no início da P. G. fenómenos coreicos, os quais existiam também nos quatro paralíticos de Draeseke, no de Fischer, no de Lissauer e no de C. e O. Vogt. Eugière e Pezet ², opinam que a coreia pode existir concomitantemente ou complicar a paralisia geral.

Combinações ou associações das duas doenças foram descritas por Major e Difendorf; em regra, porém, a coreia constitui uma complicação que aparece no decurso da demência paralítica ou da *lues cerebri*. Nesta hipótese ou o processo paralítico atinge o *neostriatum* duma

¹ Alzheimer, *Histologische u. histopathologische Arbeiten*. Bd. 1, pág. 132. Jena. 1904.

² Apud. Babonneix, *Les chorées*, Paris, 1924.

forma particular ou a hiperkinesia é a consequência dum icto epileptiforme (caso de Euzière) ou apoplectiforme.

Há casos de P. G. em que os fenómenos coreicos predominam. É justamente nesta hipótese que a diagnose diferencial com o *morbus Huntingtonii* poderia comportar dificuldades porquanto, a paralisia geral, nas suas formas clássicas, como sabemos, possui um complexo sintomático que permite o seu nítido isolamento na nosografia.

Sífilis na anamnese, aortite crónica, sinais pupilares (pupilas deformadas, pupilas desiguais, pupilas rígidas, sinal de Argyl-Robertson, reacção paradoxal, etc.); tremor fibrilar ou vermicular da língua, dos lábios e dos músculos faciais, disartria, disfagia, ictos epileptiformes ou apoplectiformes, etc.; alterações típicas do líquido céfalo-raquídeo: pressão elevada, quantidade aumentada, linfocitose, albumina total elevada, globulina muito aumentada. Pandy: + + + +. Fase I (*Nonne Apelt-Schumm*): + + +. Braun-Husler: +. Benjoim coloidal de Guillain e ouro coloidal de Lange: curvas típicas ou curvas paralíticas. Colesterina: aumentada. Índice lipolítico (Lenk e Pollack): aumentado. Reacção de Abderhalden negativa. Reacção de Wassermann positiva no *liquor* e no sangue (Eskuchen).

E se a estes elementos juntarmos a fenomenologia psíquica desde a que revela a transformação operada na personalidade intelectual e moral do indivíduo até à que exprime a decadência demencial da sua mentalidade encontra-se realmente um agregado sintomático flagrantemente discrepante do que caracteriza a doença de Huntington e que impõe o diagnóstico de P. G. Este quadro sintomático da P. G. tão carregado nas suas formas típicas e inconfundíveis pode, ao contrário do que acontece na coreia de Huntington, esbater-se e dissipar-se mediante a nosoterapia. Foi o que, por exemplo, tivemos ensejo de observar o ano passado num

doente da clínica particular do Prof. Elysio de Moura, A. M. F. de 33 anos, natural da Póvoa de Varzim, em que toda esta sintomatologia somato-psíquica era exuberante. Feita a *malariaoterapia* houve uma remissão completa de toda a sintomatologia; essa remissão mantém-se há dez meses.

Se em presença dos sintomas referidos a diagnose diferencial, em regra, é relativamente fácil, há casos em que poderia causar algum embaraço, por exemplo, em casos de coreia crónica de Huntington sífilítica.

Ninguém duvida de que a coreia, possa ter uma etiologia luética. Resta saber se a sífilis pode ser a causa do *morbis Huntingtonii*.

Urechia e Rusdea¹ descreveram, de facto, um caso que, na sua opinião, teria tido tal etio-patogenia, como se depreende destas palavras: «la syphilis a reproduit fidèlement le tableau de la chorée de Huntington».

Trata-se dum caso de coreia que apareceu na idade de 56 anos num indivíduo sífilítico *filho dum coreico crónico*. Os sinais pupilares (desigualdade, abolição à esquerda e forte diminuição à direita dos reflexos foto-motores), as perturbações psíquicas (memória de fixação e de evocação enfraquecida; desorientação no tempo; calculo elementar impossível, hipobulia, indiferença da sua situação, atenção espontânea reduzida, diminuição do sentimento do pudor, retardo da equação pessoal), e finalmente, os elementos fornecidos pela análise do sangue (Wassermann positiva) e pela análise do líquido céfalo-raquídeo (Pandy positiva, linfocitose, reacção de Guillain e de Lange positivas, Wassermann positiva) levam a diagnose duma sífilis cerebral evolutiva. Babonneix, que se refere longamente a este caso, pergunta se não se trata de paralisia geral de forma coreica.

¹ Urechia e Rusdea, *Rev. Neurol.*, n. 5, 1922.

Na nossa opinião, a-pesar-de não conhecermos o exame anatomo-patológico do caso, o doente de Urechia e Rusdea é um coreico de Huntington, que, além disso, apresenta uma sífilis cerebral evolutiva.

Pela descrição feita se vê que o *status fibrosus* abrange estados mórbidos inteiramente diferentes, sob o ponto de vista etiológico ¹.

*

A v categoria de Vogt (*Fälle von Totalnekrose des Striatum*) tem por base uma única observação, o célebre caso de Thomalla, publicado em 1918 ² e cuja história vamos resumir:

Obs. — Este caso diz respeito a um rapaz de 14 anos (Alfredo L.), de origem judio-polaca, no qual se desenvolveu progressivamente uma hipertonia que atingiu primeiro o braço e a perna do lado direito e que depois se generalizou a toda a musculatura esquelética. No período terminal o doente estava completamente rígido não podendo efectuar movimento algum. O quadro clínico exacerbava-se por acessos. No princípio destes, abalos clónicos invadiam a face e a cabeça era convulsivamente inclinada para trás; o membro superior direito efectuava movimentos involuntários de torsão; estirava-se para cima e para trás até ao ponto extremo, deslocado na articulação humeral,

¹ O quadro anatómico do estado fibroso tem, nestes diferentes casos, uma característica comum, que consiste no facto de, correspondentemente à destruição necrobiótica das células ganglionares, se efectuar uma intensa proliferação nevróglia substitutiva, ficando conservadas e cerradas umas contra as outras, as fibras de mielina, o que dá a impressão duma maior riqueza de fibras e origina um aspecto fibroso.

² Curt Thomalla, *Ein Fall von Torsionsspasmus mit Sektionsbefund und seine Beziehungen zur Attétose double, Wilsonschen Krankheit und Pseudosklerose*. Zeit. für die ges. Neurol. und Psych., Band 71, 1918.

imóvel detrás da espádua, ligeiramente dobrado na articulação húmero-cubital; os dedos da mão estavam nesse momento fortemente cerrados; todos os músculos do membro superior direito, da articulação escapulo-humeral, da nuca e do pescoço dêsse lado estavam também nêsse momento em máxima tensão. No instante supremo do acesso o membro superior direito, dobrando-se ligeiramente na articulação húmero-cubital contraía-se convulsivamente até que de repente cessava o espasmo, caindo o braço para diante, podendo ser então facilmente colocado ao longo do corpo. Se durante a marcha sobrevinha um novo acesso o doente parava imediatamente, inclinava todo o corpo para a esquerda e para diante enquanto o braço se ia desviando para cima e para trás, a face e a parte correspondente do tronco giravam para a direita em torno do eixo longitudinal, torcendo-se todo o corpo em forma de espiral ao mesmo tempo que se efectuava um deslocamento pélvico para a frente. Havia perturbações da fala que era acompanhada de movimentos convulsivos de mastigação e de deglutição. Havia disfagia. Ausência de sinais da pirâmide. Sensibilidade objectiva normal. Dôres de cabeça, sobretudo na região frontal, na mão e no ante-braço direitos. Não havia Romberg, nem ataxia. As pupilas redondas e iguais apresentavam uma reacção pronta e ampla à impressão luminosa. Os movimentos dos olhos eram normais. Não havia nistagmo. Ausência de sintomatologia hepática e existência de leves perturbações psíquicas. Wassermann no sangue negativa. *Liquor* — Reacções de Wassermann e de Nonne negativas. Não havia aumento do número de células.

A doença teve uma evolução rapidamente progressiva. Óbito um ano após o início da afeecção.

O exame histo-patológico foi feito no Instituto Neuro-biológico de Berlim e no Instituto anatomo-patológico de Breslau. Esse exame revelou a existência dum fóco de amolecimento no putamen. O parênquima dêste estava totalmente destruído. Á destruição das células ganglionares e das fibras nervosas seguiu-se uma proliferação compensadora parcial da glia, insuficiente para substituir o parênquima destruído.

Havia alguns astrocitos, formando fibras, não tendo sido encontradas em parte alguma células nevróglícas polinucleadas gigantes de Alzheimer. *Lesões mesodermis* insignificantes.

Thomalla conclui: Dass wir es im vorliegenden Falle Alfred L. klinisch mit einem Torsionsspasmus zu tun haben, ist aus einer Vergleichung mit den früher

beschriebenen Fällen leicht ersichtlich, wenn auch teils fehlende teils nicht zu den gewöhnlichen passende Symptome das Bild unklarer erscheinen lassen ¹.

É conveniente lembrar, com Thomalla, Hall, Thévenard, embora sinteticamente, qual foi a génese do conceito de espasmo de torsão.

Schwalbe, aluno de Ziehen, publicou, em 1908, as histórias clínicas de três irmãos como exemplos de «uma nova e singular fôrma de espasmos tónicos com sintomas histéricos».

Ziehen, tendo observado depois dois casos semelhantes, apresentou, em 1910, um dêstes à Sociedade de Psiquiatria de Berlim sob a rubrica de *Tonische torsionsneurose*.

A fenomenologia dêstes 5 doentes, de origem judio-russa, era essencialmente constituída por uma forma especial de espasmos tónicos que apareciam sobretudo durante a marcha, dando lugar a uma forte torsão com inclinação da cabeça para trás e a fortes torsões e rotações da coluna vertebral cuja região lombar seria sede duma pronunciada lordose.

Além dêstes espasmos, Ziehen refere movimentos do tipo dos tics e do tipo córeo-atetósico.

Ziehen, a-pesar-de não ter encontrado lesões, pensa que os casos referidos não são de natureza histérica. Todavia, considera-os como «uma nevrose degenerativa de contractura» dando-lhe o nome de *nevrose de torsão*, pois considera característica a torsão da coluna vertebral e dos membros.

Oppenheim, em 1911, sob o título de *Disbasia lor-*

¹ Comparando o caso Alfredo L. com os casos anteriormente descritos, compreende-se fácilmente que, clinicamente, se trata dum espasmo de torsão, ainda quando o quadro não se apresente com inteira clareza por faltarem alguns sintomas e existirem outros que não parecem caber bem no conjunto.

dotica progressiva ou *Distonia musculorum deformans*, publicou 4 observações, dizendo respeito a crianças de origem russo-israelita cuja sintomatologia diferia muito dos casos de Schwalbe e de Ziehen. O ilustre neurologista que não concorda com a denominação de *nevrose de torsão*, pois não acredita na origem nevrótica do síndrome, considera este como uma forma particular de *astasia-abasia*.

Eis a principal fenomenologia dos seus 4 doentes:

Consecutivamente a alguns fenómenos espasmódicos do tipo da contractura intencional das extremidades superiores, em 2 casos, e das extremidades inferiores, nos outros 2, observou uma acentuada lordose com saliência das nádegas e projecção do ventre para a frente, a qual era muito pronunciada na atitude erecta e na marcha (marcha de dromedário) e desaparecia no decúbito ventral ou dorsal¹.

Segundo o autor tedesco, o fenómeno primacial do quadro mórbido era lordose condicionada, na sua opinião, por uma modificação do *tonus* dos músculos esqueléticos, por um *spasmus mobilis* ou *rigor mobilis de Bostroem*.

O autor relacionou os casos de Ziehen com a *athetosis duplex*.

Finalmente, Flatau e Sterling publicavam 2 casos sob o nome de *Progressiver Torsionsspasmus*.

Em seguida, foram publicadas as observações de Bregmann, de Bonhoeffer e Haenisch, de Abrahamson (New-York, 1913), de Mann, de Maas, etc. A-pesar-de

¹ Oppenheim mostrou que havia diferenças essenciais entre os seus casos e os de Ziehen, principalmente a existência de hipotonia no repouso ou ligeira hipertonia localizada e variável e a ausência de movimentos córeo-atetósicos. No que diz respeito a movimentos anormais apenas observou um leve tremor e breves abalos clónicos dos músculos da côxa.

serem designados, por vezes, com nomes diferentes e de terem sido encontrados alguns fenómenos discordantes vê-se que em todos êstes casos se tratava duma afecção distónica especial cujas observações se encontravam ligadas entre si por alguns sintomas que existiam concomitantemente em diversos dêles. Por isso Hall ¹ escreveu :

«Pôsto que haja algumas diferenças entre as descrições de Ziehen e Oppenheim não é duvidoso que nestes casos se trata da mesma forma patológica» — doença de Ziehen-Oppenheim.

Ulteriormente vemos que a idea de histeria é abandonada, admitindo-se, pelo contrário, a existência de alterações cerebrais, embora ignoradas. De facto, o caso de Thomalla referido, teria sido o primeiro em que se fez o exame histo-patológico.

No início atribuiu-se também a máxima importância ao factor étnico em virtude dos primeiros casos terem sido encontrados em israelitas russos ou polacos.

Esta opinião dissipou-se, porque esta cérebropatia orgânica foi encontrada depois em indivíduos de nacionalidades diversas. Thévenard, Cornil e Targowla encontram-na em franceses; Kurt Mendel, em alemães; J. Fraenkel, em americanos; Austregesilo e Aluizio, em brasileiros, etc.

Trata-se duma afecção que se inicia na puberdade (entre os 8 e 18 anos) essencialmente caracterizada por modificações do *tonus* (*distonia*) e por espasmos, em regra, tónicos, interessando de preferência os músculos pélvicos (*tortipelvis*) e do tronco (*torsionâdistonia*), arrastando como consequência uma alteração acentuada da estática do tronco; esta perturbação estática consiste essencialmente numa *lordose* ou numa *cifoescoliose*

¹ *Op. cit.*

que, desaparecendo completamente no decúbito dorsal, é muito nítida na atitude erecta mas principalmente na marcha; concomitantemente com as perturbações de ordem tónica podem existir, embora duma maneira inconstante e variável, movimentos involuntários do tipo do tremor, do tipo córeo-atetósico e do tipo mio-clónico. A descrição dêste quadro clínico completa-se não só com a história do nosso caso Ibraina M., atrás referido, mas ainda com a história clínica duma cliente do nosso amigo e distinto colega Dr. Correia Soares, que nos permitiu o seu estudo e que passamos a relatar:

Obs. — D. M. T. A. S. Rapariga de 23 anos, solteira, natural da Figueira da Foz. Pai muito nervoso. Sofre de vez em quando de crises de excitação que o impossibilitam de escrever durante muitas horas, por ficar muito trémulo. Mãe saudável, áparte ligeiras dôres, erráticas, pouco demoradas, algumas vezes acompanhadas de ligeiros edemas periarticulares. Teve um aborto, sem causa apreciável; um filho de 7 meses, muito nervoso e sonâmbulo. Uma tia paterna com crises de perda súbita de consciência, precedidas de alucinações olfactivas. Algumas vezes essas crises eram nocturnas.

A doente foi saudável até aos 12 anos, tendo tido até então apenas sarampo e ligeiras constipações. Foi dessa idade menstruada pela 1.^a vez, a princípio regularmente e depois, durante cerca de 9 meses, com irregularidade.

Por essa ocasião começou a sofrer de crises nervosas que se traduziam por agitação, falando muito, gesticulando desmedidamente, chorando e rindo com facilidade e sem motivo, praticando inconveniências em casa ou na escola, com estranheza da professora que antes do aparecimento dêste fenómeno a achava dócil e bem comportada. Diz a doente que pressentia essas crises que não sobrevinham ou eram menos intensas e demoradas se lhe déssem água a beber; duraram cerca de 1 ano. Algum tempo depois do seu desaparecimento teve uma bronquite, com muita tosse, acompanhada de vômitos, fenómenos que se dissiparam em poucos dias com uso de brometos. Refere a doente que essa tosse tinha características especiais e diferentes da tosse de outras ocasiões — *tossia para dentro*. Pela mesma ocasião teve violentas dôres de cabeça que duraram algumas semanas e desapareceram por completo. Aos 16 anos, pouco mais ou menos, começou a família a notar que não caminhava como



FIG. 50

Espasmo de torsão

anteriormente de uma forma normal. O corpo inteiriçava-se quando avançava a perna esquerda, como se não tivesse movimentos articulares da bacia e braço direito e fazia depois, ao avançar a perna direita, uma extensão forçada do tronco com pronunciada lordose (fig. 50) e deslocamento da bacia para diante.

O braço direito conservava-se sempre vertical, hirtito, não alternando automaticamente os movimentos com o esquerdo.

Estes fenómenos da marcha foram, pouco a pouco, esbatendo-se e 6 meses depois tinham quasi por completo desaparecido. Apenas o braço direito continuava a não alternar com o esquerdo os seus movimentos automáticos, ao mesmo tempo que ia perdendo a força muscular, a ponto de, pouco depois, não poder servir-se d'êlo sem auxílio do esquerdo. Cerca de 4 meses depois, a marcha começou de novo a modificar-se e a reproduzir as mesmas características de princípio. Os pés e as pernas arrefeciam-lhe muito e tinha por vezes a sensação de que o pé direito lhe crescia (parestesia pseudomélica), o que a obrigava a parar, se isso lhe acontecia caminhando, para que essa sensação desaparecesse.

Veiu à consulta tempos depois.

Status — Marcha anormal com as características referidas; contudo, subindo ou descendo escadas, correndo, ou caminhando curvada para a frente, a distonia de atitude corrige-se consideravelmente. Em decúbito dorsal ou ventral o tronco não apresenta nenhuma particularidade digna de menção.

Reflexos tendinosos exagerados à direita. Ausência de Babinski. Atrofia muscular escápulo-humeral direita e dorso-lombar esquerda. Ao levantar-se da posição resupina, reproduzia as fases características dos movimentos dos myopáticos. A atrofia muscular é digna de nota porque é rara nas doenças extra-piramidais¹. Sensibilidade normal. Órgãos dos sentidos normais. As pupilas são

¹ As atrofias musculares tem, de facto, sido raramente observadas nas afecções do *extrapyramidium*. Dissémos que este tem funções vaso-motoras, secretoras e tróficas. Numa rapariga de 16 anos que apresentava um síndrome de hipotonia braquial e hipertrofia mamária—Galligaris (Rev. Neurol., T. II, n.º 4, 1923) encontrou perturbações secretórias (hiperhidrose palmar e axilar), vaso-motoras (palidez da mão e da face), térmicas (mão mais quente), e tróficas (diminuição de volume dos músculos do braço, hipertrofia mamária e agenesia pilar do ante-braço direito). A lesão que condicionava este síndrome encontrar-se-ia no sub-córtex (região estrio-talamo-hipo-talamica).

Negro, na sua monografia (1928), falando das perturbações vaso-motoras, secretoras e tróficas dos parkinsonianos descreve nestes atrofias musculares generalizadas ou localizadas a certos grupos musculares e hemiatrofia da língua; esta não seria rara. Lembra também os 3 casos de Mourlon, Colin e Lhermitte em que a atrofia era localizada aos músculos mastigadores, e o caso de Roasende em que ela interessava os músculos da face, da língua, da faringe e da laringe. Casos análogos de atrofias musculares em síndromas extra-piramidais foram observados por Babonneix e Peignaux (atrofia global dos músculos dos membros, num síndrome palidal post-encefalítico em que havia outras perturbações tróficas), por Higier (atrofia muscular num caso de hemi-paralisia-agitante juvenil post-encefalítica), por Fiore (hipotrofia dos membros num caso de hemi-coreia) e por nós não só nesta doente mas também na doente M. S. da consulta externa da Clínica Neurológica que apresentava um síndrome parkinsoniano post-encefalítico com pronunciada amiotrofia da mão esquerda. Seja permitido lembrar que alguns autores descreveram escaras sagradas e dos pés em parkinsonianos.

iguais com reacção pronta à luz. Não há anel pericorneano de Kayser Fleischer. *Fundus oculi* — normal.

Liquor — Albumina 0,22 % — Exame citológico-normal — R. W. negativa — Tensão-normal — Urina (conclusões do boletim: hypozotúria e hyperchlorúria). Não acusou elementos anormais. Aparelho cárdio-pulmonar-normal. Aparelho digestivo-normal. O seu tratamento consistiu no seguinte: colete engessado amovível; tónicos; galvano-faradização; escopolamina e hioscina. Cêrca de 2 anos depois a atrofia escápulo-humeral tinha desaparecido por completo, mantendo-se ainda, mas atenuada, a dorso-lombar. A marcha mantém-se com as mesmas características, excepto cêrca de 1 hora depois da injecção de escopolamina e de manhã ao levantar em que caminha durante alguns quartos de hora quasi normalmente. Tem tido um desenvolvimento físico e psíquico normal. Todos os seus órgãos internos funcionam normalmente. Dorme bem.

Intimamente conexo com o *espasmo de torsão* (*Krampusyndrom* de Foerster) estão as *atitudes de plicatura* do tronco, descritas por Mlle. Levy, por P. Marie, por Thévenard, Guillain e Alajouanine, etc. e das quais é um exemplo o nosso caso seguinte.

Obs. — M. P. F. Rapaz de 7 anos, natural da Ribeira do Olival, Caxarias.

