

CONDITORES

† PROF. BASÍLIO FREIRE — † PROF. GERALDINO BRITES — PROF. MAXIMINO CORREIA

FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

MODERADORES

PROF. MAXIMINO CORREIA — PROF. A. TAVARES DE SOUSA

INDEX

HERMÉNIO CARDOSO — <i>Ansa Nervosa da Artéria Intercostal superior do homem</i>	N 4
SILVA PINTO — <i>Acerca da constituição da membrana de Descemet</i>	N 5
A. FERNANDES RAMALHO — <i>Um caso de observação pessoal da doença de Hirschsprung numa criança de dois anos</i>	N 6
CORREIA DE OLIVEIRA, MICHEL MOSINGER et HERMÉNIO CARDOSO — <i>Sur l'apoplexie cérébrale et les troubles vasculaires cérébraux notamment l'hémorragie cérébrale spontanée et expérimentale. Rôle préventif du ganglioplégique largactil</i>	N 7

VOL. XXVIII



1953

« IMPRENSA DE COIMBRA, L.^{DA} »

M C M L I I I

FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. XXVIII

N.º 4

ANSA NERVOSA DA ARTÉRIA INTERCOSTAL SUPERIOR DO HOMEM *

POR

DOUTOR HERMÊNIO CARDOSO

1.º Assistente da Faculdade de Medicina de Coimbra

A origem da artéria intercostal do 1.º espaço, ou o tronco das artérias intercostais dos primeiros espaços, pode dar-se, como sabemos directa ou indirectamente, na artéria subclávia. Em qualquer destas origens as relações da artéria intercostal superior com o gânglio estrelado e com alguns ramos do gânglio estrelado têm sido apontadas por diversos investigadores, mas sempre de maneira pouco completa.

Puyseleyn faz referência às diferentes modalidades que as relações da artéria intercostal superior apresentava nas suas dissecções; diz que as relações entre a artéria e o gânglio estrelado variam com a posição do gânglio. Em posição alta, o gânglio encontra-se para cima

* Comunicação apresentada ao VII Congresso da Sociedade Luso-Hispano-Americana de Anatomia. Salamanca 9 a 12-IV-1953.



da artéria; em posição média a artéria ladeia o bordo externo do gânglio; em posição baixa a artéria contorna o polo superior do gânglio estrelado.

Nas nossas dissecções foi-nos possível encontrar todas aquelas modalidades apontadas por Puyssseleyr, mas temos a salientar que, a artéria intercostal superior, naquelas condições, é sempre acompanhada por uma veia, que lhe é satélite e que na grande maioria dos casos ladeia por dentro a artéria, colocando-se entre ela e o gânglio. Nestas condições o bordo externo do gânglio e mesmo a sua face anterior escavam-se em goteira, onde deslisam a artéria e a veia intercostais superiores.

Também observámos as relações dos ramos externos e de alguns ramos comunicantes do gânglio estrelado com a artéria intercostal superior; são essas relações que pretendemos salientar porquanto na bibliografia, que pudemos consultar, não ocupa a importância, que merece.

A artéria intercostal superior atravessa formações nervosas que se dispõem à sua volta de maneira a formarem um anel ou mesmo mais do que um anel; o gânglio estrelado, geralmente, fica para dentro da artéria, ou para dentro e para trás, assim como, os ramos comunicantes posteriores e grossos que se dirigem para CVIII, DI e DII; para trás da artéria fica o CVIII, o DI e por vezes o DII e o DIII; a contornar a artéria por diante e por fora, encontramos um ou mais ramos comunicantes para o CVIII, DI, DII e DIII. Conforme o número destes ramos comunicantes, assim temos mais ou menos anéis nervosos, a envolver a artéria intercostal superior.

Pelo facto de serem constantes estas relações vascular-nervosas e pela semelhança que lhe encontramos quando as comparámos com a Ansa de Vieussens e com a Ansa perivertebral, entendemos que bem merecem a designação de **Ansa Nervosa da Artéria Intercostal Superior.**

As formações nervosas que constituem a Ansa nervosa da artéria intercostal superior são, portanto: o gânglio estrelado, alguns dos seus ramos comunicantes e alguns pares raquídios pelos seus ramos anteriores.