Da análise da ascendência averiguou-se que a mãe é saudável; só teve sezões; não teve abortos. O parto foi normal e o filho nasceu a termo. Aos 4 meses notou que a criança não se endireitava; caía para a frente; verificou também, nessa altura, que ela tinha o pescoço rijo. Supôs o facto sem importância. Aos 7 meses, porém, como tal perturbação persistisse resolveu levá-la ao médico que não ligou ao caso também importância de maior. Ficou tranquila até aos 19 meses, mas como, nessa época, a criança continuasse a caír para a frente mal tentava colocá-la com o tronco direito, levou-a de novo ao médico que lhe aconselhou a praia, preceito que executou só muito depois; tinha o pequeno 3 anos. Nesta altura notou que êle se babava. Aos 4 anos teve uma febre que os médicos classificaram de *tifosa*. Durou 3 semanas. Antes desta fébre tinha a criança principiado a andar só. Logo que ela passou, voltou a caminhar sósinho, embora mal. Desde os 4 anos, a mãe notou que o doente tinha qualquer coisa de estranho nos olhos.

Status — *Facies* hipomímica. Sialorreia. Rigidez extra-piramidal muito acentuada no pescoço e nos membros, principalmente

nos membros direitos. Em decúbito dorsal os membros tomam constantemente uma atitude em flexão. Se nesta posição se pede ao doente para fazer a extensão dos membros inferiores executa esse movimento com relativa facilidade. Consegue também abrir as mãos, cujos dedos se encontram, em regra, em flexão, mas não con-



FIG. 51

Plicatura anterior. Riso espasmódico

segue fazer a extensão do ante-braço sobre o braço em virtude da rigidez.

Os movimentos voluntários são lentos e difíceis, mas de vez em quando realiza-os com facilidade (kinesia paradoxal). Não caminha só. É preciso ampará-lo.

Sentado na cama há uma certa tendência do tronco a cair para a frente (fig. 51), mas é principalmente na marcha (fig. 52), apenas

possível quando o doente é amparado, que se observa uma forte inclinação do tronco para a frente (*plicatura anterior*).

Ausência de sensibilidade da coluna vertebral tanto à pressão como à percussão. Ausência de qualquer deformação raquídea.



FIG. 52

Plicatura anterior

Em decúbito dorsal o tronco não apresenta nenhuma particularidade digna de registo. Há disfagia e disartria.

Reflexos radiais, rotulianos e aquilianos, vivos; reflexos abdominais normais; não há clono da rótula, nem do pé; ausência de

Babinski; funcionamento esfínctérico normal; perturbações sensitivas ausentes; órgãos dos sentidos normais; pupilas de contornos regulares, iguais, reagindo bem à luz e à convergência. Riso e choro espasmódico. Inteligência intacta.

Liquor—albumina, 0,20‰; citose, um linfocito por mm.³ Wassermann negativa.

Oppenheim propôs a substituição do nome de *espaço de torsão* pelo de *distonia*. Todavia, a alteração do *tonus* encontra-se não só na *disbasia lordótica* mas também na atetose dupla, na doença de Wilson e na pseudo-esclerose. Se quisermos, diz Thomalla, que o nome exprima ao mesmo tempo a origem da perturbação tónica obtém-se a designação de *distonia lenticular*¹ a qual abrangeria um grupo Lewandowsky (atetose dupla), um grupo Westphal Strümpell-Wilson (degenerescência lenticular progressiva e pseudo-esclerose) e finalmente, um grupo Ziehen-Oppenheim (espaço de torsão).

Já falámos de atetose dupla. É o momento agora de esboçar algumas noções sobre a degenerescência hepato-lenticular. Assim, poderemos estabelecer melhor as relações existentes entre os 3 grupos referidos.

No Brain de 1912, Wilson² descreveu a doença que justamente tem o seu nome e da qual De Lisi fez um profundo estudo, em 1914, a propósito dum caso de observação pessoal, seguido de autópsia³.

¹ Esta expressão é algumas vezes empregada como sinónimo de espaço de torsão.

² Wilson, *Progressive lenticular degeneration. A Familial Nervous Disease Associated with Cirrhosis of the Liver*. Brain., março, 1912. Este trabalho é uma parte da tese de doutoramento de Wilson defendida na Universidade de Edimburgo em 1911. Algum tempo antes tinha o neurologista inglês feito a descrição da *degenerescência lenticular progressiva* na Sociedade de Neurologia de Londres.

³ Sob o título de *L'hépatite familiale juvénile à évolution rapide avec dégénérescence du corps strié; dégénération lenticulaire*

Trata-se duma afecção familiar que aparece na juventude, entre os 10 e 25 anos (especialmente em torno dos 15) e que após uma evolução progressiva (de alguns meses a cinco ou mais anos ¹) termina pela morte.

A sua mais característica fenomenologia é a seguinte: tremor bilateral de grandes oscilações, nítido principalmente na parte superior do tronco, acentuando-se com os movimentos voluntários, com a fadiga e com as emoções, cessando no sono e no repouso completo ²; espasmos musculares tónicos intensos e generalizados; hipertonia generalizada, interessando, em regra, contemporaneamente os músculos sinérgicos e antagonistas, mas de preferência os flexores e que na fase última da doença pode transformar-se numa verdadeira con-

progressive de Wilson (La semaine médicale, 13 mars, 1912). Lhermitte, Lejonne e Egger relataram um caso de degenerescência lenticular progressiva. Este caso diz respeito a um rapaz de 11 anos que já tinha sido apresentado, em abril de 1906, à Sociedade de Neurologia de Paris por Raymond e Lejonne sob outro aspecto.

¹ Há casos de evolução aguda (1 mês num caso de Howard Royce) e há casos de evolução arrastada (30 anos no IV caso de Hall).

² O tremor é na degenerescência hepato-lenticular um tremor intencional e de acção. Isto quer dizer que o tremor aumenta não só nos movimentos voluntários mas também sempre que há um reforço voluntário da innervação da musculatura; êste reforço pode ser acompanhado de efeito motor (movimento) ou servir somente para a fixação estática dos segmentos corpóreos (acção muscular-estática). Este tremor é manifestamente semelhante ao da esclerose em placas que é também um tremor intencional e de acção, caracterizado, segundo Muller, não tanto pelo seu aparecimento na ocasião dos movimentos voluntários mas sim pelo seu aparecimento sempre que há um reforço voluntário da innervação da musculatura. A actividade muscular estática produz mais facilmente o tremor no caso de degenerescência hepato-lenticular (tipo Wilson e tipo pseudo-esclerose) do que no caso da *sclerosis multiplex* e esta é a diferença existente entre o tremor das duas afecções (Hall).

tractura ¹; estereotipia da mímica; disfagia, disartria até à anartria, riso e choro espasmódicos.

Para completar o quadro clínico vamos descrever algumas observações.

A primeira destas, é uma observação do Prof. Elyσιο de Moura, notável pela data em que foi diagnosticada.

Obs. — M. M. Mulher de 37 anos, natural de Eiras, internada na enfermaria de Clínica Neurológica, em 18 de Maio de 1914. Ausência de antecedentes hereditários nevróticos e psicopáticos. Não há alcoolismo nem síflis. Normal o seu desenvolvimento físico e psíquico. Hipertonia muscular difusa. Expressão fisionómica quasi imutável; leve tendência ao riso espasmódico. Normais os movimentos dos globos oculares. Tremor bilateral dos membros superiores mais pronunciado nas mãos; existe no repouso mas é manifestamente exagerado pela realização dos movimentos voluntários. Bradicenesia. A locomoção é difícil com antero-pulsão. A mastigação e a deglutição fazem-se lenta, arrastadamente e a custo. A palavra é monótona, entrecortada, com pausas, por vezes explosiva.

Todos estes sintomas motores, designadamente a disartria e a disfagia são duma intensidade variável de dia para dia, nas diferentes horas do dia, mas não chegam a retroceder completamente e tem uma evolução progressiva. Não há perturbações da sensibilidade superficial nem da sensibilidade profunda, não há perturbações tróficas nem vaso-motoras. Funcionamento esfinctérico normal. Não há fenómenos paralíticos. O reflexo cutâneo plantar efectua-se em flexão, mas em certas ocasiões é quasi imperceptível. O reflexo foto-motor é normal.

A attitude da doente — tronco e pescoço rígido, cabeça imóvel e inclinada para a frente, braços encostados ao tronco, em ângulo recto sobre os ante-braços, joelhos flectidos e encostados um ao outro — é a reproduzida na fig. 53 ².

Liquor — normal.

¹ Entendemos por contractura uma attitude que não pode ser modificada nem activa nem passivamente (Hall).

² Nesta gravura, ao lado, vê-se a doente N. D., observada na Clínica Neurológica de Lisboa.

O fígado é aparentemente normal. Não há aumento volumétrico, nem rede venosa-abdominal, nem ascite. Ausência de pigmentos biliares na urina e de outros elementos anormais. A doente tem emagrecido com o progredimento da doença cujo início parece remontar há proximamente 1 ano. A sua morte ocorreu no ano imediato, encontrando-se o Prof. Elysio de Moura ausente de Coimbra, motivo porque não foi feita a autópsia.

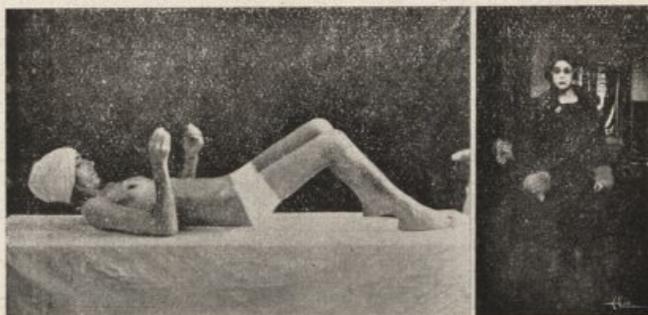


FIG. 53

Doença de Wilson

A figura 54 é a fotografia duma doente por nós examinada na Clínica Neurológica de Lisboa; é um caso típico de degenerescência hepato-lenticular (doença de Wilson). Eis a sua história:

Obs. — N. D. Rapariga de 17 anos, natural de Lisboa. Ausência de antecedentes hereditários nevropáticos. A mãe teve dois abortos. A doente N. D. foi saudável até aos 6 anos. Nesta idade, estando um dia a tomar banho teve um grande susto. A mãe relaciona o aparecimento da doença com este susto.

Status — Facies oligomímica; fala escandida, explosiva; tremor intencional e de acção, de grandes oscilações, nítido principalmente na cabeça, no tronco e nos membros superiores; nos membros inferiores é insignificante; rigidez generalizada, intensa nos membros inferiores, sobretudo na perna direita onde há o fenómeno da roda dentada; marcha espasmódica. Quando anda distraída em casa tem pequenos intervalos em que está perfeitamente bem. Nessas

ocasiões pode coser, bordar, passar a ferro, etc. Escreve sempre com dificuldade. Quando sai de casa exacerba-se o seu mal.

Fundus oculi — normal; pupilas iguais, com reacção normal à luz e à acomodação; ausência de anel pericorneano de Kayser-Fleischer; reflexos rotulianos exagerados; radiais, tricipitais e aquilianos normais; ausência de clono do pé e de clono da rótula; ausência de Babinski; não há perturbações tróficas nem sensitivas; palpação e percussão hepáticas normais; prova da levulose (Rausch e Schilder) positiva; urina normal; reacção de Wasserman no sangue negativa

Liquor — normal.

Reproduzimos também (fig. 55) o 1 caso de Hall cuja mais saliente fenomenologia era a seguinte:



FIG. 54
Doença de Wilson

Obs. — *Facies* amímic; tremor de acção; movimentos coreiformes e atetósicos; rigidez e lentidão dos movimentos das extremidades; rigidez da língua, por vezes encostada a uma das commissuras bucais; disartria, disfagia; demência e riso espasmódico, diminuição da matidez hepática (Hall).

Em vários casos desta afecção foram encontradas perturbações psíquicas, consistindo, na frase de Wilson, numa *restrição do horizonte psíquico*.

O puerilismo, as lacunas morais, a diminuição de auto-crítica e a eufória dão por vezes ao quadro psíquico, um colorido especial.

«Lorsque la démence accompagne la maladie de Wilson, la chorée de Huntington ou tout autre groupe

morbide apparenté, — escreve Paul Nayrac, de Lille — le deficit intellectuel présente souvent un allure clinique assez particulière, faite de puérilité et euphorie avec quelques troubles de l'humeur. Peut-être les centres psycho-régulateurs soupçonnés par Camus dans le corps strié ne sont-ils pas étrangers aux caractères cliniques de la «démence extra-pyramidale».

O *substratum* anatomo-patológico consiste numa degenerescência bilateral, simétrica e progressiva do núcleo lenticular, principalmente do *putamen* (fig. 56) ¹ e numa cirrose hepática atrófica que não se denuncia pelos sinais clínicos habituais.



FIG. 55
Doença de Wilson, 1 caso de Hall

Histopatologicamente observa-se uma proliferação nevróglia, protoplasmica, com degenerescência das células ganglionares. Para Wilson a degenerescência das células nervosas seria o facto primitivo consecutivamente ao qual se efectua-

ria uma proliferação nevróglia reaccional insuficiente, o que originaria a formação dum tecido esponjoso; êste, por sua vez, manifestaria uma pronunciada tendência à rarefacção com a formação de cavidades quísticas cuja sede de predilecção seria o *neostriatum*. Bielschowsky pensa, pelo contrário, que a proliferação glial, particularmente na pseudo-esclerose, é do tipo blastomotoso

¹ O *globus pallidus* é atingido duma maneira menos intensa e mais tardiamente.

(*blastomatose Wucherung*) e não do tipo fibrilar o que afasta a idea dum fenómeno reaccional¹ como pretendia a concepção de Wilson.

Por outro lado não custa admitir a formação de cavidades numa neoformação glial primitiva pois que fenómenos análogos se encontram nos gliomas (Bielschowsky).

Nunca foram encontradas lesões de tipo mesodermal o que afasta também a hipótese de processo inflammatório.

Secundariamente às lesões do núcleo lenticular e do caudado, Wilson encontrou uma ligeira degenerescência do sistema de fibras eferentes (ansá lenticular, feixe de Forel, fibras estrio-talâmicas e estrio-luysianas).

Concomitantemente com as lesões cerebrais há, duma maneira constante, como vimos, uma cirrose hepática de grandes nodosidades «sem a qual, diz Wilson, não pode admitir-se nenhum caso no quadro de degenerescência lenticular progressiva.

O fígado (fig. 57), diminuído de volume e deformado, apresenta a superfície coberta de nodosidades, de tamanho variável (de um grão de pimenta ao de uma avelã). Fazendo um corte no tecido hepático, vêem-se zonas

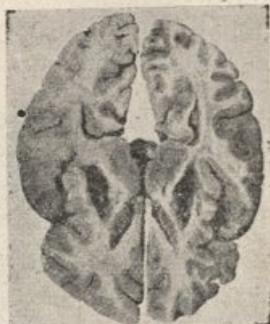


FIG. 56

Amolecimento simétrico com formação de cavidades do núcleo lenticular (Wilson)

¹ Tratar-se-ia aqui duma degenerescência hereditária, manifestando-se por uma dupla tendência: 1.ª) por uma lenta necrobiose das células ganglionares; 2.ª) por uma proliferação glial blastomatosa mais ou menos acentuada. Estes fenómenos seriam paralelos. A proliferação nevrógica explicar-se-ia, segundo Bielschowsky, pela existência duma faculdade innata, congénita em virtude da qual o tecido nervoso proliferaria duma maneira primitiva.

claras alternando com zonas mais carregadas; as primeiras correspondem a septos de tecido conjuntivo que isolam as segundas constituídas por ilhotas de parênquima glandular. Ao exame microscópico, Wilson observou: porções de tecido hepático conservadas, outras degeneradas, outras ainda sede dum processo de activa regeneração. Tratar-se-ia duma cirrose benigna caracterizada não só por esta faculdade de regeneração do parênquima, mas

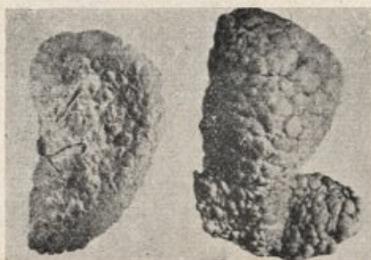


FIG. 57
Cirrose hepática de grandes nodosidades
(Wilson)

também pela sua rica vascularização. Kleiber, de facto, chamou a atenção para a extraordinária riqueza em vasos dos septos conjuntivos ¹.

A cirrose é do tipo mixto, intra e extralobular; o tecido conjuntivo que parte do espaço porto-biliar ora envolve a su-

perficie dos lóbulos ora penetra no seu interior fragmentando-os.

Vejamos agora qual é o quadro fenomenológico da pseudo-esclerose de Westphal-Strümpell; simultaneamente salientaremos os pontos de contacto existentes entre este tipo mórbido e a doença de Wilson. Concluiremos, com diversos autores (Strümpell, Maas, Bostroem e Hall), que as duas formas mórbidas referidas não constituem já uma doença distinta mas são apenas expressões sintomáticas duma mesma entidade nosológica, a *degenerescência hepato-lenticular*.

Westphal, em 1883, descreveu numa memória, já

¹ A regeneração hepática é acompanhada por uma regeneração vascular muito mais intensa do que a que se observa na forma ordinária da cirrose de Laennec.

referida, os dois primeiros casos de pseudo-esclerose, observados respectivamente num rapaz de 18 anos e num homem de 30, tendo concluído: «dass es eine allgemeine Neurose giebt (die man vielleicht, wenn auch nicht sehr glücklich als Pseudo-esclerose bezeichnen Koennte) welche weder in ihren Symptomen, noch in ihrem Verlaufe von dem hœufigsten vorkommenden Symptomen-Komplex der multiplen cerebro-spinalen grauen Degeneration unterschieden werden kann»¹. Estas palavras mostram que o autor considerava esta afecção como uma nevrose, opinião perfilhada por Souques², em 1891, por Babinski³, em 1895, por Pierre Marie⁴ em 1904.

Strümpell, pelo contrário, tendo observado dois casos desta afecção em 1898 e um outro em 1899, apesar de não ter encontrado lesões de nevraxe, afirmou a natureza orgânica da pseudo-esclerose. O ilustre neu-

¹ Há uma nevrose comum (que podia talvez designar-se, embora não muito felizmente, pseudo-esclerose) a qual nem nos sintomas nem no seu curso, pode ser diferenciada do complexo sintomático, mais freqüentemente encontrado, da degenerescência cinzenta múltipla cérebro-espinhal.

² Souques, *Contribution à l'étude des syndromes hystériques «simulateurs» des maladies organiques de la moelle épinière*, 1891. A histeria, dizia Souques, manifesta-se freqüentemente sob o aspecto de esclerose em placas.

³ Babinski, *Etude anatomique et clinique sur la sclérose en plaques*, 1895.

⁴ Pierre Marie, *Traité de Médecine* (Charcot, Bouchard, Brissaud). Pierre Marie a propósito do diagnóstico diferencial entre a esclerose em placas e a histeria, que na sua opinião é a causa do maior número de erros de diagnóstico, escreve: «C'est encore dans l'existence de l'hysterie qu'il faut peut-être rechercher l'explication des cas observés par Westphal, et plus récemment par Strümpell (1898), dans lesquels certains auteurs disent avoir constatés les symptômes de la sclérose en plaques la plus franche alors qu'à l'autopsie il ne leur fut possible de trouver aucune lésion rappelant de près ou de loin celles qui constituent cette maladie».

rologista de Leipzig que encontrou uma cirrose hepática na última observação referida, atribui uma origem heredo-luética aos seus 3 casos, porque um deles tinha nariz em sela e os outros dois cicatrizes na laringe.

Podemos agora, após estas notas, descrever o quadro sintomatológico da pseudo-esclerose que se aproxima por alguns dos seus elementos da esclerose em placas, mas que por outros (nistagmo, lesões do nervo óptico, hipertonia do tipo piramidal, paralisias oculares, paresia, sobretudo dos membros inferiores, marcha pareto-espástico-ataxica, perturbações esfíntéricas, sinais cerebelares, ausência de pulsões, perturbações da sensibilidade fugazes, ausência de anel pericorneano, ausência de lesões hepáticas e de hipertrofia do baço, início em idade mais avançada, etc.) se afasta dela, como pôs claramente em evidência Oppenheim. Doença do sistema extra-piramidal, atinge de preferência indivíduos jovens (15, 30 anos) e aparece sem causa apreciável, por um tremor intencional, não muito rápido, de grandes oscilações. Este tremor que se exagera nos estados emotivos é principalmente nítido na cabeça, na parte superior do tronco e nos braços, enfim na parte superior do corpo, onde, por vezes, existe uma verdadeira vacilação. A este sintoma essencial junta-se, a breve trecho, um leve grau de hipertonia; esta condiciona uma discreta amímia facial e imprime à marcha um certo carácter de espasticidade. Não existem os clássicos sintomas da pirâmide. Pelo contrário, são freqüentes os fenómenos do tipo pseudo-bulbar (disfagia, disfonia, disartria, riso e choro espasmódico) e a fala apresenta-se, por vezes, intensamente escandida, semelhante à da esclerose em placas. Observam-se, com freqüência, nesta afecção, ictos apoplectiformes e epileptiformes; na maioria dos doentes há um característico anel pigmentar do bordo externo de córnea (anel pericorneano de Kayser-Fleischer) que pode encontrar-se também, embora mais

raramente, na doença de Wilson (caso de Pollock e Sjövall-Söderberg). Perturbações psíquicas, tais como irritações, acessos de cólera, confusão mental, alucinações, são constantes e precoces.

Nos períodos avançados pode observar-se a demência (Galligaris).

A evolução da pseudo-esclerose é menos regularmente progressiva que a da doença de Wilson; remissões e exacerbações podem interromper ou tornar sinuoso o seu longo curso (20, 30 anos), embora este seja inexorável e leve à morte que sobrevém após um icto apoplectiforme ou como consequência de debilidade geral.

Obs. — J. F. Homem de 32 anos (fig. 58), pescador, natural da Carapineira do Campo. Nada de notável na ascendência. Foi saudável até aos 19 anos

Tinha esta idade, quando lhe apareceu um tremor que o doente atribuiu ao facto de se ter lançado ao rio vestido na ocasião duma desordem.

Primeiramente interrogado sobre a existência no seu passado de qualquer sinal que nos fizesse suspeitar uma encefalite (febre, delírio, hipersonia ou insônia, diplopia, sialorreia, etc.) não acusou



FIG. 58
Pseudo-esclerose

o menor sinal de tal afecção que à primeira vista se encontraria aqui em causa (síndrome parkinsoniano post-encefálico).

Aos 20 anos teve uma pneumonia e aos 23 as sezões mas estas não modificaram a doença iniciada aos 19 anos que o incomoda sobretudo pelo *tremedeiro*.

Status — Tremor intencional e de acção, generalizado, mas mais saliente na cabeça, na parte superior do tronco e nas extremidades superiores (fig. 59); é um tremor amplo não muito rápido

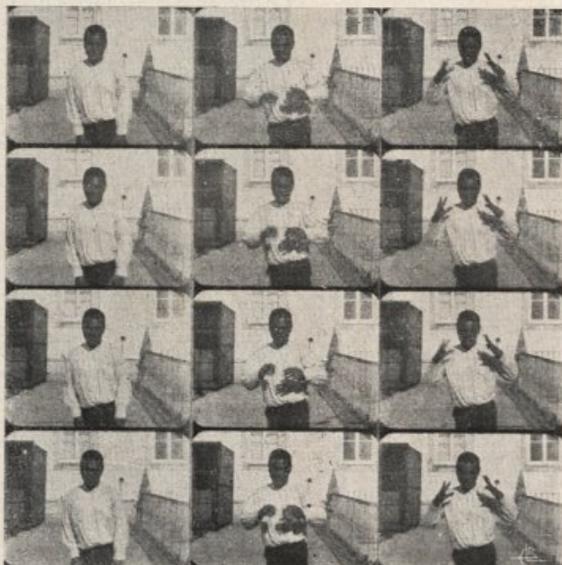


FIG. 59-

Tremor intencional e de acção

que aumenta com o refôrço voluntário da innervação, com as emoções, diminui no repouso e cessa no sono. Rigidez extra-piramidal mais acentuada à esquerda. Amínia, leve disfagia, leve disartria, riso espasmódico. Ausência de sinais da via piramidal. Fôrça muscular intacta. O doente é pescador e nada, mesmo agora, com muita facilidade; as suas perturbações atenuam-se na água. Durante a sua permanência na enfermaria de N. H. teve dois leves ictos. Movimentos oculares normais. Ausência de anel pericorneano de Kayser-Fleischer e da opacidade do cristalino (Oloff e Siemerling).

Do boletim oftalmológico consta: «reflexos, meios transparentes e fundos normais. Agudesa visual normal (Donders) ($VoD=\frac{5}{5}$ $VoE=\frac{5}{5}$). Não há escotoma central para o vermelho nem para o verde. Campos visuais simples e cromáticos normais. Pupilas de contornos nítidos e de côr normal; não há o mais pequeno grau de descoloração da parte temporal da retina». (Dr. Júlio Machado). Sob o ponto de vista psíquico nota-se uma certa instabilidade emocional, uma certa irritabilidade.

Liquor — Albumina 0,40‰; citose 2,5 linfocitos por mm^3 . Wassermann negativa; Pandý negativa.

O fígado não era palpável e a percussão mostrou-nos que a zona de matidez hepática estava diminuída, o que foi confirmado pelo exame radioscópico de abdomen praticado pelo malgrado e distinto radiologista dos Hospitais da Universidade — Dr. José Rodrigues. No boletim radioscópico lê-se: «Exame radioscópico do abdomen, feito de pé com incidência de trás para diante e em decúbito horizontal com incidência de baixo para cima mostrou redução da sombra do fígado como mostra o calco junto. Os contornos diafragmáticos não se deformam nas inspirações profundas». (Dr. José Rodrigues).

Não havia sintomas hepáticos: nem ictericia, nem ascite, nem rêde venosa abdominal peri-umbilical, nem perturbações gastro-intestinais, nem esplenomagalia, etc.¹. Análise de urina-normal.

A palpação, a percussão e o exame radioscópico revelam a atrofia do fígado, o que nos leva a crêr na existência duma cirrose.

Como os habituais sinais duma insuficiência hepática são ausentes, torna-se necessário recorrer, nestes casos, aos meios laboratoriais para confirmar ou infirmar a existência dum estado deficiente hepático².

¹ Nalguns casos de degenerescência hepato-lenticular, foram observados sintomas hepáticos isolados: ictericia (em 2 casos de Wilson); ascite (num caso de Sjövall-Söderberg e no v caso de Wilson); nalgumas observações havia dôres sob a arcada costal, noutras esplenomegalia, noutras perturbações gastro-intestinais, etc.

² A presença de urobilina na urina é, como sabemos, considerada como um elemento de valor na diagnose de insuficiência hepática. No que diz respeito aos doentes que apresentam a doença de Wilson ou a pseudo-esclerose os resultados não são concordantes e por isso o estudo da urobilinúria não é um meio rigoroso para apreciar o estado funcional do fígado, nestes casos. Este facto é corro-

Praticámos no nosso doente J. F., com o auxílio do nosso amigo e colega Dr. Miguel Ladeiro, a prova de levulose; obtivemos resultado positivo, ao contrário da prova de hemoclasia digestiva, que foi negativa.

Em Clínica Neurológica, ao lado da prova da levulose, tem sido aplicada no exame do funcionamento hepático a prova da galactose; administra-se *per os* 40 gr. de galactose em 500 c.c. de água de manhã em jejum. Segundo Wörner, nestas condições, somente a expulsão de 3 gr. de galactose e mais, é considerada como patológica¹. Não nos foi possível applicá-la ao nosso doente.

borado pela opinião de Leyser* que considera a urobilinúria e a crise hemoclásica de Widal simplesmente como fenómenos vago-simpáticos.

Pelo contrário, a prova de levelosúria alimentar como a empregaram Rausch e Schilder, deu resultados constantemente positivos.

Administram-se *per os* cem gramas de levulose; se encontrarmos levulina na urina 2 a 6 horas depois é provável, senão absolutamente certo, diz Wilson, que a insuficiência hepática existe.

Em conformidade com esta afirmação, Strauss observou que a prova da levelosúria alimentar era positiva em 80% dos casos de cirrose hepática. Na ictericia catarral e na sífilis seria positiva em 70% dos casos**.

Esta prova, tendo sido feita pelo Prof. António Flores na doente N. D., deu resultado positivo.

¹ Bauer obteve 100% dos resultados positivos com a prova de galactosúria, na ictericia catarral, na ictericia infecciosa e na cirrose de Laënnec.

Falk e Saxl obtiveram resultados inconstantes. Os alemães, no entanto, dão muito valor a esta prova nas condições acima referidas. Kahler e Machod estudam não só a galactosúria mas também a galactosemia.

* A opinião de Leyser está de acôrdo com as investigações de Karplus e Kreidl sobre os centros vegetativos do cérebro e com o papel desempenhado pelo vago-simpático na produção da albumina e do glicogénio, segundo Müller e Greving. A prova de Falta. Högler e Knoblock da urobilinúria provocada pela ingestão de 3 gr. de extrato de bilis também não tem valor algum; Brulé salientou, de facto, que a ingestão experimental da bilis, provocando uma intoxicação grave, pode originar um estado de insuficiência hepática. A prova do mel de Filinski ou de uribilinúria provocada pela ingestão de 150 gr. de mel é empregada por alguns autores (Noël Fiessinger e Henry Walter).

** No entanto em indivíduos normais podia encontrar-se positiva em 10% dos casos. Hohlweg chegou a conclusões idênticas às de Strauss.

Não conseguimos, também, fazer nêle a prova da Rosa de Bengala (Kerr e Epstein)¹; esta é uma boa prova para pôr em evidência a insuficiência hepática na degenerescência hepato-lenticular-facto confirmado pelo caso de Cathala e Olivier.

Não foi nosso intuito fazer nêste trabalho nem o emprêgo nem a crítica dos numerosos métodos de exploração funcional do fígado, cujo valor é altamente discutido²; quizemos sòmente referir-nos àqueles que são freqüentemente empregados pelos neurologistas. E' a única forma de confrontarmos os nossos resultados com os dêles e de chegarmos a conclusões idênticas ou opostas.

Concluimos que o nosso doente é um caso típico de degenerescência hepato-lenticular; colocamo-lo no grupo de pseudo-esclerose, a-pesar-de não haver anel pericorneano, em virtude da existência de ictos e da intensidade do tremor que domina o quadro clínico.

Sob o ponto de vista anatomo-patológico a nevraxe, na pseudo-esclerose, é normal ao exame macroscópico. Os conhecimentos actuais sôbre a histopatologia da degenerescência hepato-lenticular devem-se principalmente a Alzheimer, a Taussig, a Stoeker, a Hall, a Sarbó, a Spielmeyr, a Bielschowsky.

¹ Esta prova destinada, como a do azul de metilano, a do salicilato de sódio, a do *indigo-carmin*, a da *ftaleina tetracolorada*, a indicânúria experimental e glicorunúria provocada, — ao estudo da função anti-tóxica, consiste em injectar na veia còrante na proporção de 15 miligr. por cada 10 quilos de peso; 45' depois tira-se o sangue e doseia-se o còrante, comparando-o com solutos padrões.

² Este facto é posto em evidência por Geza Hetinyi (citado Noël Fiessinger e Henry Walter. *L'exploration Fonctionnelle du Foie et insuffisance hépatique*), para a hiperglicemia e a glicosuria alimentar (Prova de Colrat).

Os métodos mais freqüentemente empregados em clinica são os seguintes: função glicogénica (prova da levulose, prova da galactose); função de elaboração azotada (coeficiente azotémico, coeficiente de imperfeição ureogénica de Maillard, coeficiente amoniacal corrigido (C. A. C.), cálculo do azoto residual (sangue), prova da ureia); função anti-tóxica (prova de ftaleina tetracolorada); funções pigmentares — urina (urobilina, pigmentos biliars, sais biliars) — sangue (índice ictérico, dosagem de bilirubina).

Alzheimer, em 1911, fez um estudo anatomo-patológico completo num caso de pseudo-esclerose de Hoesslin. Não havia alterações macroscópicas. Pelo contrário, ao exame microscópico o distinto histopatologista encontrou uma proliferação nevróglia difusa, interessando a maior parte do nevraxe e acompanhada

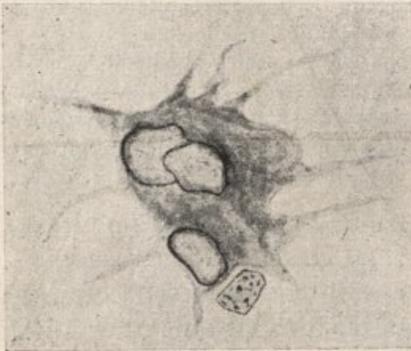


FIG. 60
Célula polinucleada gigante de Alzheimer (Hall)

da degenerescência das células ganglionares; esta era mais intensa nas regiões onde era mais abundante a nevróglia patológica. A glia dos núcleos basais apresentava uma certa tendência à destruição ou melhor à rarefacção, mas nunca foram observados pelos autores nem amolecimentos, nem cavidades, de

modo que, ao contrário do que sucedia com a doença de Wilson, era mantida a arquitectura geral do nevraxe.

Não havia, além disso, lesões dos tecidos mesodermiais.

Para Alzheimer é essencialmente característico das lesões da pseudo-esclerose o aparecimento, na quasi totalidade do nevraxe, mas principalmente no *corpus striatum*, na *pons Varolii*, no *parathalamus* e no *nucleus dentatus cerebelli*, de células polinucleadas gigantes. Estas células que hoje são conhecidas sob o nome de células polinucleadas gigantes de Alzheimer, possuem vários núcleos, longos prolongamentos e abundante citoplasma (fig. 60).

Concomitantemente com as lesões encefálicas há na pseudo-esclerose uma cirrose hepática de grandes nodo-

sidades, análoga à doença de Wilson, isto é, clinicamente latente ¹.

Vejamos agora as relações que existem entre a pseudo-esclerose e a doença de Wilson.

Strümpell, em 1913, na reunião neurológica de Breslau, ao discutir um caso de pseudo-esclerose, salientou já as estreitas relações existentes entre esta e o *morbus Wilsonii*, terminando por afirmar a identidade das duas doenças. Oppenheim e Maas, em 1916, expuseram uma opinião idêntica; para os autores não há uma diferença essencial, uma separação nítida entre as duas entidades nosográficas.

Corroboram estas opiniões a observação de Higier ², que encontrou numa família, ao lado de casos de pseudo-esclerose, casos de doença de Wilson.

Bostroem, em 1917, no Congresso de Neurologia e Psiquiatria de Hamburgo, afirmou-se partidário deste modo de ver.

Os elementos comuns à pseudo-esclerose e à degenerescência lenticular progressiva são, de facto, em grande número: início na juventude ³, carácter familiar, evolução progressiva, cirrose hepática, predomínio das lesões no *striatum*, ausência de lesões do tipo mesodermal, formas gliais típicas.

Alguns sintomas (tremor intencional, rigidez do

¹ Como vimos, tratava-se duma cirrose atrofica de grandes nodosidades. Sob o ponto de vista histológico encontram-se faxas de esclerose anular que circunscrevem ilhotas arredondadas de parênquima com evidentes fenómenos de regeneração do tecido hepático. O tecido conjuntivo que constitui as faxas de esclerose é caracterizado também pela extraordinária abundância de vasos.

² Higier — *Zur klinik familiären Formen der wilsonschen lenticular degeneration und der Westphal — Strümpellschen Pseudosclerose*. Zeits, f. d. g. Neurol, n. Psych., 1914.

³ No 3.º caso de Spiller a doença apareceu aos 41 anos.

tipo extra-piramidal, bradiartria, disfagia, perturbações psíquicas) são também comuns às duas formas mórbidas.

No entanto, há algumas diferenças, embora estas sejam, até certo ponto, explicáveis.

Hall propôs o critério da hipertonia como base diferencial da sintomatologia motora dos dois tipos clínicos.

Na degenerescência lenticular progressiva prevalece a hipertonia, ao passo que na pseudo-esclerose o sintoma mais saliente é um tremor, de grandes oscilações, rítmico e lento.

A hipertonia dos músculos fonadores quando não é muito intensa produz a bradilalia; esta, associada a um factor espasmódico, mais ou menos pronunciado, constitui a perturbação da fala característica da pseudo-esclerose. Na doença de Wilson, em que a hipertonia atinge um grau mais elevado, haverá disartria ou mesmo anartria. Explica-se, dum modo idêntico, a razão porque a disfagia é pouco acentuada na pseudo-esclerose e, pelo contrário, é muito intensa na degenerescência lenticular progressiva (Hall).

A estas diferenças há a acrescentar a maior gravidade das perturbações psíquicas, a existência de ictos apoplectiformes e epileptiformes e do anel pericorneano de Kayser-Fleischer, na pseudo-esclerose.

As investigações histopatológicas dos últimos tempos assim como as observações de formas anatomo-clínicas de transição ou passagem entre a pseudo-esclerose e a doença de Wilson, vieram, de facto, confirmar as opiniões de Strümpell, Oppenheim, Maas e Bostroem, segundo os quais elas são expressões sintomáticas da mesma entidade nosográfica, a *degeneratio hepato-lenticularis*.

Pondo em paralelo, como fez Hall, as lesões descritas por Wilson na degenerescência lenticular progressiva com as descritas por Alzheimer na pseudo-esclerose,

a um exame superficial ficamos convencidos de que há uma grande diferença de *substratum* anatomo-patológico entre elas.

Na pseudo-esclerose não há alterações macroscópicas e sob o ponto de vista histopatológico encontra-se um processo cerebral difuso que interessa uma grande extensão do encéfalo, por exemplo, o *corpus striatum*, o *hipothalamus*, a *pons*, o *nucleus dentatus* e o *cortex cerebri*; na doença de Wilson, pelo contrário, as lesões macroscópicas — amolecimentos ou cavidades — localizam-se estritamente ao núcleo lenticular. Todavia, o processo histopatológico é fundamentalmente o mesmo, visto que em ambos os casos há uma proliferação nevróglia blastomatosa (Bielschowsky) ou protoplasmica (Nayrac), não fibrilar, a qual não é acompanhada por fenómenos do tipo inflamatório.

As lesões na pseudo-esclerose localizam-se também de preferência nos núcleos da base.

A confirmar a identidade dos dois estados mórbidos estão também as observações da doença de Wilson cujas lesões não estavam exclusivamente localizadas no *nucleus lenticularis*; estas constituem, assim, sob o ponto de vista histopatológico, formas de passagem entre a degenerescência lenticular progressiva e a pseudo-esclerose.

Stoecker¹, por exemplo, em 1914, descreveu um caso de *morbis Wilsonii*, cujo exame histopatológico revelou ao lado de lesões macroscópicas idênticas às de degenerescência lenticular progressiva, lesões microscópicas difusas análogas às descritas na pseudo-esclerose, não faltando inclusivamente as células polinucleadas gigantes de Alzheimer.

O 1 caso de Hall era clinicamente, como vimos, um caso de doença de Wilson. Ao exame histopatológico,

¹ Citado por Hall.

o distinto neurologista encontrou, além duma lesão em foco do *putamen*, um processo difuso de proliferação nevróglia, acompanhado de degenerescência das células ganglionares; êste processo estendia-se a quasi todo o cérebro.

Spielmeyer ¹, fez o estudo histopatológico de 6 casos de degenerescência hepato-lenticular ²; as suas investigações, tendo demonstrado a identidade da natureza das lesões na doença de Wilson e na pseudo-esclerose, vieram confirmar a opinião dos neurologistas que consideram êstes dois estados mórbidos como variações da expressão clínica dum processo anatomo-patológico que é essencialmente o mesmo. Em três casos, de facto, as lesões consistiam numa combinação das habitualmente encontradas nos dois tipos mórbidos referidos.

Saiz de Trieste, num caso cuja diagnose clínica diferencial entre a doença de Wilson e a pseudo-esclerose era impossível, encontrou no exame microscópico um processo anatomo-patológico difuso, idêntico ao da pseudo-esclerose e que interessava o *corpus striatum*, o *cortex cerebri*, o *thalamus*, o *nucleus dentatus*, o *locus niger*, o *grisea pontis Varolii* e a *oblongata*.

Paul Nayrac ³ publicou na *Revue Neurologique* uma observação interessante, sob o prisma aqui analisado, pois era, tanto clínica como anatomo-patologicamente, um caso intermediário ou de passagem entre as duas expressões sintomáticas de *degeneratio hepato-lenticularis*.

As lesões na degenerescência lenticular progressiva são, na realidade, muito mais difusas do que Wilson supunha. Tschugunoff, por exemplo, num caso de

¹ Citado por Hall.

² Dois casos de pseudo-esclerose, três de doença de Wilson e um cujo diagnóstico foi incerto.

³ Paul Nayrac — *Rev. Neurol.*, n.º 6, 1923 e n.º 2, 1924.

evolução rápida (17 meses) observou que além do *putamen* se encontravam lesados outros territórios do nevraxe: *nucleus ruber*, *nucleus dentatus*, zona prerolândica do *cortex cerebri*, etc. A conclusão lógica a tirar destes factos é que nos casos de *morbus Wilsonii* em que foram descritas apenas lesões no núcleo lenticular estas deviam existir também noutros departamentos encefálicos e se não foram descritas é porque não foram procuradas por se suporem inexistentes.

Todos estes factos teem o alcance que o nosso espírito facilmente apreende; assentam sôbre uma base anatómica indestrutível o conceito da degenerescência hepato-lenticular, tal como o esboçaram Strümpell, Oppenheim, Maas e Bostroem e definitivamente o edificaram Taussig de Praga ¹ e o dinamarquês Hall.

Este conceito foi, de facto, sólidamente estabelecido sobretudo por este último. Na sua notável monografia (1921) o autor faz não só a análise minuciosa de 68 casos de degenerescência hepato-lenticular dispersos na literatura, incluindo 4 observações pessoais, mas estuda profundamente os problemas relativos à fisiopatologia extrapiramidal, alicerçando duma maneira indestrutível o conceito da degenerescência hepato-lenticular. Eis a razão porque há hoje a tendência para dar à doença de Wilson e à pseudo-esclerose o nome comum de *degeneratio hepato-lenticularis Hallii seu morbus Hallii*, apesar do desacôrdo da escola italiana.

Resta-nos agora falar, ainda que muito brevemente, sôbre a obscura etiogénese desta entidade mórbida.

¹ Taussig, tendo examinado, em 1920, sob o ponto de vista histopatológico, os casos de Stoecker, de Fischer, de Lhermitte, de Schulze e de Yokohama, e sob o aspecto clinico além duma observação pessoal, os casos de Stier e Söderberg, concluiu que a doença de Wilson e a pseudo-esclerose são apenas dois tipos da mesma entidade mórbida.

Segundo Wilson, inicialmente adoeceria o fígado e num segundo tempo uma toxina de origem hepática, de natureza desconhecida, iria actuar, em virtude duma electividade especial, sobre o núcleo lenticular (*teoria da precessão hepática*).

Para Bostroem tanto as lesões do fígado como as do núcleo lenticular resultariam duma intoxicação endógena de origem intestinal (*teoria enterogénea*).