Em muitas das nossas observações a Ansa nervosa da artéria intercostal superior era simples, isto é, apresentava um só anel de formações nervosas, mas também encontrámos casos de Ansa dupla e tripla.

*(Trabalho do Laboratório de Anatomia Normal da
Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.*

Director: Prof. Maximino Correia.)

RÉSUMÉ

Nous avons étudié, chez l'homme, 80 ganglions stellaires (30 chez le fœtus et 50 chez l'adulte).

Nous présentons une étude concernant la situation des ganglions stellaires et de ses rameaux, ainsi que les rapports qu'ils peuvent présenter avec l'artère intercostale supérieure.

Ces relations vasculo-nerveuses sont constantes et peuvent affecter diverses modalités; toutefois, elles ont toujours une grande ressemblance avec l'anse sous-clavière de Vieussens et avec l'anse de l'artère vertébrale.

Nous proposons le terme de — **Anse Nerveuse de L'Artère Intercostale Supérieure** — pour désigner l'ensemble des formations nerveuses qui sont disposés en un anneau par lequel passe l'artère intercostale supérieure.

Les formations nerveuses qui constituent **L'Anse de L'Artère Intercostale Supérieure** sont: le ganglion stellaire, certains de ses rameaux communicants (pour C^{VIII}, D^I, D^{II}, et D^{III}) et les rameaux antérieurs de quelques paires rachidiennes (de C^{VIII}, D^I, D^{II} et D^{III}).

Suivant nos observations l'anse nerveuse de l'artère intercostale supérieure peut être unique, double et triple.

L'artère intercostale supérieure constitue donc un danger en cas de stlectomie et en cas de section des rami communicantes.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — AIDAR, Orlando J. — Sistema nervoso simpático. Dados sobre sua anatomia. *Sep. Arq. Cir. Clin. Exp.*, São Paulo, V, 1: 1941.
- 2 — AMPRINO, Rodolfo — Modification de la structure des neurones sympathiques pendant l'accroissement et la sénescence. Recherches sur le ganglion cervical supérieur (avec 12 photographies). *C. R. Assoc. Anat.*, 33^e R.: 3-18, Bâle, 10-14, III, 1938.
- 3 — ANGELICO, R. — Sulla degenerazione transneurónica. *C. R. Assoc. Anat.*, 31^e R.: 353, Milan, 3-8, IX, 1936.
- 4 — BILLET, H. — Suit de l'étude des rapports des branches collatérales de la sous-clavière avec les troncs primaires du plexus brachial. *C. R. Assoc. Anat.*, 32^e R.: 49-52, Marseille, 21-25, III, 1937.
- 5 — BOTÁR, J. — Sur la classification des rameaux communicants du sympathique. *C. R. Assoc. Anat.*, 27^e R.: 81-92, Nancy, 21-23, III, 1932.
- 6 — — Nouvelle orientation dans le systématisme du sympathique. *C. R. Assoc. Anat.*, 28^e R.: 85-101, Lisbonne, 10-12-, IV, 1933.
- 7 — CABANAC, Jean — Étude Anatomique du Sympathique cervico-thoracique suivi d'une Systématisation du Sympathique Viscéral. *Thèse*, Montpellier, 1931.
- 8 — — Le ganglion intermédiaire du sympathique cervical. Sa signification. *Ann. Anat. Pathol. Anat. Norm. Méd.-Chir.*, VIII: 309-311, 1931.
- 9 — CASSAN, L. — Le ganglion sympathique cervico-thoracique (Ganglion étoilé et intermédiaire). Étude Anatomique et voies d'accès. *Thèse*, Toulouse, N.º 35: 116 p., 1939.
- 10 — CORDIER et DEVOS — Le dôme pleural. Aspect endothoracique. (Étude anatomique et médico-chirurgicale). *Ann. Anat. Pathol. Anat. Norm. Méd.-Chir.*, XV: 465-488, 1938.
- 11 — COSTA, A. Nunes da — Acerca da Técnica da Estelectomia. *Arq. Téc. Cir. Med. Oper.*, I: 12 p., Coimbra, 1944.
- 12 — DELMAS, J. et LAUX, G. — Anatomie Médico-Chirurgicale du Système Nerveux végétatif (Sympathique et Parasympathique. Masson édit., 226 p., Paris, 1933.
- 13 — GUERRIER, Yves — Le sympathique cervical. Les centres ganglionnaires et les nerfs vertébraux. 248 p., Imp. de la Charité, Montpellier, 1944.
- 14 — — Le sympathique costo-apophysaire. Sur l'existence de fibres sympathique a type de rameaux communicants en arriere du col des deux premières cotes. *Folia Anat. Univ. Conimb.*, XXII, 11: 9 p., 1947.