Tratar-se-ia, pois, segundo estes autores, duma doença adquirida resultante duma acção tóxica de origem hepática ou intestinal, opinião perfilhada por Economo, por Sjövall-Söderberg ¹ e por Buscaino ².

Hall e Nayrac criticaram, com razão, estas opiniões, lembrando em primeiro lugar que as lesões cerebrais na degenerescência hepato-lenticular não possuem as características próprias das encefalopatias tóxicas e, por outro lado, que as cirroses comuns nunca se fazem acompanhar dum complexo sintomático análogo ao da *degeneratio lenticularis*. No entanto, o mais sólido argumento apresentado contra a hipótese da génese hepatogénea dos quadros neurológicos em questão é, sem dúvida, o facto de terem sido encontrados, por diversos autores, complexos cérebro-hepáticos em que a análise histopatológica demonstrou que as lesões cerebrais eram primitivas.

¹ Sjövall-Söderberg escreveu: «Concebe-se que afecções intestinais de causas diversas possam produzir um veneno perfeitamente definido, mas ainda desconhecido, que determine lesões cerebrais por intermédio do fígado e do baço, ou antes que tem, desde o principio, afinidade para todos estes órgãos.» Porém, estes autores admitem a existência dum factor endógeno «consisting in a certain chemical disposition in liver (and brain) to the hypothetical intestinal poison».

² Buscaino admite que tanto as lesões hepáticas como as lesões cerebrais são resultantes da presença na circulação de aminas anormais de génese intestinal.

Nayrac apresentou num trabalho recente ¹ sete casos, de diversos autores, pertencentes a êste tipo ²; nestas observações anatomo-clínicas as lesões cerebrais encontraram-se num estado de evolução mais adiantado do que as hepáticas.

Abandonando, pois, a teoria que considera o fígado o *primum patiens*, chegamos à *teoria da simultaneidade* segundo a qual tanto a lesão hepática como a do *nucleus lenticularis* seriam a conseqüência da perturbação do desenvolvimento, duma abiotrofia no sentido Gowers. Esta teoria, defendida primeiro por Higier e Stoecker, foi perflhada e exposta por Hall, embora com uma leve modificação, pois o ilustre neurologista admite além duma anomalia constitucional heredo-familiar, um factor exógeno (traumático, tóxico, etc.).

As lesões cerebrais e hepáticas seriam «dois processos paralelos produzidos pela mesma causa, a falta de capacidade vital dos dois órgãos»; o elemento exógeno originaria produtos anormais de intercâmbio orgânico que iriam lesar o sistema constitucionalmente débil.

Esta teoria foi discutida por Nayrac, que acha inverosímil o facto de o processo abiotrófico se situar precisa e electivamente no cérebro e no fígado, órgãos de ontogenia, funções biológicas e propriedades físico-químicas inteiramente diferentes.

Como, além disso, nalguns casos teria sido observada uma congestão hepática intensa acrescenta: «la congestion intense que nous avons notée dans le foie

¹ Um caso de doença de Hall; um caso de coreia crónica; um caso de neuropticomielite aguda; quatro casos de encefalite epidémica.

² Nayrac, *Sobre ciertas sinergias patológicas entre el hígado y el encefalo*. *Rev. Argent. de Neurol. Psych y Med. Leg.* Num. 12, 1928. Este trabalho é o complemento dos trabalhos do mesmo autor, já citados, publicados na *Revue Neurologique*.

s'accorde mal d'abord avec l'idée d'un processus d'épuisement, et ensuite, si les lésions cérébrales et hepáticas sont parallèles, avec l'absence totale de réaction vasculaire dans les centres nerveux »¹.

Já Ottonelo, Di Giacomo, Runge e Hagemann tinham notado que, nestes casos, não havia paralelismo entre a gravidade do compromisso hepático e a da fenomenologia neurológica.

Alguns autores (Pelissier) consideram a degenerescência hepato-lenticular como um síndrome que, podendo ser originado por causas diversas², teria como factor etiogénico principal a encefalite epidémica.

De facto, é conhecido o síndrome wilsoniano post-encefalítico de que são exemplos os casos de Rossi, de Westphal e Sioli, de Roger, de Bolsi, de Déchaume e Péhu, de Kleine, de Nayrac e Bataille, de Francioni, de Luzzat e Rietti, etc.

Nestes casos, a encefalite, infecção geral, actuaria simultâneamente sôbre o cérebro e o fígado.

A encefalite epidémica, cuja afinidade para o *extrapyramidium* já por nós foi posta em evidência, provocaria, com uma certa constância, lesões hepáticas, como tenderiam demonstrar as investigações de Tito Rizzo³.

Todavia, nós sabemos, e a confirmá-lo estão os trabalhos de Maggendorfer, de Pette, de Verga e Uluhogian, de D'Antona e Vegni, etc., que as lesões do fígado, nestes casos, não são constantes e quando existem, não são « características nem uniformes ».

Deve notar-se áinda que, exceptuando a observação

¹ Nayrac, *Op. cit.*

² Segundo Dechaume o síndrome wilsoniano teria sempre uma origem infecciosa.

³ Tito Rizzo, *Lesioni istopatologiche del fegato nell'encefalite epidémica specialmente nelle forme croniche.* — *Riv. di patol. nerv. e ment.*, fasc. 1 e 2. 1924.

de Rossi, na qual havia indiscutivelmente uma cirrose hepática ¹, nos outros casos as lesões não seriam diferentes das causadas por certos estados infecciosos (bronco-pneumonia, pneumonia, septicemia, tuberculose, sífilis, etc.) — *hepatite infecciosa*.

O conceito de Pelissier não pode ser admitido duma maneira integral, essencialmente, porque ao lado do síndrome wilsoniano existe indiscutivelmente a doença de Wilson, protopática, criptogenética, doença familiar, cujas lesões não são infecciosas, nem tóxicas, mas ligadas a um factor constitucional de evolução anómala da glia.

Nayrac, tendo encontrado numa observação de degenerescência hepato-lenticular (doença de Hall), já referida, profundas alterações do *tuber cinereum* emite a hipótese de que a distrofia hepática wilsoniana seria a consequência da lesão daquele território do nevraxe. As investigações dos últimos tempos tendem, de facto, a demonstrar que os núcleos cinzentos infundibulares desempenham um papel culminante no metabolismo geral, particularmente no das gorduras e dos hidratos de carbono. Sendo assim, diz Nayrac, nada custa a crêr que haja íntimas relações funcionais entre esses núcleos e o fígado, agente principal daquele metabolismo.

Dêste modo, chegamos insensivelmente à *teoria de precessão cerebral de Orzechowski*, exposta também, entre outros, por L. Papadato num trabalho da clínica do Prof. Obrastzoff, de Odessa ².

Segundo esta teoria as lesões hepáticas são secundárias às lesões cerebrais.

De facto, sob a influência não só dos autores russos

¹ Rossi, *Cirrose epatica, tipo Wilson, in soggetto malato di sindrome cosiddetta parkinsonsimile consecutiva ad encefalite epidemica* — Atti del II Congresso della Soc. it. di Neurol. Napoli, 5-8 Novembro de 1923.

² *L'Encephale*, n.º 1, 1925.

reteridos mas também de Boenheim ¹, de Leyser ² e de Lewy (teoria das cadeias vitais), a tendência neurológica moderna é a de considerar as lesões viscerais (hepáticas, esplénicas ³, renais ⁴, gastro-intestinais, etc.) encontradas no decurso das cerebropatias orgânicas como o resultado da alteração primitiva dos centros funcionais vegetativos do cérebro que presidem ao eutrofismo dos órgãos correspondentes. Sem dúvida que neste assunto não pudémos sair ainda do campo das hipóteses. Contudo, admite-se actualmente que nos núcleos opto-estriados, no *hypothalamus* e no *infundibulum*, há mecanismos nervosos destinados a regular a termogénese, a vasomoção, a nutrição e o trofismo em geral (Budge, Karplus, Kreidl, Schrottenbach, Boenheim, Leyser, etc.).

Em virtude desta noção, a maioria dos autores pensam que todos os órgãos da economia, incluindo os glandulares (Karl Wilmann), «teem a sua representação funcional neste grande centro difuso de coordenação de toda a vida vegetativa» (Galligaris).

Dêste modo compreendemos claramente que as lesões do fígado na doença de Wilson possam ser secundárias à lesão dum centro cerebral diencefálico (centro autónomo hepático).

Recentemente Nayrac inclina-se para uma teoria mista. Considera a cirrose hepática wilsoniana resultante de dois factores: a lesão cerebral de origem heredo-

¹ Boenheim, *Berücksichtigung der Beziehungen zwischen Gehirn und Leber*. Zeits. für die ges. Neurol. u. Psych. 10. 1920.

² Leyser, *Die Rolle der Leber bei Geist- und Nervenkrankheiten*. XII Jahresversammlung der Gesell. Deutsch. Nervenärzte in Halle. October 1922.

³ Oppenheim, Strümpell, Söderberg, Raush e Schilder encontraram a esplenomagalia na doença de Wilson.

⁴ Lhermitte encontrou lesões renais na doença de Wilson.

familiar provocará uma alteração do trofismo hepático; esta alteração, por sua vez, tornaria o fígado mais vulnerável à acção dos agentes tóxico-infecciosos comuns.

*

* *

Resta-nos agora fazer ainda algumas considerações sobre o espasmo de torsão, cujo estudo neste trabalho foi interrompido.

Segundo Hall, as relações do espasmo de torsão com a doença de Wilson e a pseudo-esclerose são tão íntimas que no seu conceito de degenerescência hepato-lenticular inclui não só um tipo Wilson ou degenerescência lenticular progressiva e um tipo Westphal-Strümpell ou pseudo-esclerose, mas também um tipo Thomalla-Wimmer ou distonia lenticular¹.

¹ Ramsay-Hunt, de New-York, acrescentou aos 3 tipos referidos: « La forme tremblante de la dégénérescence hépato-lenticulaire (Tremblement progressif chronique cérébello-strié associé à une cirrhose nodulaire du foie ») — *Revue Neurol*, n.º 2. 1925.

Tratar-se-ia de uma forma de degenerescência hepato-lenticular mono-sintomática e que o autor observou numa mulher de 53 anos. O quadro clínico era essencialmente constituído por um tremor generalizado com os caracteres dum tremor cerebello-estriado*. Não havia sinais de pirâmide, nem rigidez, nem perturbações sensoriais; reflexos tendinosos e cutâneos normais; reflexo cutâneo plantar normal; ausência de anel pericorneano.

Com o progresso da doença, R. Hunt observou algumas perturbações mentais e instabilidade emocional (ora depressão ora euforia).

A autópsia foram encontradas no nevraxe lesões difusas características da pseudo-esclerose (com células polinucleadas) e no fígado uma cirrose nodular (Ramsay Hunt).

* É uma forma combinada do tremor orgânico composto de dois elementos distintos: tremor intencional e tremor do repouso.

Hall é de opinião que estes 3 tipos diferentes pertencem à mesma entidade nosológica, em virtude dos factos seguintes: tratar-se-ia nos 3 casos de doenças familiares que aparecem na juventude e cuja fenomenologia é essencialmente constituída por alterações do *tonus* e movimentos involuntários, na ausência de qualquer sinal da pirâmide. Além disso, nalguns dos seus doentes apresentando a doença de Wilson e a pseudo-esclerose teria encontrado aquelas torsões e rotações da coluna vertebral que são tão características do espasmo de torsão.

No entanto, Hall, reconhecendo que entre a doença de Wilson e a pseudo-esclerose por um lado e o espasmo de torsão por outro pode haver importantes diferenças clínicas ¹ escreve: o que liga as 3 formas mórbidas não é a distonia mas sim o facto de que nelas se encontram concomitantemente alterações do cérebro e do fígado (degenerescência hepato-lenticular).

O ilustre neurologista dinamarquês chegou a esta conclusão pela análise dos 2 casos de *torsionsspasmus* descritos respectivamente por Thomalla e por Wimmer.

Descrevemos o caso de Thomalla e vimos que nele tinha sido encontrado um processo anatomo-patológico cérebro-hepático idêntico ao de Wilson (*necrose total do putamen*).

Por outro lado, substituindo, como fez Thévenard, o movimento de torsão do membro superior direito por *tremor*, o doente Alfredo L. apresentaria o quadro

¹ Assim por ex.: na doença de Wilson e na pseudo-esclerose os movimentos involuntários são constituídos por um tremor intencional e de acção ao passo que na distonia de torsão são do tipo coreico ou atetósico; enquanto nas duas primeiras há hipertonía, no *torsionsspasmus* pode haver hipotonia no repouso. Na distonia de torsão os espasmos localizam-se de preferência à coluna vertebral e à cintura pélvica; nela nunca foi encontrado o anel de Kayser-Fleischer.

clínico típico da doença de Wilson ¹. Por êstes motivos alguns autores (Wilson, Mendel, Binswanger, Thévenard, etc.), consideram a observação de Thomalla como um caso de degenerescência lenticular progressiva.

Por sua vez o caso de Wimmer era essencialmente caracterizado: «por atitudes bizarras e grotescamente



FIG. 61

Caso de Wimmer

contorcidas do corpo e das extremidades; por uma grande excitação motora» ², o que reproduz mais ou menos nitidamente a figura 61. As atitudes da doente (rapariga de 12 anos) eram de difícil descrição. O professor de psiquiatria de Copenhague comparou-as às figuras com que Richet, representava a «histeria magna».

¹ O caso de Thomalla teve também uma evolução análoga à doença de Wilson, isto é, progressiva e fatal, ao contrário do que acontece com o espasmo de torsão.

² Wimmer, *Études sur les syndromes extrapyramidaux, Spasme de torsion progressif infantile (Syndrome du corps strié)*. Rev. Neurol., n.º 9-10, 1921.

De facto, o primeiro diagnóstico da doente, feito na policlínica neurológica do Rigshospital, foi o de histeria.

Este quadro clínico teve uma evolução progressiva seguida de morte e ao exame necrópsico foi encontrado um cérebro de aspecto macroscópico normal e uma cirrose hepática de grandes nodosidades.

O exame microscópico revelou a existência dum processo anatomo-patológico encefálico difuso (predominando no *striatum*) análogo ao da pseudo-esclerose, tendo sido encontradas as características células poli-nucleadas gigantes de Alzheimer.

Esta doente apresentava uma expressão clínica diferente da do espasmo de torsão pois que «nunca, mesmo durante o sono, repousava numa atitude natural».

Por isso Thévenard afirma que da análise das observações de Thomalla e de Wimmer devemos concluir tratar-se dum caso de doença de Wilson (doente de Thomalla) e de um caso de pseudo-esclerose (doente de Wimmer) em que a par de outros sintomas se encontraram «movimentos anormais tipo de torsão e perturbações da atitude» (distonía de atitude).

Nas observações de Cassirer e de Richter, existiam lesões encefálicas difusas ¹ de predominância lenticular (*status fibrosus* do *putamen* no caso de Richter), mas não foi encontrada qualquer lesão hepática; êste facto vem claramente demonstrar que a concepção de Hall sobre a *disbasia lordótica*, considerada como um dos tipos da degenerescência hepato-lenticular, não pode ser aceite.

¹ O caso de Cassirer foi examinado por Bielschowsky que encontrou lesões ganglionares difusas no estriado, menos intensas no córtex e no talamo. No caso de Richter além das lesões do *putamen* foram encontradas leves lesões no globo pálido, lesões do segmento caudal do *nucleus ruber* e as fibras estrio-palidais tinham experimentado uma redução numérica.

E' necessário orientar o nosso raciocínio num sentido diferente.

Richter afirmou que o espasmo de torsão não pode ser considerado como uma doença nervosa independente. Tratar-se-ia na sua opinião, mais tarde seguida por Thévenard e outros, não duma entidade nosológica mas dum «Torsiondystonischen Symptomen Komplex».

Segundo o modo de ver do ilustre neurologista de Budapest o espasmo de torsão devia ser considerado «como um sintoma que pode apresentar-se em diversas formas mórbidas». A maioria dos autores, porém, admite ao lado do espasmo de torsão sintomático, de etiologia variável (encefalítica, wilsoniana, palúdica, sífilítica, tífica e tumoral, etc.), um espasmo de torsão idiopático que constitui propriamente a distonia de torsão ¹. A situação nosológica desta ainda não foi rigorosamente definida.

Bonhoeffer aproximou-a da coreia; Seebert e Dana relaciona-a com os tics ².

A maioria dos autores, porém, admitem hoje que ela pertence ao grupo das atetoses. Foerster, tendo designado por *athetosis universalis* vários casos de espasmo de torsão, formulou a tese de que este é «ein lokales Athetosesyndrom».

De facto, ao contrário do que supôs Mendel, parece não existirem limites clínicos bem definidos entre a atetose e o espasmo de torsão.

Pelo menos, os caracteres propostos pelo autor para

¹ Há quem fale ainda de distonia pura e de estados distónicos, atribuindo à primeira uma etiologia variável conforme os casos e considerando a segunda como estados mistos condicionados por diversas lesões encefálicas. Somos de opinião que este modo de ver só serve para complicar o problema sem vantagem.

² Para Jakob o tic é uma coreia localizada.

a diagnose diferencial estão em desacôrdo com o resultado da nossa observação clínica pessoal.

Mendel, por exemplo, afirmou: os movimentos bizarros dos dedos das mãos e dos pés não existem na atetose; os movimentos dos atetósicos não cessam no sono; os esgares não se encontram na distonia de torsão; finalmente, os sinais de diplegia espástica pertencem à atetose dupla.

Tendo nós feito já o estudo do sindroma de C. Vogt não é necessário salientar agora o pouco valor dêstes elementos para a diagnose diferencial.

Queremos sòmente dizer que os esgares faziam parte do quadro fenomenológico dos doentes de Mass, de Bregmann, de Ewald, de Kramer, de Richter e Flater; tais doentes apresentavam um espasmo de torsão.

E' curiosa a forma como Ewald pretendia fazer a diagnose diferencial entre o seu caso de *disbasia lordótica* e a *athetosis duplex*. Os esgares do seu doente lembravam a atetose mas distinguir-se-iam dos desta porque desapareciam no sono.

Ora, ao contrário das opiniões de Mendel e Ewald, os movimentos atetósicos, cessam, em regra, durante o sono, facto já há muito salientado por Foerster e por nós observado em todos os nossos doentes ¹.

Rosenthal, a-pesar-de ter feito notar que na distonia de torsão não existiam alguns sintomas de *athetosis duplex* tais como as hipertrofias musculares, os movimentos atetósicos das extremidades e as perturbações da intelligência, achou êstes elementos tão pouco importantes para a diagnose diferencial, que reuniu as duas doenças sob a designação comum de *hypersynkinesia idiopatica*.

¹ Só em rarissimos casos (Grasset e Rau, citados por Lewandowsky) esta regra não se verificaria.

Em casos de distonia de torsão, de facto, teem sido muitas vezes observados movimentos atetósicos (Bregmann, Bonhoeffer, Mann, Mass, Climenko, Bernstein).

Há, na realidade, formas de transição ou de passagem entre a atetose e a distonia de torsão. E' um típico exemplo destas formas o doente Leopoldo de Wartenberg cuja principal fenomenologia era constituída por: *torticollis*, lordo-escoliose e atetose da face e das extremidades. Estas formas de transição foram já assinaladas por Oppenheim.

Nestes casos os dois géneros de perturbações extra-piramidais existem no mesmo doente.

Em virtude das razões apontadas, diversos autores entre os quais se contam Oppenheim, Bing, Jakob, Foerster, Williams Spiller, Flatau, Sterling e Kroll, admitem a existência de estreitas relações entre a *distonia musculorum deformans* e a *athetosis duplex*.

O espasmo de torsão idiopático não seria, segundo êste conceito, senão uma expressão sintomática da *atetose*.

Tratar-se-ia, na opinião de Kroll, Foerster e outros, apenas duma diferença de localização.

Falámos da organização somatotópica do *striatum* e vimos que a perturbação motora extra-piramidal podia ser localizada. Particularmente para a *athetosis duplex* conhecem-se casos em que a perturbação era localizada apenas a alguns grupos musculares: na musculatura da face (caso 1 de Lucàcs), na musculatura facial e cervical (Sterling), na musculatura dos membros inferiores (Lewandowsky).

C. e O. Vogt, salientaram que determinados músculos (sobretudo os que regulam a estática do tronco), são especialmente representados no sistema estriado; por consequência, quando êste sistema é lesado, dizem os autores, são êsses músculos os de preferência atingidos por espasmos e anomalias de atitude.

Nós sabemos que os actos, cuja realização depende sobretudo da musculatura referida, especialmente a manutenção da atitude e a marcha, são as mais perturbadas na atetose; a distonia de torção nos seus três tipos *cifótico* (plicaturas de Marie e Levy), *escoliotico* (caso de Lwoff, Cornil e Targowla) e *lordotico* (forma descrita por Oppenheim) ¹ é uma afecção essencialmente localizada à musculatura do tronco e da bacia. Daí as anomalias de atitude, sobretudo na atitude erecta e na marcha, que a caracterizam. Daí também a designação de *distonia de atitude*.

Segundo o nosso modo de ver, orientado pelos trabalhos de Foerster, Wartenberg, Williams Spiler, Jakob, Kroll, etc., o espasmo de torção, tem um mecanismo physio-patológico idêntico da atetose ².

O problema, não está solucionado como salientou recentemente Keschner. Wimmer, por sua vez, exporá brevemente a sua opinião na Sociedade de Neurologia de Paris.

Para terminar este assunto queremos esboçar ainda algumas noções sobre o *torticollis*.

Qual é a situação nosológica deste? Se é incontestável que existe uma forma de origem funcional, psi-

¹ Os tipos cifótico e escoliótico são excepcionais.

² Os autores franceses, não penetrando verdadeiramente na natureza da disbasia lordótica, tem emitido opiniões diversas para explicar o mecanismo da sua produção: uns admitem uma hipertonia da massa sacro-lombar; outros, com Froment, procuram explicá-la pela insuficiência do sistema dos flexores do tronco; estes autores baseiam a sua opinião na diminuição de força destes músculos (abdominais e psoas), e na correção de atitude pela sua tetanização.

Thévenard atribui esta variedade de hipercinesia estriar a um *déficit* tónico dos músculos do plano posterior. Outros (Henri Roger, Siméon e Denizet) atribuem-na à distonia dos músculos do plano posterior.

Como atrás dissemos há também quem a considere como uma manifestação da rigidez descerebrada.

cogénea (histeria monosintomática) de que são exemplos os casos de Higier, de Pitres, de Jolly e de Charcot, não podemos, com Curschmann, Babinski, Mills, de Quervain, Erb, etc., aceitar integralmente a opinião de Kollarites e Jendrassik, segundo os quais o *torticollis*, idiopático, toniclónico, o *torticollis spasmodicus*, é sempre um *torticollis mentalis* (no sentido de Brisaud e Bompaire).

Pôsto que esta variedade de hipercinesia venha a ser estudada já desde o século XVI — data desta época a história do *torticollis* de Steyerthal — ainda hoje é verdadeiro o pensamento de Gowers: o *torticollis* é um problema de que ainda se não encontrou a solução ¹. Na atetose, diz Foerster, é freqüente o aparecimento dum quadro absolutamente semelhante ao *torticollis spasticus* (casos de Lewandowsky, Toby Cohn e Campbell). Atitude análoga tem sido encontrada na distonia de torsão (casos de Schwalbe, de Jakob, de Flatau-Sterling, de Higier, de Frauenthal e Rosenstock, etc.) e na degenerescência hepato-lenticular.

Foerster foi o primeiro a emitir a opinião da gênese extra-piramidal do *torticollis* ². Trata-se, segundo o ilustre neurologista de Breslau, duma doença do *corpus striatum*, localizada.

Fraenkel, em 1912, tendo descrito 4 casos de distonia *musculorum deformans*, chamou a atenção para a semelhança dêste com o *torticollis*.

¹ Evidentemente que não falamos aqui da forma estacionária de origem muscular ou óssea, nem de forma reflexa (*torticollis ab aure laeso, ab oculo laeso*, etc.), mas sómente do espasmo cervical toniclónico idiopático (*torticollis spasticus*).

² A favor desta opinião fala a observação de Alajouanine, Thurel e Gopcevitich, *Syndrome choréique chronique à topographie brachio-cervico-faciale avec dysarthrie de type wilsonien précédé, il y a trente ans, d'une crampe des écrivains et il y a vingt ans d'un torticollis spasmodique*. Rev. Neurol., T. 1, N. 4, 1928.

O autor tentou demonstrar a analogia das duas doenças e propôs para a distonia *musculorum* o nome de *tortipelvis*.

Wartenberg observa que tanto o *tortipelvis* como o *torticollis*, são expressões sintomáticas da distonia. Por outro lado, a concepção de Foerster do espasmo de torsão como um síndrome de atetose localizada levou-o à interpretação fisisopatológica do *torticollis* como duma «pedra do jôgo dos movimentos atetósicos»¹.

Barré de Strasburg, comunicará brevemente, o resultado das últimas investigações sôbre êste assunto.

As seguintes categorias anatomo-patológicas de C. e O. Vogt dizem respeito a estados mórbidos adquiridos mais tarde.

Aqui estão em primeira linha os casos da VI categoria de C. e O. Vogt designados sob o nome de ***Fälle von Neuroglia-Proliforationsherdem im Striatum bei gleichzeitigen präsenilen Veränderungen des striären System.***

Os autores encontraram infiltrações celulares peri-vasculares no *striatum* e *pallidum*, petrificação e degenerescência hialina (*Petrification und hialine Degeneration*) da túnica média dos vasos sanguíneos assim como concreções calcáreas nos capilares. A destruição parenquimatosa na vizinhança dos vasos deu origem a numerosas *Kriblüren*². Os múltiplos focos, limitados ao *striatum* e ao *pallidum*, consistiam em proli-

¹ «Bausteines des athetotischen Bewegungsspieles».

² C. e O. Vogt designam sob êste nome dilatações dos espaços linfáticos peri-vasculares.

ferações nevrólicas; estas substituíam o tecido normal destruído.

Também para esta categoria serviu de base uma única observação. O processo mórbido decorreu rapidamente (óbito após 10 semanas); iniciou-se por atetose localizada que em breve se generalizou; a hiperkinesia atetósica estava combinada com espasmo de torsão e com sintomas que lembravam a *paralysis agitans sine agitatione*: disartria, disfagia, sialorreia, braquibasia com pulsões, redução de movimentos espontâneos. Reflexos tendinosos e cutâneos normais, ausência de paralisia.



FIG. 62

Morbus Parkinsonii

Notar as deformações dos pés

As mais amplas investigações de Vogt dizem respeito ao *status desintegrationis* — processo mórbido presente de base à paralisia agitante (doença de Parkinson). Estes casos constituem a VII categoria de Vogt (*Fälle von Etat desintegration*).



FIG. 63
Sindroma parkinsoniano post-encefáltico

Este processo anatomo-patológico, leva à destruição do *striatum* e *pallidum*, principalmente dêste último.

C. e O. Vogt registaram as lesões seguintes:

a) Destruição das células ganglionares e das fibras mielínicas (principalmente das bainhas de mielina). São assim originados quadros anatomo-patológicos que dificilmente se distinguem do estado dismielínico e que C. e O. Vogt designaram: *status paradysmielinisatus*;

b) Necrobiose, amolecimento ou hemorragia o que conduz a quadros anatomo-patológicos que Pierre Marie e Ferrand descreveram sob a designação de *status lacunaris* cuja base anatómica é a lacuna de desintegração¹;

c) Rarefacção e reabsorpção do tecido nervoso em torno dos vasos sanguíneos o que conduz ao *status cribratus (état criblé)* que

¹ Pierre Marie e Ferrand, retomaram o estudo das formações lacunares que tinham caído no esquecimento após os trabalhos de

se tornou conhecido após as investigações de Durand-Fardel. C. e O. Vogt distinguem ainda a primeira fase de rarefacção, sob o nome de *status praecribratus* (*état precrible*).

Os ilustres investigadores tedescos, de facto, confirmaram a idea agora aceite de que em princípio não há diferença alguma entre o estado lacunar e o estado crivado. Os autores observaram que a lesão do corpo estriado não falta em nenhum caso de doença de Parkinson, embora houvesse lesões noutros departamentos do nevraxe. O caso 33 de Vogt salientava-se, porque tinha uma incontestável analogia com o quadro da rigidez muscular artério-esclerótica de Förster. Tratava-se dum caso de desintegração acompanhado de demência senil. Representaria uma variante de paralisia agitante no sentido da rigidez muscular artério-esclerótica descrita por Förster em 1909 ¹.

Foix e Nicolesco, ² guiados certamente pelos trabalhos de Vogt e Lewy, fizeram recentemente um estudo profundo do *substratum* anatomo-patológico da doença de Parkinson, sublinhando, de harmonia com os autores referidos, que as lesões essenciais consistem em alterações celulares abiotróficas e na desintegração parenquimatosa (desintegração paravascular, estados precrivado e crivado, estado lacunar) que interessa sobretudo as

Laborde; este, de facto, descreveu-as sob o nome de lacunas piriformes, em 1866, no seu trabalho intitulado: *Du ramollissement cérébral*.

¹ Foerster, *Arteriosklerotische Muskelstarre*. Zeits. f. Psychiatr., 1909. Na rigidez artério-esclerótica de Foerster ao lado dos sintomas do tipo extra-piramidal (rigidez, tremor, bradicinesia, braquibasia, hipomimia, etc.) há a fenomenologia psiquica do tipo demencial senil (confabulação, desorientação, estados anciosos, ideas delirantes, etc.).

² *Op. cit.*

baínhas mielínicas mas também os cilindros-eixos; a estas lesões associar-se-iam alterações do tecido mesodermal e da glia. Segundo os autores, as lesões do síndrome parkinsoniano post-encefálico diferem das da doença de Parkinson pròpriamente dita: 1) pela persistência, num certo número de casos, de lesões inflamatórias de perivascularite; 2) pela preponderância das lesões do *locus niger*. As lesões do *globus pallidus* seriam, em geral, discretas, menos evidentes que na doença de Parkinson clássica.

Como já atrás referimos, fizemos com o Prof. Simões Raposo uma série de preparações histopatológicas, por métodos diversos (hematoxilina-eosina, Bielschowsky, etc.), dos centros nervosos de dois parkinsonianos post-encefálicos (T. J. e J. R.) da Clínica Neurológica de Lisboa. Os cortes incidiram principalmente sôbre o corpo estriado, o *locus niger*, os núcleos de origem dos nervos oculo-motores (oculo-motor comum, patético e oculo-motor externo), o *infundibulum*, o córtex insular e ante-muro, o córtex rolândico. Em todos estes territórios foram encontradas lesões que eram intensas sobretudo no corpo estriado (*globus pallidus*). A fig. 64 reproduz a imagem dum corte que interessou este último.

A lesão encefálica mais aparente é, como sabemos, a infiltração perivascular ¹. A manga infiltrante é, dum modo geral, constituída por linfócitos, *plasmazellen* e poliblastos. Na figura vê-se a bainha adventícia infiltrada por linfócitos e por *plasmazellen*. Além das lesões de ordem mesodermal encontramos nalgumas preparações alterações degenerativas das células

¹ A infiltração faz-se em torno das veinulas e dos pre-capilares (Marinesco, Apud. Achard, *L'encéphalite léthargique*. Paris, 1921) e Guizzetti, *Trattato de Anatomia Patologica*. Torino, 1922.

ganglionares e proliferação glial ¹. No corte n.º 3, por ex.: que interessava o núcleo do patético (doente J. R.) encontraram-se, além da infiltração perivascular, lesões

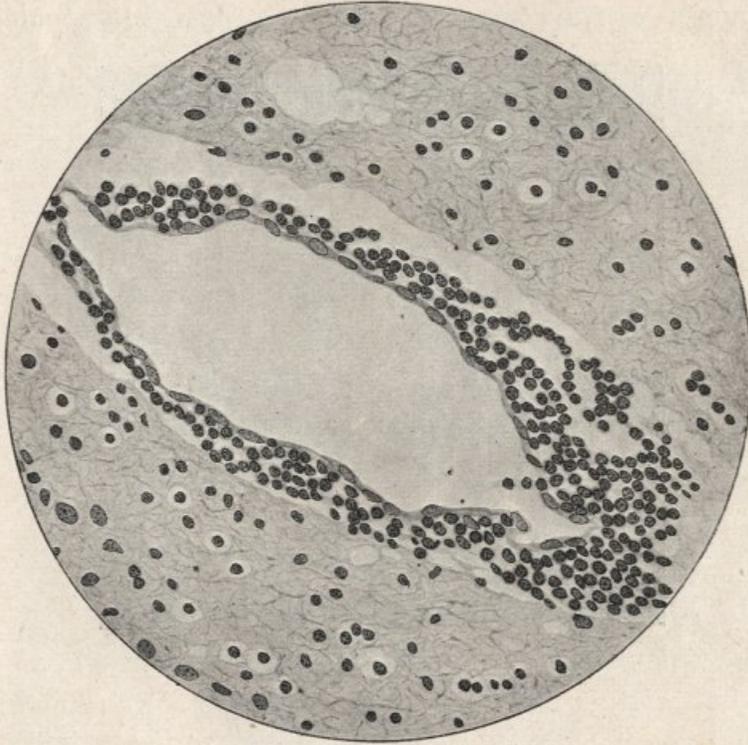


FIG. 64

Corpo estriado. Infiltração perivascular de linfocitos e *plasmazellen*
(Doente J. R.)

do tipo degenerativo das células ganglionares, sobretudo nas zonas mais próximas do *acquaeductus cerebri*

¹ Segundo alguns autores (Economo, Pulido Valente) a neurofagia constitui uma das características histológicas da encefalite epidémica.

Sylvii nas quais havia um ligeiro edema. Algumas das células degeneradas, apresentavam um protoplasma de aspecto homogéneo e mal corado. Nalguns pontos observou-se uma completa desagregação celular. Nalgumas preparações (cortes n.º 4 e n.º 5 ¹, doente



FIG. 65

Ibraina M. *Crises oculógiras*

J. R.) havia também infiltração difusa do parênquima nervoso. As lesões do *locus niger* (cortes n.º 1 e n.º 2) eram mais discretas do que as palidais. Não tendo as microfotografias dos outros cortes ficado muito nítidas limitamo-nos a reproduzir apenas a preparação que reproduz a fig. 64, já referida.

Como vimos, a natureza íntima do processo anatomo-

¹ O corte n.º 4 interessava o núcleo do *oculomotorius* e o corte n.º 5 os núcleos centrais e o ante-muro, do lado direito.

mo-patológico da paralisia agitante é o estado de desintegração que está intimamente ligado, segundo Vogt, com o processo de desintegração cerebral senil (caso 33 de Förster, lacunares, etc.).

A desintegração cerebral senil é caracterizada pelas



FIG. 66

Grupo de parkinsonianos post-encefálicos

4 lesões seguintes: 1) desintegração lacunar; 2) degenerescência abiotrófica; 3) amolecimento microscópico; 4) esclerose nevróglia.

«Se excluirmos, dizem Foix e Nicolesco, o amolecimento microscópico, lesão do acaso que não se encontra dum modo regular em nenhum processo de desintegração os outros 3 tipos encontram-se na doença de Parkinson. Não é propriamente a natureza das lesões que caracteriza esta afecção».

O que é essencial na doença de Parkinson, continuam os autores, é a localização dêste estado de desintegração em certos territórios do nevraxe.

Ao passo que o *senium* se exprime pela desintegração estrio-cortical, o *morbus Parkinsonii* exprimir-se-ia pela desintegração dos corpos opto-estriados sobretudo do *globus pallidus*, do *locus niger* e das formações vegetativas extra-piramidais do nevraxe.

As regiões mais particularmente interessadas pelo processo são o *locus niger* e o *globus pallidus* mas, além dessas duas regiões, interessa também outros domínios encefálicos: a formação cupuliforme-retro-perirubrica, o *locus caeruleus*, as células de pigmento negro da formação reticulada, as células de pigmento negro do núcleo dorsal do vago, o corpo de Luys, a zona incerta, os núcleos do campo de Forel, os grupos celulares justaventriculares e infundíbulo-tuberianos, a substância inominada de Reichert (*nucleus basilaris*)¹.

Ao contrário de Foix e Nicolesco, que admitem o conceito unitário de Souques, nós distinguimos a doença de Parkinson clássica (*senium praecox*)² dos síndromas parkinsonianos post-encefalíticos.

As lesões da paralisia agitante não diferem das do *senium*. Dêste facto resulta a possível associação do síndrome parkinsoniano com os síndromas da senilidade banal: síndromas pseudo-bolbares.

Não há fronteiras absolutas, dizem também Foix e Nicolesco, entre a doença de Parkinson e o parkinsonismo pseudo-bulbar dos velhos. Daqui para o futuro serão interpretados como de natureza parkinsoniana alguns

¹ Inclusivamente o córtex cerebral, o córtex cerebelar, o *nucleus dentatus* e o *thalamus*, não escapam ao processo parkinsoniano, embora as lesões predominem nas regiões referidas.

² Ao lado do *senium praecox* haveria um *senium precocissimo* (paralisia agitante juvenil).

sintomas dêste tipo observados nos velhos: rigidez ou tremor isolados ou limitados, não acompanhados de outra qualquer manifestação da *shaking paralysis*. Entre as formas monosintomáticas e a doença de Parkinson com toda a sua fenomenologia, todas as associações e termos de passagem podem observar-se.

Dêste modo, a discussão levantada a propósito da



FIG. 67

A mulher da esquerda é um caso de doença de Parkinson clássica. Os outros doentes são casos de síndrome parkinsoniano post-encefalítico

diagnose diferencial entre a doença de Parkinson, sobretudo nos casos em que se manifesta em primeira linha pela rigidez, e a paralisia pseudo-bolbar, cuja fenomenologia é essencialmente constituída por *facies* amímica (triste), inexpressiva, fala monótona, braquibasia de Malaisé ou marcha de pequenos passos de P. Marie, rigidez dos membros, perde parte do seu interesse.

Quando havia aumento dos reflexos, clonos do pé e clono da rotula, sinal de Babinski, perturbações intelectuais, o conhecimento de um ou vários ictos nos antecedentes, a diagnose era fácil (paralisia pseudo-bol-

bar tipo cortical). Essa diagnose era, porém, impossível nos casos em que os quadros clínicos eram sobreponíveis.

É sabido após os trabalhos de Brissaud (1883) e de Brissaud e Souques (1904) que há dois tipos de paralisia pseudo-bolbar: um tipo cortical e um tipo central. No primeiro, resultante de lesões bilaterais e simétricas do feixe geniculado ou do opérculo rolândico de Arnold, predominam a disartria, a disfagia e as perturbações intelectuais. Neste caso há um *deficit* da miokinese; este condiciona os fenómenos de ordem motora.

No segundo tipo referido (lacunares) tributários de focos de desintegração do *corpus striatum*, há destruição dos centros automáticos deste, principalmente do *putamen* e a sua fenomenologia (mímica inexpressiva, perturbações da mastigação, disfagia, sialorreia, bradicinesia, braquibasia, riso e choro espasmódicos) está na dependência duma alteração da motilidade automática, do automatismo primário de C. e O. Vogt.

Algumas vezes há combinações de lesões corticais e centrais, isto é, há formas mistas, pirâmido-estriadas.

Cabe ao ilustre neurologista Prof. Magalhães de Lemos o mérito de ter confirmado a previsão de Brissaud sobre a existência de íntimas relações entre a paralisia agitante e a paralisia pseudo-bolbar (*akinetisch-hypertonischen Bulbarsyndrom* de Gerstmann e Schilder)¹. De facto, nos Anais Científicos da Faculdade de Medicina do Pôrto, de 1911, o distinto professor publicou sob o título de «Relação da paralisia agitante com a paralisia pseudo-bolbar num doente afectado de psicose sistematizada progressiva (paranoia)» o caso dum Guarda Municipal que apresentava uma associação de sintomas da doença de Parkinson e da *paralysis pseudo-bulbaris*; esta associação fenomenológica levou-o a

¹ Zeit. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 70, 1921.

admitir a hipótese da existência dum *substratum* anatomo-patológico comum para as duas doenças; estas teriam por causa uma lesão em foco do *striatum*. O exame histopatológico dêste caso foi realizado por Cecilia Vogt, que fez o diagnóstico da paralisia agitante antes de conhecer a história clínica do doente, tendo sido confirmada, dêste modo, a opinião do Prof. Magalhães de Lemos ¹.

Finalmente, Cecilia e Oskar Vogt tentaram pôr em relação as diversas fórmulas do *status desintegrationis* com determinados quadros clínicos. O estado lacunar encontrar-se-ia quando: *a*) o quadro mórbido se manifestasse numa forma aguda; *b*) quando existissem fenómenos pseudo-bolbares e muitos leves ictos; *c*) quando se pudesse provar a existência de leves ictos e apenas sinais esporádicos de paralisia agitante com sintomas pseudo-bolbares mais ou menos pronunciados. Um tremor progressivo com diminuta rigidez indicaria predomínio dum estado crivado no *striatum*. Uma rigidez pronunciada estaria relacionada com uma lesão do *pallidum*. Se a rigidez aumentasse lentamente então haveria estado crivado nêste domínio ou uma combinação do estado crivado e do estado paradismielínico (Vogt).

Antes de relatarmos, muito resumidamente, algumas das numerosas histórias clínicas do Arquivo de Clínica Neurológica relativas à doença de Parkinson e aos síndromas parkinsonianos queremos sublinhar que, nestes casos, a principal sintomatologia é, dum modo geral, a seguinte:

¹ A observação clínica do professor português foi publicada por Vogt no *Journal für Psychologie und Neurologie*, vol. 25, 3.º fascículo suplementos, 1920, pág. 806. *Zur Lehre der Erkrankungen...*

Lhermitte e Cornil num trabalho intitulado *Syndrome Strié à double expression symptomatique, Pseudo-bulbaire et Parkinsonienne*. Soc. de Nenrol. Paris, 1921, fazem também referência a esta observação.

dismímia, *facies* untuosa (*Salbengesicht*), hipertonia extra-piramidal, tremor, abolição dos movimentos automáticos e associados, disartria, disfagia, kinesia paradoxal de Souques ou progressão metadrômica de Tinel¹, acatisia de Haskowec e Sicard, sinal de roda dentada, sinal de Janichewsky (*Umklammerungsreflexes* de Moro) crises oculógiras, omega melancólico, akaíria de Astwazaturoff, ausencia de sinais da pirâmide etc.

Não apresentamos as diferenças clínicas entre o síndrome parkinsoniano post-encefalítico e a doença de Parkinson de origem involutiva. Faremos somente a afirmação de que há indiscutíveis diferenças clínicas entre o síndrome e a afecção protopática; o *substratum* anatomo-patológico é, de facto, diferente. Desde que nos dedicamos ao estudo da Clínica Neurológica temos observado algumas centenas de doentes dos dois tipos. Vamos limitarmo-nos a apresentar, duma maneira muito sintética para não alongar mais este trabalho, apenas algumas histórias. As nossas gravuras reproduzem alguns dos muitos doentes por nós examinados.

Obs. — J. G. Homem de 52 anos, natural de Cabaço, concelho de Ancião. Doente da clínica particular do Prof. Elyσιο de Moura. Antecedentes hereditários e pessoais sem importância.

Há cerca de 3 anos teve uma grande arrelia, por ter sido chamado aos tribunais. Foi consecutivamente a essa arrelia, diz o doente, que lhe apareceram uns ataques, adiante descritos. Notou logo nesta ocasião os seguintes fenómenos: babava-se muito, a mão direita tremia exageradamente, sentia um pouco presa a perna do mesmo lado. Algum tempo depois, estando um dia ao lume, começou a rir-se, sem motivo justificado, «com um riso doido» na expressão de sua mulher, que supôs ter êle bebido demasiadamente. Deitaram-se e adormeceram. A mulher, acordando, cerca das 11 horas, sentiu que o marido mastigava e *engulia em sêco* repetidas

¹ No síndrome parkinsoniano post-encefalítico tem sido também observado a kinesia paradoxal onírica.

vezes; *acendeu a luz* e viu então que ele executava, com extraordinária freqüência, movimentos de ascensão e descida do pomo de Adão. Neste momento sobreveio-lhe o primeiro dos ataques referidos; estes repetiram-se depois freqüentes vezes.

Esse ataque teve as seguintes características:

Após o referido período de movimentos do pomo de Adão, estrebuchou com os braços e com as pernas, espumou pela bôca, trincou a língua, ficando momentos depois em repouso e absolutamente inconsciente do que se havia passado.

Esta crise repetiu-se em outras ocasiões, quer adormecido, quer em vigília com iguais variantes, iniciando-se por vezes por uma aura olfativa (cheiro a esturro ou outro qualquer). Algumas vezes durante a crise urina involuntariamente na cama.

Status — *Facies* oligomímicca. Sialorreia. Tremor-palpebral, lingual e peri-bucal; tremor da mão direita, com movimento pilular dos dedos. Abolição dos movimentos automáticos. Provas de Bostroem — positivas. Rigidez generalizada, mais intensa à direita, com reflexos tendinosos (radial, rotuliano e aquiliano) exagerados dêsse lado. Não havia Babinski — Ausência de amiotrofias e de perturbações esfinctéricas. Sensibilidade — normal. Movimentos oculares — íntegros. Pupilas iguais com reacção normal à luz e à acomodação. Audição, olfação e gustação — normais. Riso espasmódico (fig. 68) e choro espasmódicos.

Liquor — normal. *Fundus oculi* — normal.

Tendo sido feito o tratamento anti-epiléptico pelo Prof. Elyσιο de Moura, não tornou a crise epiléptica a repetir-se, esboçando-se apenas por ligeiros sinais. Esta observação é interessante por, a propósito dela, se poder discutir o problema da epilepsia extrapiramidal.



FIG. 68
Riso espasmódico

Obs. — Uma das mais interessantes sequelas da encefalite epidémica é o síndrome moriático-catatónico, de que é um típico exemplo a doente M. I. Rapariga de 16 anos, natural de Lisboa (observada na Clínica Neurológica de Lisboa, H. S.^a Marta); ausência de qualquer vício de conformação somática.

Aos 10 anos adoeceu com febre, sialorreia abundante e letargia. Dormia em toda a parte, chegando por vezes a adormecer em pé e mesmo a caminhar. Foi vista por um clínico que fez o diagnóstico de *tifo manhoso*.

Algum tempo depois do tratamento, estava relativamente bem, manifestando, no entanto, uma profunda mudança de carácter. A doente que até então era meiga, dócil, inteligente e cumpridora dos seus deveres escolares, tendo feito com bom aproveitamento o exame do 1.^o grau, tornou-se desobediente, duma teimosia sem limites, sendo necessário castigá-la a cada passo para a realização de actos que até então fazia espontaneamente.

A professora queixou-se à família dizendo que ela não podia continuar na escola, tais eram as diabruras que por lá fazia. Batia nas outras crianças, escondia-lhes os brinquedos, praticava enfim mil judiarias, só estando bem a arrelia-las. Muitas vezes faltava à escola ficando na rua a brincar. Em casa o seu comportamento não era melhor; escondia objectos que encontrasse por cima das mesas (*picatismo* de Sobral Cid), colocando-se em seguida num canto, a rir, enquanto os outros os procuravam. Freqüentes vezes fugia para a rua ou para casa dos vizinhos, manifestando uma predilecção especial para brincar com os rapazes «aos noivos». O seu estado foi-se agravando, até que, após cerca de 4 anos da sua encefalite, se lhe principiam a esboçar os elementos do síndrome parkinsoniano.

Status — As manifestações do carácter, atrás discriminadas, — humor fácil, zombeteiro, implicativo, (síndrome moriático¹ de Kauders) junta-se agora o quadro clínico parkinsonismo — tremor, rigidez extra-piramidal, com fenómeno de roda dentada no braço esquerdo, abolição dos movimentos automáticos (provas de Bostroem positivas); retropulsão, falta de iniciativa e de espontaneidade motora, braditelecinesia; *facies* amfímica, atónita, apagada; apenas o olhar brilhante, lhe dá vida; sialorreia; fica, por vezes, horas consecutivas na mesma posição (catatonía). A-pesar-de os movimentos serem, em regra, lentos (marcha difícil), tem ocasiões em que pode executar corridas (kinesia paradoxal). Sentada ou

¹ De *moria* (Witzelsugt, dos alemães).

de pé, inclina-se para a frente espontâneamente, chegando a cair se não fôr amparada (*plicatura anterior, camptocormia*). Crises de riso e de chôro incoercíveis. Disartria. Crises oculóginas, precedidas de fenómenos vaso-motores (sensação de calor, rubor da face), ou de fenómenos secretórios (hiperhidrose generalizada). Estas crises duram por vezes algumas horas e são acompanhadas de polakiúria. Reflexos tendinosos: radiais, tricpitais e aquilianos, sensivelmente normais; patelares, exagerados; miokinese, intacta. Ausência de sinais da pirâmide.

Fundus oculi — normal.

Liquor — normal.

Obs. — J. F. Homem de 70 anos (fig. 67), natural de S. Pedro do Sul.

Foi saúdável até aos 69 anos. Conta o doente que esta doença lhe apareceu há um ano com diploplia e com muito sono. Desde que se encostasse ou se sentasse adormecia logo. Pouco depois começou a sentir um *tremedoiro* nos dedos do pé esquerdo. Esse tremor passou-lhe depois para a perna, para a côxa e para o braço esquerdo, tendo-se generalizado com a evolução da doença.

Status. Facies figée. Quando se pede ao doente para enrugar o nariz, a musculatura facial agita-se em movimentos mioelónicos. Sialorreia. Tremor palpebral e lingual. Tremor generalizado mais intenso à esquerda. É um tremor do repouso, aumentando na execução dos movimentos. Rigidez generalizada muito mais intensa à esquerda com fenómeno da roda dentada. Braditasia e braquibasia. Sinal de Janichewsky à esquerda. Não há sinais da via piramidal. Sensibilidade intacta. Pupilas de bordos regulares e iguais com reacção pronta à luz e à acomodação. Diminuição de agudeza visual.

Liquor — Tensão e albumina normais; citose, 1 linfocito por mm³. Glicorraquis 0,05 ‰. Wassermann-negativa. Pandy-negativa.

Obs. — D. V. C. N. Rapariga de 22 anos, natural de Coimbra. Doente da clínica particular do Prof. Elysio de Moura.

Há 8 anos adoeceu um dia com febre, dores de cabeça, hiper-sonia e diploplia.

Status — Amímia, anisocoria, estrabismo, sialorreia. Perda da iniciativa e da espontaneidade motora; tremor nítido sobretudo no braço esquerdo; movimentos do tipo córeo-atetósico nos dedos do pé esquerdo; quando estes movimentos sobreveem durante a marcha obrigam-na a parar. A mão esquerda realiza por vezes movimentos involuntários. Rigidez extra-piramidal mais acentuada à esquerda. Reflexos tendinosos mais vivos dêste lado. Miokinese intacta.

Obs. — L. G. Homem de 28 anos, natural de Formoselha, concelho de Montemor-o-Velho. Doente da consulta externa da Clínica Neurológica.

Há 3 anos, encefalite letárgica (hipersonia, diplopia, etc.). Progressivamente instalou-se o quadro do parkinsonismo post-en-



FIG. 69

Síndrome parkinsoniano post-encefálico

Notar a inclinação lateral da cabeça

cefálico, com os seguintes sintomas: *facies* hipomímica, sialorreia, crises oculogíras, bradilalia, disfagia, leve tremor da cabeça, das pálpebras, da língua e dos quatro membros, rigidez generalizada não muito intensa, abolição dos movimentos automáticos, bradicalasia, kinesia paradoxal. Além deste quadro fenomenológico, há a salientar a inclinação lateral direita da cabeça, com leve desvio do mento para a esquerda (fig: 69). Esta atitude da cabeça pode ser

corrigida activa e passivamente; no entanto, abandonada a si mesmo, volta à posição primitiva.

Reflexos tendinosos-vivos. Sensibilidade — normal. Ausência de sinais da pirâmide. Orgãos dos sentidos normais.

Liquor — normal.

Obs. — J. M. M. Homem de 26 anos, natural de Castelo de Vide. Doente da consulta externa de Clínica Neurológica.

Há 3 anos, encefalite letárgica com febre, suores e hipersonia.

Status — *Facies* oligomímica; paresia facial direita (fig. 70). Tremor de tipo parkinsoniano no membro superior direito. *Acheirokelesia*, de Grünstein; rigidez pouco acentuada no membro inferior direito; miokinesia intacta.

Reflexos tendinosos vivos à direita. Ausência de Babinski. Não há disfagia nem disartria.

Liquor — Albumina 0,22‰; cloretos 7,0‰; Warsemann negativa; citose, 2 linfocitos por mm³; Pandy negativa. *Fundus oculi*-normal. Sensibilidade intacta. Orgãos dos sentidos normais. Pupilas iguais de reacção normal à luz e à acomodação. Urina normal. Torax e abdomen *nihil*.



FIG. 70

Síndrome parkinsoniano post-encefalítico. Paresia facial direita

Obs. — R. M. F. Homem de 33 anos, natural de Lisboa.

Em 1922 teve uma doença que se manifestou com os sintomas seguintes: febre, insónia, delírio. Esteve 15 dias de cama, tendo-se levantado ao fim deste prazo mas tão fraco que não podia manter-se de pé. Passado um mês, após o início da doença, a esposa notou-lhe um ar aparvalhado e ao mesmo tempo deu conta que êle realizava muito lentamente todos os movimentos.

Status — Astenia. Hipersonia. Tremor lingual e palpebral. Tremor dos membros mais intenso no braço direito e na perna esquerda. Rigidez do tipo extra-piramidal. É pouco acentuada. Abolição dos movimentos automáticos. Braditasia.

Facies, atitude e marcha parkinsonianas; sialorreia abundante. Fala baixa, a cochichar, e repete estereotipicamente as mesmas palavras (verbigeração) Tem dias em que fala muito melhor, mais

alto. Ausência de sinais da pirâmide. Wassermann no sangue negativa.

Liquor — normal.

Obs. — L. P. Mulher de 36 anos, natural das Caldas da Rainha. Doente da clínica particular do Prof. Elysio de Moura.

Há 5 anos caiu de cama com a sintomatologia seguinte: febre, delírio, cefalalgia, sialorreia e insônia. Ao fim de três meses levantou-se do leito. Diz ter andado bem durante 2 anos mas passado esse tempo começou a sentir-se presa (rigidez) e a tremer das mãos.

Status — *Facies* imóvel. Tremor generalizado. Rigidez generalizada mas mais intensa nos membros do lado direito onde há o fenómeno da roda dentada. *Hiptokinesia* de Sarbó. Retropulsão. *Acheirokinesia*. Hiperhidrose Palilalia. Riso e chôro espasmódicos. Ausência de sinais da pirâmide.

Obs. — M. S. Mulher de 50 anos, natural de Condeixa.

Em novembro do ano passado teve uma doença que se manifestou pelos sintomas seguintes: febre, dores de cabeça, tosse, hiper-sônia, anorexia. Esteve 8 dias de cama. De então para cá notou que se babava (sialorreia), tendo começado a sentir ao mesmo tempo os membros presos (rigidez).

Status — Imobilidade marmórea da face, bradilalia.

Nictatio rara (sinal de Stellwag). Rigidez generalizada. Bradicalasia. Tremor quasi imperceptível. Abolição dos movimentos automáticos (Provas de Bostroem, positivas). Pronunciada amiotrofia da mão esquerda; esta atrofia estende-se pelo antebraço. Braditelecinesia. Ausência de sinais da via piramidal (Babinski, Gordon, Oppenheim, Schäffer, Rossolimo, etc.). Exagero dos reflexos de postura (*Lagerreflexen* de Verworn). As pupilas de contornos regulares, são iguais e reagem bem à luz e à acomodação. Wassermann do sangue negativa.

Liquor — normal.

Obs. — M. G. D. Mulher de 56 anos, natural de Vila Real. Doente da Clínica Neurológica.

Doença de Parkinson (shaking palsy). Além do quadro clássico, há a salientar a akatisia de Haskowec, o riso e chôro incoercíveis e a braquibasia.

Obs. — M. M. F. Homem de 50 anos, natural de Bruscos. Doente da consulta externa.

Facies parkinsónica, sialorreia, insonia, monotremor do membro superior esquerdo, etc.

Obs. — M. M. P. Internado na enfermaria N. H. em 1928.

Aos 20 anos (hipertermia, hipersonia, delírio, etc.). Tendo recolhido a um hospital, onde permaneceu 6 meses, saiu aparentemente curado. Cêrca de 4 a 5 anos depois apareceu-lhe um tremor da lín-

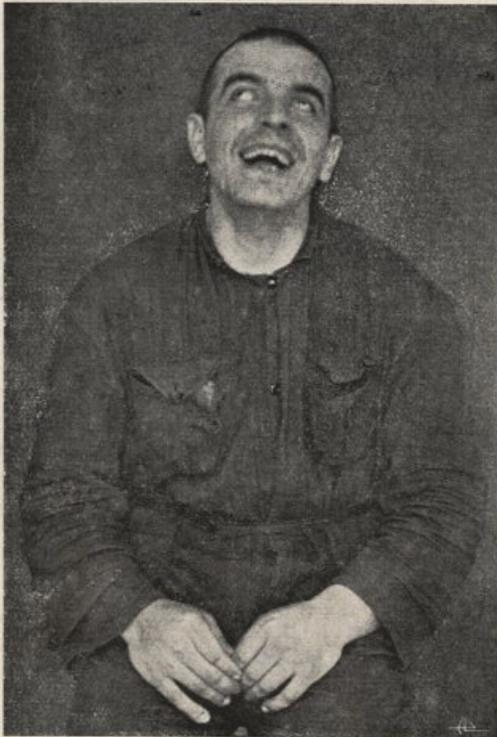


FIG. 71

Síndrome parkinsoniano post-encefálico
Crises oculógiras. Riso incoercível

gua, acompanhado de movimentos rítmicos do maxilar inferior, tremor que depois se generalizou.

Status — Amímia; palilalia; diplopia. Tremor generalizado, mais nítido no membro superior direito e nos membros inferiores; rigidez nos membros referidos; abolição dos movimentos automá-

ticos. Ausência de sinais da pirâmide. Miokimia do mento. Crises oculógiras. Riso espasmódico (fig. 71).

Liquor — normal.

Obs. — M. F. S. Rapaz de 19 anos, natural de Coimbra. Doente da clínica particular do Prof. Elysio de Moura.

Teve há 3 anos encefalite letárgica que se manifestou com os sintomas seguintes: febre, delírio, diplopia e agitação motriz noc-



FIG. 72

Grupo de parkinsonianos post-encefálticos ¹

Em cima e à direita vê-se uma rapariga que apresenta um tic masticatório

turna. Durante 20 dias apenas conseguiu dormir de dia; à noite entrava numa agitação motriz extraordinária. Realizava então as mais bizarras contorsões dos membros (bradicinesia de Levy) e do tronco. Havia blefarospasmo e o pescoço tomava atitudes análogas à do *torticollis*. Para minorar esta tempestade motora ² o doente colocava a cabeça debaixo do enxergão (deitado no

¹ Excepto o doente que se encontra em cima à esquerda da figura (doente da Clínica Neurológica de Coimbra), os restantes foram observados na Clínica Neurológica de Lisboa.

² As atitudes do doente eram muito parecidas com as do doente de Wimmer, atrás referido.

sobrado de propósito para não cair da cama) e fixava os pés a uma cómoda. Andou assim muitos meses.

Status — O doente apresenta actualmente um síndrome parkinsoniano post-encefáltico; *facies* amílica, sialorreia, disfagia, bradiatria, agitação motriz, polakiúria, tic do tipo masticatório, dismesnia, etc.

Obs. — F. L. Rapaz de 20 anos, natural da Louzã. Internado na enfermaria de Clínica Neurológica em outubro de 1928.



FIG. 73

*Grupo de parkinsonianos post-encefálticos*¹
Blefarospasmo. Sialorreia. Crises oculóginas

Há 5 anos teve a encefalite letárgica. Dormia em toda a parte (*Schlafkrankheit*). Foi o único fenómeno que observou em si. Passado um ano começaram-lhe a tremer o braço e a perna direitos.

Status — *Facies* átona sobretudo à direita, com sulcos faciais apagados dêste lado (hemiparesia facial direita); hemitremor e hemirrigidez direitos. Oligocinesia, bradicalasia e braditelecinesia à direita. Sinal de Negro no membro superior direito. Reflexos

¹ Excepto a doente que na figura está em cima e à direita (doente da Clínica Neurológica de Coimbra), os restantes foram observados na Clínica Neurológica de Lisboa.

tendinosos vivos à direita. Babinski-ausente. Oculomoção-normal. Pupilas reagindo bem à luz e à acomodação. Riso espasmódico.

Análise da urina. — Albumina, vestígios indoseáveis. Relação azotúrica, 84,2 ‰. Coeficiente de Maillard, 7,1 ‰. Relação amoniúrica, 6,4 ‰.

Liquor — Albumina, 0,25 ‰; citose, 3 linfocitos por mm.³ Wassermann-negativa. Pandy-negativa.

Do boletim do laboratório de radiologia lê-se: « Exame radioscópico do abdomen feito de pé em posição anterior mostrou um grande aumento da sombra hepática, que tinha 17 cm. de altura na linha mamilar. A sombra do fígado era uniforme. O diafragma excursionava bem durante as inspirações, baixando-se regularmente a sombra hepática (Fernandes Ramalho).

Obs. — A. N. T. Homem de 33 anos, natural da Covilhã. Doente da clínica particular do Prof. Elysio de Moura.

Em 1911 encefalite letárgica (hipersonia, sialorreia, diplopia, etc.). Actualmente o sintoma mais saliente é um monotremor do membro superior esquerdo.

*

A última categoria dos agrupamentos feitos por C. e O. Vogt ou 8.^a categoria abrange casos de «grosseiras lesões em foco». (*Fälle von groben Herderkrankungen*).

Também os autores aqui dispunham duma única observação.

Havia intensa artério-esclerose dos vasos cerebrais; em várias partes do cérebro foram encontrados numerosos focos de data mais recente ao lado dum foco antigo que tinha destruído completamente à esquerda a cabeça do núcleo caudado e a extremidade oral do *putamen*.

Clínicamente o sintoma que ocupava o primeiro plano era a agitação coreatica no braço direito que estava em correlação directa com o foco *striatum*.

BIBLIOGRAFIA

A bibliografia principal foi registada no texto.

Citaremos aqui apenas alguns dos principais trabalhos que também forneceram subsídios para a elaboração desta dissertação.

Achard — *L'encéphalite léthargique*. Paris, 1921

Alessandro Pfanner — *Studio sulla diffusione del processo paralitico ai centri extrapiramidali*. Torino, 1926.

Alex Pilcz (Wien) — *Ueber die Behandlung der Paralysis Progressiva*. III Congrès international de Neurologie et de Psychiatrie. Bruxelles, 1913.

André Le Grand — *Glycosuries nerveuses*. Paris, 1925.

André-Thomas — *Les phénomènes de répercussivité*. Paris, 1929.

Anglade — *Anatomie pathologique des syndromes bradykinétiques*. Journ. de méd. de Bordeaux, n.º 11, 1925.

António Flores — *A myeloarchitectura e a myelogenia do cortex cerebral do Erinaceus Europæus*. Lisboa, 1911.

— *Un cas d'Encéphalite épidémique à forme progressive avec Myoclonies et mouvements Athetoïdes intermittents*. Soc. de Neurol. de Paris, 1921.

— *A propos du diagnostic différentiel des syndromes parkinsoniens post-encéphalitiques et de la maladie de Parkinson classique*. Réun. Soc. Neurol. de Paris, juin, 1922.

Ariëns Kappers — *De phylogenese van het Corpus Striatum*. Psych. Neurol. Bladen. N. 5, 1922.

A. Austregesilo et Aluizio Marques — *Distonies*. Rev. Neuroi., t. II, n.º 4, 1928.

Ayla — *La cito-architettonica del nucleo lenticolare*. Roma, 1914.

Babinski — *Spasme facial post-encéphalitique*. Soc. de Neurol. de Paris, 5 mai, 1921.

Babinski et Jarkowski — *Etude de la raideur musculaire dans un*

cas de syndrome parkinsonien consécutif à une encéphalite. Reaction des antagonistes. Soc. de Neurol. de Paris, 3 juin, 1920.

Babonneix — *Les encéphalopathies infantiles.* Questions neurologiques d'actualité. Paris, 1922.

Babonneix et Peignaux — *Syndrôme pallidal post-encéphalitique.* Soc. de Neurol. de Paris, 12 avril, 1923.

Babonneix et Widiez — *Chorée chronique: cirrhose avec adénome du foie.* Soc. de Neurol. de Paris, 1^{er} décembre, 1927.

Belloni — *Doppia innervazione autonoma dei muscoli volontari.* Riv. di Pat. nerv. e ment., 6 marzo, 1926.

Berlucchi — *Le funzioni del corpo striato secondo l'esperienza clinica.* Riv. sper. di Fren., Maggio, 1923.

Bonhoeffer — *Deutsche Medizinische Wochenschrift.* 1923, t. 49, pág. 1385.

Bourguignan et Laignel-Lavastine — *La Chronaxie dans les Syndromes Parkinsoniens.* Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 1921.

Buscaino — *Patogenesi delle sindromi amiostatiche postencefalitiche.* Giorn. de clin. med., vol. 5, 1924.

Buytendijk — *Psychologie des animaux.* Trad. franc. Paris, 1928.

Castaldi — *Le basi anatomiche delle fisiologia e della patologia del mesencephalo secondo le odierne comescenze.* Sperimentale, 1922, fasc. 1.

Camis — *Il meccanismo delle Emozioni.* Milão, 1919.

Carlo Ceni — *Psiche e vita organica. L'attività psico-neuro endocrina.* Milão, 1925.

Cassirer — *Halsmuskelkrampf und torsionsspasmus.* Klinisch. Wochenschr., n.º 2, 1922.

Charles Baudouin — *Psychanalyse de L'art.* Paris, 1929.

Claude — *L'état mental dans le syndrome parkinsonien.* Paris med., 1920.

— *Maladies du système nerveux.* Paris, 1922.

— *Sur certains troubles mentaux survenus au cours du Syndrome Parkinsonien.* Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 1921.

Claude, G. Bourguignan et Baruk — *Signe de Babinski transitoire dans un cas de demence précoce.* Soc. de Neurol. de Paris, mai, 1927.

Del Canizo — *Studio del sistema extrapiramidal.* Med. iber., n. 303-307, 1923.

Delhave — *Syndrôme strié, localisé au bras gauche.* Scalpel, n.º 4, 1924.

De Lisi — *Sulla degenerazione lenticolare progressiva (malattia del Wilson).* Riv. di Pat. Nerv. e ment., 1914, fasc. 10.

Dezwarte — *Le cerveau « autonome » du mésocéphale.* Encephale, n.º 9, 1925.

- Dide, Guiraud, Lafage — *Syndrome Parkinsonien dans la Démence Précoce*. Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 1921.
- Donaggio — *Rev. Neurol.*, t. 1, 1925, pág. 1058.
- Dorello — *Osservazioni sopra da legge di Sherrington della innervazione reciproca dei muscoli antagonisti*. Policl. Senz. prat., fasc. 18, 1921.
- Dusser de Barenme — *Folia neurobiologica*. Bd. 7, 1913.
- Edinger — *Über das Kleinhirn un den Statonus*. Deutsches. Zeits. f. Nervenheilk., 1912.
- Edouard Le Roy — *Les Origines Humaines et l'Évolution de l'Intelligence* Paris, 1928.
- Edwards and Bag — *Americ. Journ. of physiologie*, n.º 1, 1923.
- Egas Moniz — *As substituições no sistema nervoso*. Lisboa, 1920.
— *Formas atípicas de encefalite epidémica*. Lisboa, 1926.
- Enrigues — *Le sindromi del corpo striato*. Rivista di clinica medica, n.º 2, 1925.
- E. Kraepelin — *Trattato di Psiquiatria*. Milão.
- E. Mira — *Estado actual del concepto de las esquisofrenias*. Barcelona Médica, mayo y junio, 1927.
- Ewald — *Zeits. f. d. ges. Neurol. u. Psych.* 1923, t. 84.
— *Munch. med. Wochenschr*, 24-2-1922.
- Fernando Gorriti — *Esquisofrenia ou demencia précoz*. Riv. Arg. de Neurol. Psiqu. y Med. Leg., Num. 10, 1929.
- Ferrand — *Pathogénie des hémorragies cérébrales et lacunes de désin:égrations*. Thèse de Paris, 1902.
- Flatau und Sterling — *Progressiver Torsionsspasmus bei Kindern*. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 7, 1911.
- Foix et Hillemand — *Les syndromes de la région thalamique*. La presse médicale, n.º 8, 1925.
- Foix — *L'encéphalite épidémique*. Traité de médecine. Sergent-Babonneix, 1924, 2, éditior.
— *Les lésions anatomiques de la Maladie de Parkinson*. Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 3-4 juin, 1921.
- Fraenkel — *Dysbasia lordotica progressiva. Dystonia musculorum deformans. Tortipelvis*. Journ. of nerv. and ment. dis., 1912.
- Freund und Vogt — *Ein neuer Fall von Etat marbré des Corpus striatum*. Journ. f. Psych. u. Neurol., 18, 1921.
- Froment — *Le Déficit Psychique dans les états Parkinsoniens post-encéphalitiques*. Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 1921.
- Fumarola — *Contributo clinico ed anatomo-patologico allo studio dei tumori del nucleo lentiformis*. Riv. di Pat. nerv. e ment., fasc. 11, 1917.
- Galligaris — *I riflessi nelle lesioni del sistema motorio extrapiramidale*. Policlinico sez. med., 1920.
- Georges Guillain — *Études neurologiques*. Paris, 1922.

Georges Guillain et S. Lechelle — *Etude du Liquide Céphalo-rachidien dans la maladie de Parkinson et les Syndromes Parkinsoniens post-encéphalitiques*. Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 3-4 juin, 1921

G. Guillain et Alajouanine — *Le syndrome du carrefour hypothalamique*. La presse médicale, n.° 102, 1924.

Gierlich — *Zeitsch. f. d. ges. Neurol. u. Psych.*, 92, 1924.

Gilbert Robin — *Les troubles psychiques à évolution prolongée dans l'encéphalite épidémique*. Le journal médical français, mai, 1924.

Giovanni Picolli — *Sindrome nervosa organica consecutiva a lesioni del cervello per ferite di guerra*. Trieste, 1927.

Gonçalo Lafora — *Síndrome talámico*. Madrid, 1924.

— *Síndromes parkinsonianos de origen sífilítico*. Archivos de Neurobiología, t. III, n.° 3, septembre de 1922.

— *Sobre la anatomia patologica de ciertas neurosis*. Congresso de Madrid.

Guglielmo Scala — *Le ragioni morfologiche ed organogenetiche delle Vagotonia e della Simpaticotonia*. Naples, 1926.

Henri Damaye — *Éléments de Neuro-Psychiatrie. Clinique Thérapeutique*. Questions sociologiques. Paris, 1925.

— *Études de Psychiatrie sociologique*. Paris, 1925.

Henri Head — *Aphasia and Kindred disorders of speech*, 1926.

Henri Roger, Siméon et Denizet — *Distonie d'attitude au cours de la marcha à type de dysbasia lordotica postencephalitique*. Rev. Neurol., t. 1, n.° 6, 1927.

Hesnard — *La vie et la mort des instincts*. Paris, 1926.

H. Roger et G. Aymès — *Syndrome thalamique avec crises convulsives et troubles psychiques*. Gaz. des. Hop., n.° 69, 1922.

Houin — *Les troubles des mouvements oculaires associés au cours de l'encéphalite léthargique épidémique*. Paris, 1922.

H. W. Gruhle — *Die Psychologie der Dementia praecox*. Zeits. f. d. ges. Neurol. u. Psych., Band. 78. Heft 4/5. S. 454.

— *Psiquiatria*.

Jakob — *Das Kleinhirn. Handbch des Mikroskopischen Anatomie des Menchen*. Julius Springer. Berlin, 1928.

Jarkowski — *La Réaction des Antagonistes dans le Syndrome Parkinsonien*. Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 3-4 juin, 1921.

Jean Bodin — *Contre Freud*. Paris.

Kleist — *Paralysis agitans, Stammganglien und Mittelhirn*. Dtsch. med. Wochenschr., N. 42, 43, 44, 1925.

K. Wilson — *Physiologie pathologique de la Rigidité et du Tremblement Parkinsoniens*. Réun. Soc. de Neurol. de Paris, 3-4 juin, 1921.

Laignel-Lavastine — *Syndromes neuro-végétatif et Parkinsonien chez un Encéphalite léthargique*. Réun. de Soc. de Neurol. de Paris 1921.

L. Bériel et A. Devic — *Les formes périphérique de l'encéphalite épidémique*. La Presse médicale, n.º 87, 1925.

Lhérmitté et Cornil — *Etude clinique de la Maladie de Parkinson et des Syndromes Parkinsoniens du vieillard*. Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 1921.

Levy-Valensi — *Precis de Psychiatrie*. Paris, 1926.

Lewy — *Zur pathologischen Anatomie des Paralysis agitans*. Neurol. Centralbl., 31, 1913. Deutsch. Zeit. f. Nervenheik, 50, 1914.

Magalhães de Lemos — *Action de la scopolamine sur le clonus et la reflectivité en général dans un cas de syndrome Parkinsonien post-encéphalitique prolongé*. Rev. Neurol., t. II, n.º 5, 1923.

— *Claudication, intermittente, crampe des écrivains déviation conjuguée de la tête et des yeux, spasme des muscles masticateurs glosso-palato-laryngés et des membres supérieurs, apparus au cours du syndrome parkinsonien. Encéphalite prolongée. Localisation striée probable*. Rev. Neurol., t. II, n.º 5, 1924.

Magnus — *Die Bedeutung des Hirnstammes für Muskeltonus und Körperstellung*. Deuts. Mediz. Woch. April, 1923. S. 501.

Manuel de Vasconcelos — *Sôbre os lacunares*. Lisboa, 1914.

Marinesco — *Contribution à l'étude de l'encéphalite épidémique*. Rev. Neurol., n.º 1, 1921.

— *Contribution à la Physiologie Pathologique du Parkinsonisme*. Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 1921.

Maurice de Fleury — *Les Fous Les Pauvres Fous et la Sagesse qu'ils enseignent*. Librairie Hachette.

Maximino Correia — *Sôbre localizações cerebrais*. Coimbra, 1925.

Mendel — *Monatschrift für Psych. und Neurol.*, vol. 46, 1919.

Minkowski (E) — *La schizophrenie*. Paris, 1927.

Minkowski (M) — *Mouvements, réflexes et réactions musculaires du fœtus humain de 2 à 5 mois et leurs relations avec le système nerveux fœtal*. Rev. Neurol., 1921.

Monakow — *Der rote Kern, die Haube und die Regio hypothalamica*. Arbeiten aus dem Hirn. anatomischen Institut Zurich J. F. Bregmann, Wiesbaden, 1910.

Oppenheim — *Über eine eigenartige Krampfkrankheit des Kindlichen und jugendlichen Alters (Disbasia lordotica progressiva. Dystonia musculorum progressiva)*. Neurol. Centr., 1911, pag. 1090.

Porot — *Troubles vaso-moteurs dans les syndromes Parkinsoniens*. Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 1921.

P. Gilis — *Anatomie élémentaire des centres nerveux et du sympathique chez l'homme*. Paris, 1927.

Pierre Marie, Binet et Levy — *Les troubles respiratoires dans l'encéphalite épidémique*. Soc. méd. des Hôp., 1922.

Pierre Marie — *Cinq cas de forme fruste d'encéphalite léthargique caractérisés par un syndrome parkinsonien, et un par des mouvements rythmiques à grande oscillations.* Soc. méd. des Hôp., 26 mars, 1920.

— *Existe-t-il, chez l'homme, des centres préformés ou innés du langage?* Questions neurologiques d'actualité. Paris, 1922.

Pierre Marie et Guillaïn — *Conexions des pédoncules cérébelleux supérieurs chez l'homme.* C. R. Soc. Biol., 10 janv., 1903.

— *Lésion ancienne du noyau rouge* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1993.

Pierre Marie et G. Levy — *Le syndrome parkinsonien dans l'encéphalite léthargique.* Bull. Accad. de Méd., juin, 1920.

— *Syndrôme excitomoteur de l'encéphalite léthargique.* Rev. Neurol., n.º 6, 1920.

— *Plicature du cou et du tronc par encéphalite épidémique se rapprochant du spasme de torsion.* Soc. Neurol. de Paris, mai, 1922.

— *Paralysie et syndrome parkinsonien par encéphalite épidémique.* Soc. Neurol. de Paris, janv., 1922.

Párido Valente e Morais David — *Estudo clinico e experimental sobre vinte e um casos de encefalite letárgica.* Separata do Arquivo de sciências médicas, ano 1, n.º 1. Lisboa, 1920.

R. Brugia — *Révision de la doctrine des localisations cérébrales.* Paris, 1929.

Ricardo Jorge — *Sobre uma nova infecção epidémica* .. Med. contemp., julho 1918.

— *L'encéphalite léthargique.* Arquivos do Instituto Central de Higiene. Lisboa, 1928.

Riese — *Zur Fasernatomie des Stammganglien.* Detsch. med. Wochenschr., n.º 5, 1925.

Rio-Hortega — *Lesiones elementales de los centros nerviosos.* Revista Médica de Barcelona, julio de 1927.

Rosenthal — *Torsionsdystonie und athétose double.* Arch. f. Psych. u. Nervenkr. H. 1/2, 1923.

Salmon — *Sull' origine centrale dell' Emozione.* Emozioni, istinti e loro teoria kinestesica, Quaderni di Psiquiatria, 1924.

Sobral Cid — *A vida psíquica dos esquisofrénicos.* Lisboa, 1925.

Souques — *Les Douleurs dans la Paralysie Agitante.* Réunion de Soc. de Neurol. de Paris, 1921.

— *Rapport sur les syndromes parkinsoniens.* Réunion de Soc. de Neurol. de Paris, 1911.

V. Demole — *Catatonie expérimentale.* Rev. Neurol. Intern., 1-2 juin, 1927.

Vedel et Giraut — *Le syndrome mesocephalique du membre supe-*

rieur accident de décérébration, séquelle tardive des encephalites de l'enfance. Rev Neurol, t. 1, n.° 4, 1923.

Vigo Christiansen — *Sur la pathogénèse de la maladie de Parkinson.* Réun. Soc. de Neurol. de Paris, 3-4 juin, 1921.

Vincent — *Un cas de maladie de Wilson.* Soc. de Neurol. de Paris, mai, 1927.

Vincenzo Girone — *Sindrome psicosico-parkinsonoide de encefalite letargica.* Quarderni di Psichiatria, vol xi, n.°s 3-4, 1924.

Von Economo — *L'encephalite letargique.* Policlinico sez. med., 1920.

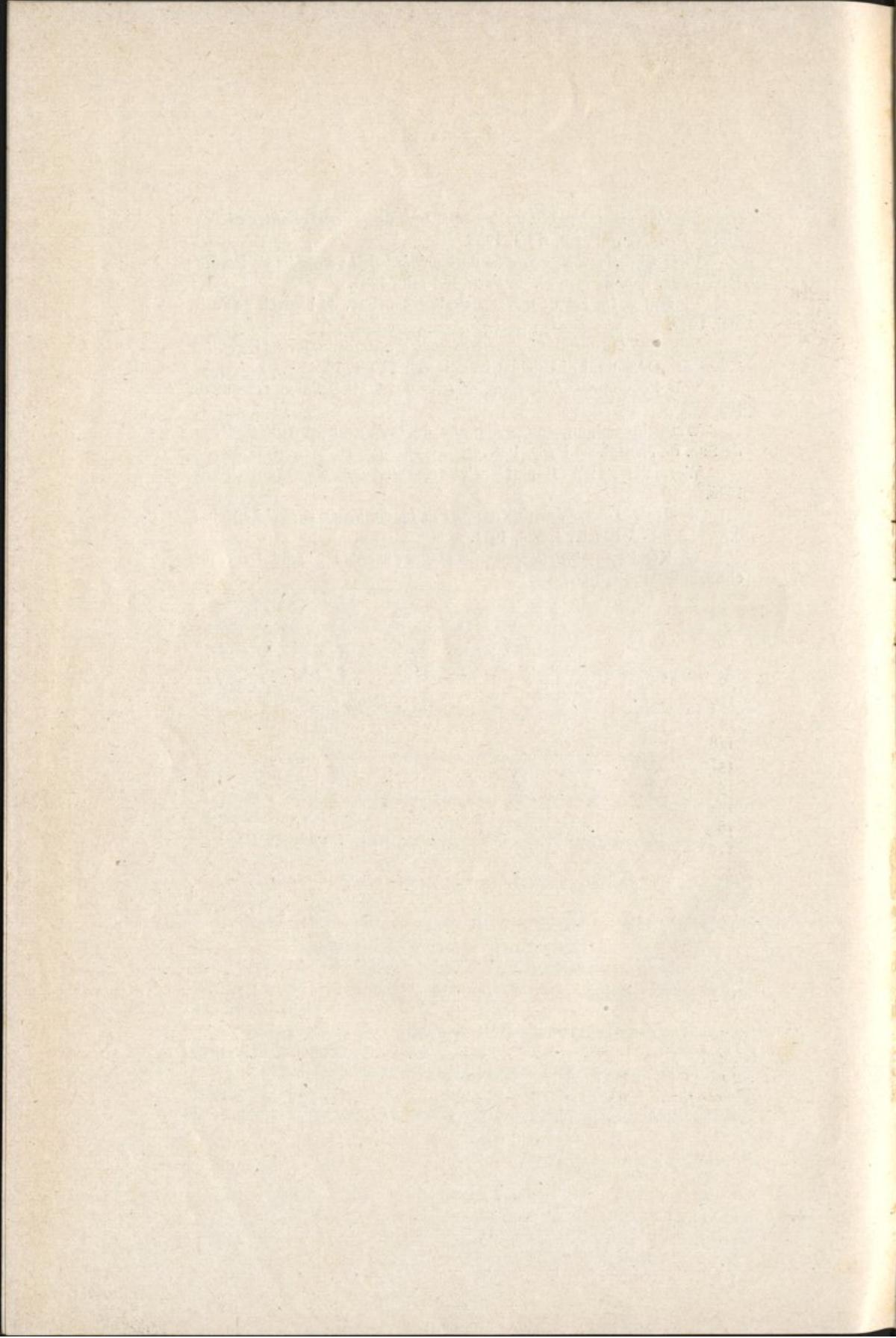
Wertheim Salomonson — *Maladie de Parkinson et Tabes.* Réun. de Soc. de Neurol. de Paris, 1921.

Wertheimer et A. Boniot — *Chirurgie du tonus musculaire.* Paris, 1926.

Willige — *Über Paralysis agitans in jugendlichen Alter.* Zeitsch. f. d. g. Neurol. u. Psych., 4, 520, 1911.

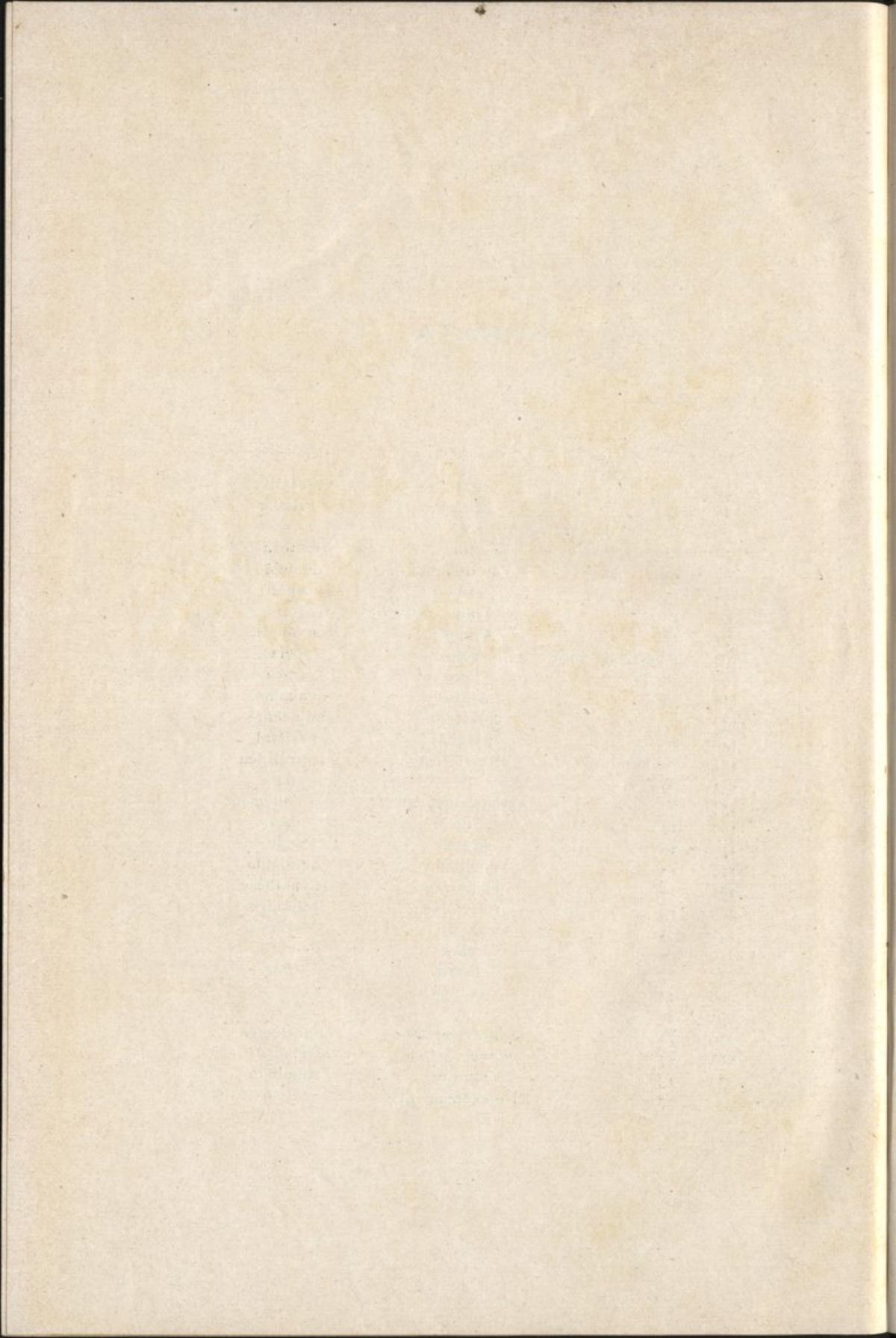
W. Kœhler — *L'intelligence des singes superieurs.* Trad. franc. por Guillaume. Paris, 1927.





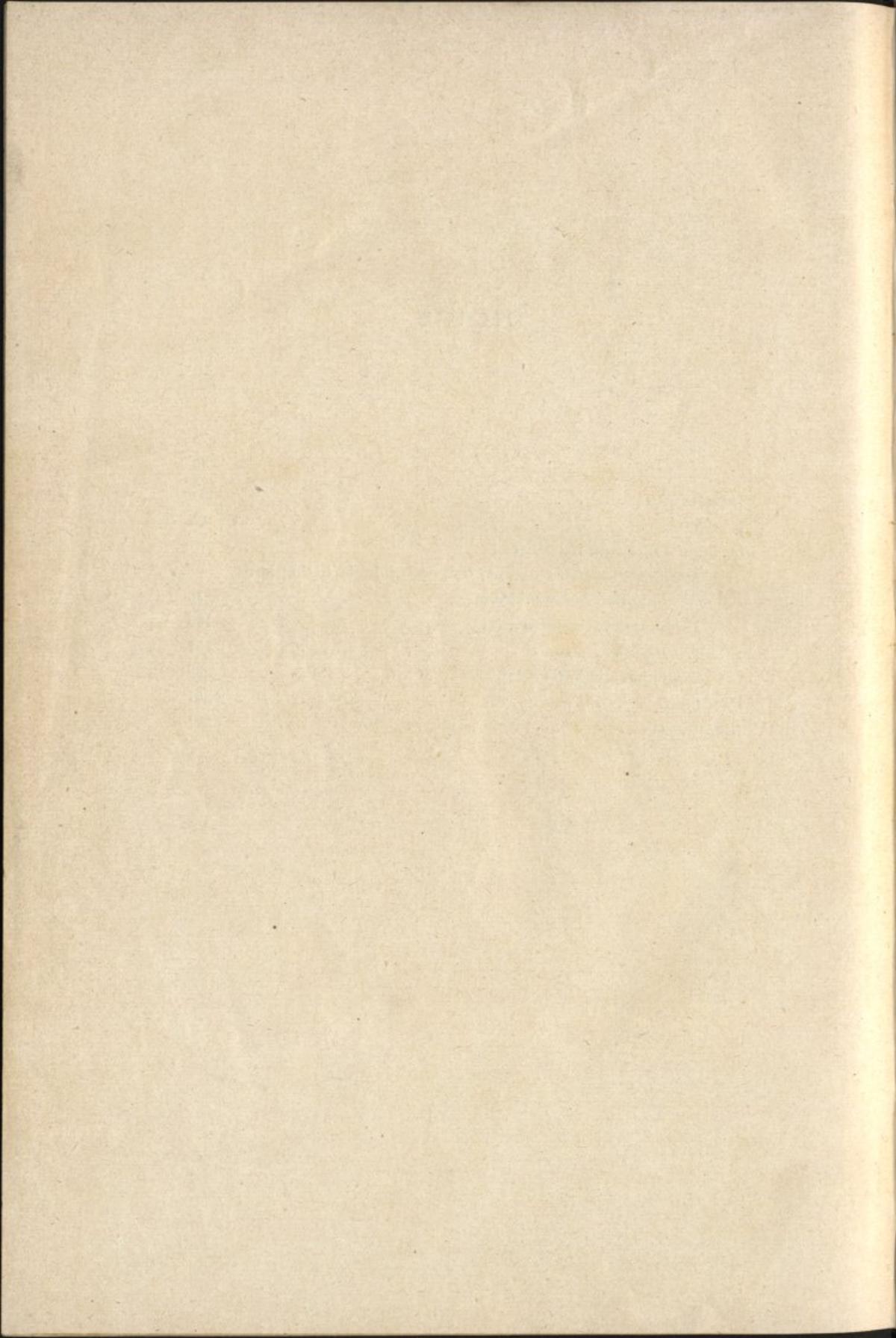
ERRATA

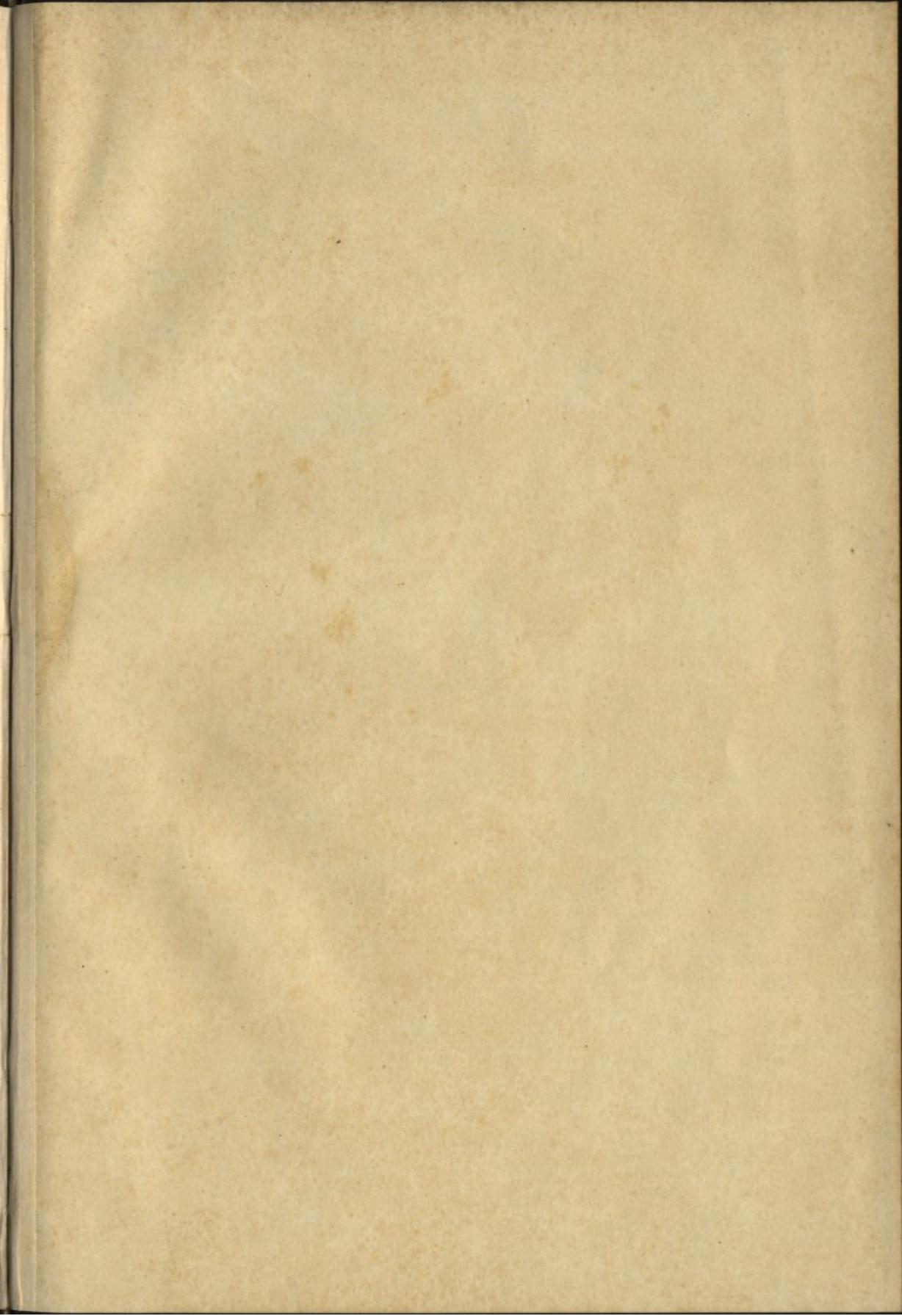
Pág.	Linha	Onde se lê :	Deve ler-se :
20	2	vegetais	vegetativas
28	27	Fritzig	Fritsch
29	20 e 8. ^a da nota	»	»
31	24	motoros	motoras
67	12	da união	de união
70	13	ches	chez
70	18	au	ou
71	11	somes	sommes
104	11 e 1. ^a da nota	pelo	pela
109	18	fase	frase
116	6	acabo	acabamos
148	7	adjacent	adjacente
148	10	parietal	pariétal
152	6 da nota	electrilitica	electrolitica
153	9	de	da
154	28	essenciellement	éssentiellement
169	13 da nota	dá	dão
175	28	se sede	scde
179	28	equiliano	aquiliano
194	10	l'hipotèse	l'hypothèse
200	15	referi dos	referidos
242	3	Quero	Queremos
250	8	elas	ela
255	7	Etate	Etat
260	43	35 e 38	35 a 38
262	28	37	38
270	22	parafrénicas	oligofrénicas
281	17	<i>marmoratum</i>	<i>marmoratus</i>
333	13	admite	admitem
351	37	Riso espasmódico	Riso

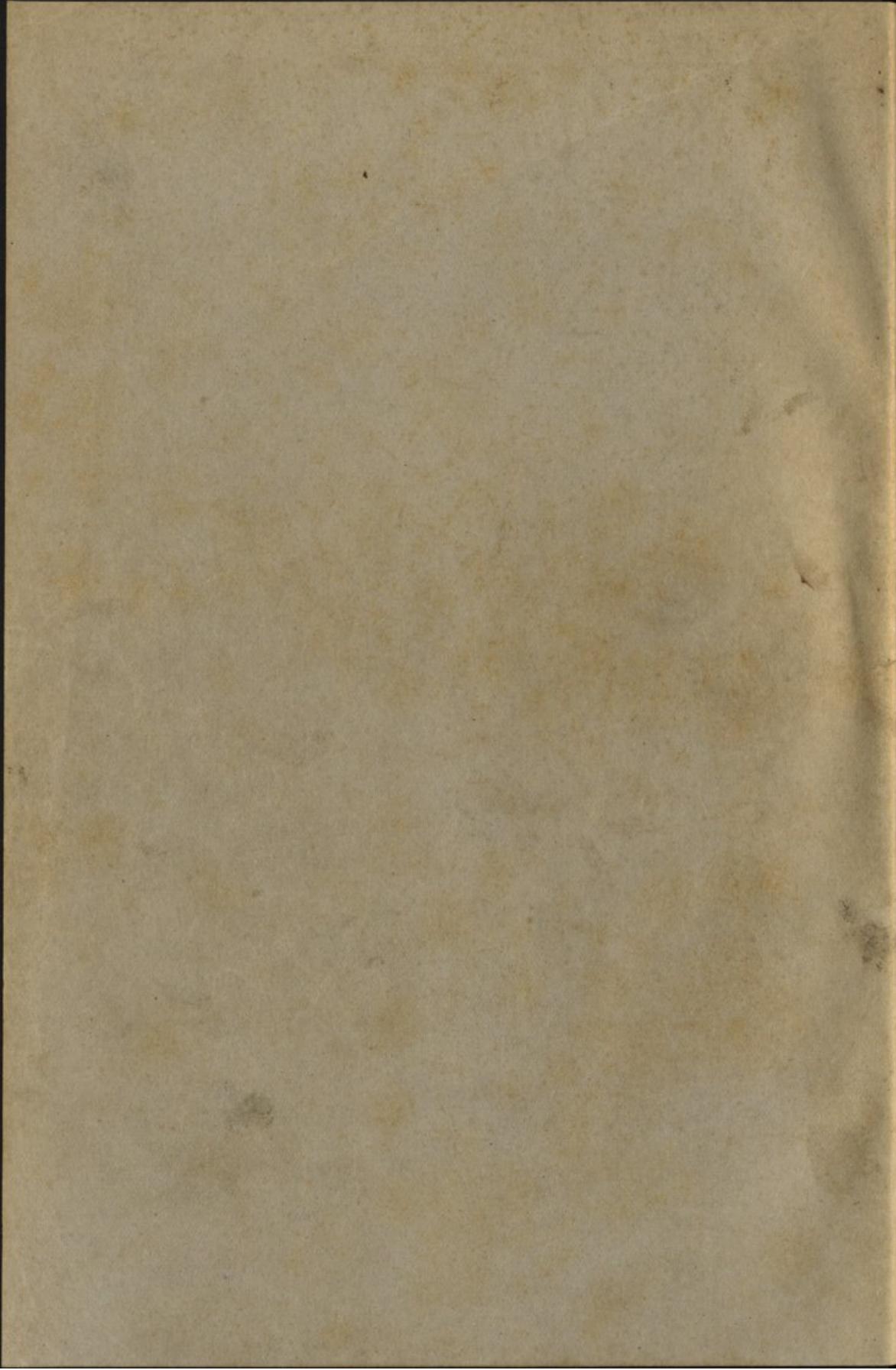


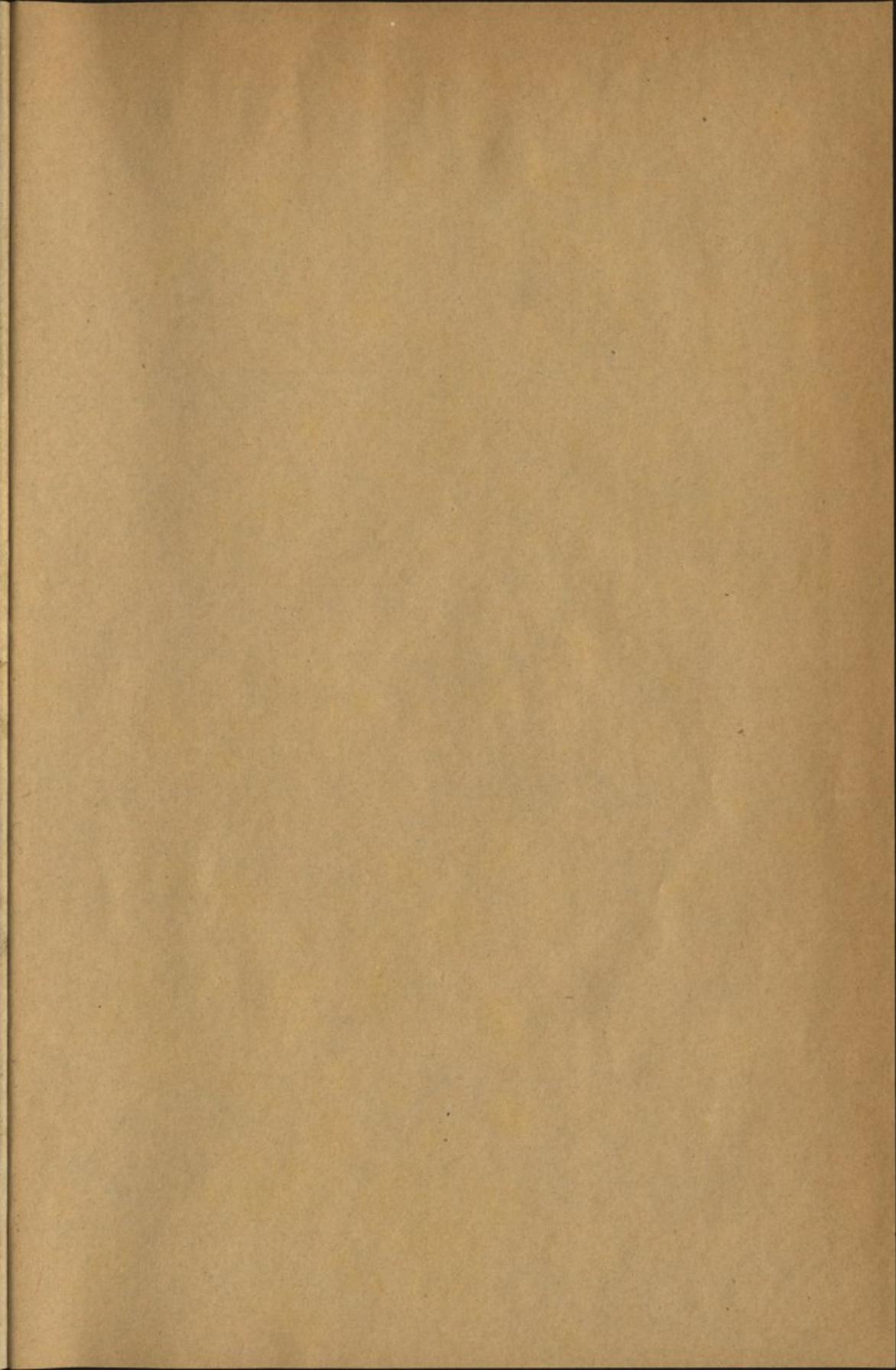
ÍNDICE

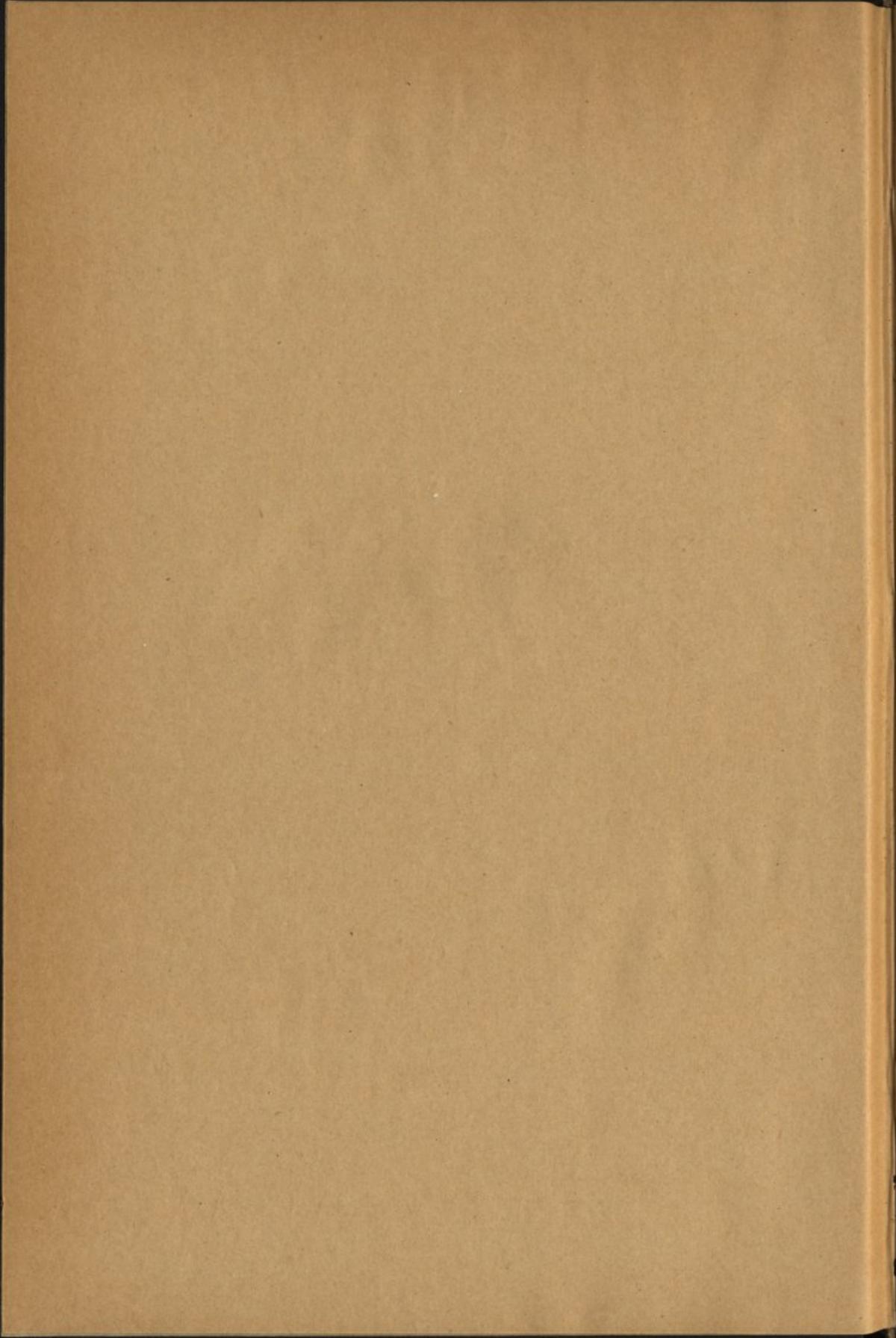
	Pág.
INTRODUÇÃO	13
HISTÓRIA.	25
ORIGEM DOS GÂNGLIOS BASAIS.	
Anatomia normal e comparada, embriologia, histomicro- química, histopatologia.	45
Hodologia extra-piramidal	125
FISIOPATOLOGIA	151
Esquemas anatomo-clínicos.	232
PATOLOGIA	251
BIBLIOGRAFIA	361











57
161



DE OLIVEIRA

O

SISTEMA

EXTRA

PIRAMIDAL

DISSERTAÇÃO

Sala

Gab.

Est.

Tab.

N.º 6