- 15 — HOVELACQUE, A. — Anatomie des Nerfs craniens et rachidiens et du Système Grand Sympathique chez l'Homme. Gaston Doin, Paris, 382-383, 402-405, 650-790, 1927.
- 16 — HUET, P. A. — M. Servelle (Paris). A propos de la résection de la partie supérieure de la chaîne sympathique thoracique (*Rev. Chir.*, 65, 1-2, 43-57, 1946). *Pres. Méd.*, 55: 768, Paris, 13-XI-1946.
- 17 — LAZORTHES, G. et CASSAN, L. — Essai de schématisation des ganglions étoilé et intermédiaire (ganglion cervico-thoracique), d'après quatre-vingt dissections chez l'adulte et chez le fœtus. *C. R. Assoc. Anat.*, 34^e R.: Budapest, 3-6, IV, 1939.
- 18 — LERICHE, R. — A propos de 14 résections de «rami communicantes» du ganglion étoilé. *Pres. Méd.*, 94: 1560, 25-IX-1925.
- 19 — MAHOUDEAU, Daniel — Les traumatismes de la moelle épinière. Masson, Paris, 1952.
- 20 — MARI MARTINEZ, Manuel — Contribucion al estudio de la parte inferior del simpatico cervical en el Español humilde con especial referencia a la disposición anatómica y mecanismo ontogenico de las asas nerviosas subclavía (Viéussens), y vertebral. *Arq. de Anat. e Antrop.*, XXIII: 155-210, Lisboa, 1943-1944.
- 21 — MARQUES, Silvano — Algumas considerações sobre a morfologia do nervo vertebral. *Folia Anat. Univ. Conimb.*, XX, 11: 9 p., 1945.
- 22 — MERZ, Henri — Schémas d'Anatomie topographique. Doin, Paris, 1950.
- 23 — MONTEIRO, Hernâni e RODRIGUES, Álvaro — Origine anormale du nerf vertébrale. *Ann. d'Anat. Pathol.* VI: 449-450, 1929.
- 24 — MULLER, L. R. — Sistema Nervioso Vegetativo. Consideraciones Anatómicas, Histológicas, Fisiopatológicas y Terapéuticas de los actos impulsivos y instintivos. Trad. de la terc. Edic. Alemana por J. Rof. Carballo, Labor edit. Madrid, 1937.
- 25 — PÔRTO, João e COSTA, A. Nunes da — A estelectomia no tratamento preventivo das crises de taquicardia paroxística. *Arq. Têcn. Cir. Med. Oper.*, I: 26 p., Coimbra, 1944.
- 26 — PROUST, R., DREYFUS, P., MAURER, A. et ROLLAND, J. — Remarques sur l'anatomie topographique de la région du dome pleural et sur l'abouchement des veines intercostales, applications aux examens pleuroscopiques. *Ann. Anat. Pathol. Anat. Norm. Méd.-Chir.*, IX, n.º 9: 1005-1017, 1932.
- 27 — PUYSELEYR, R. de — De l'importance en Chirurgie du sympathique cervical des variations anatomiques des organes nerveux, artériels et osseux de la base du cou. *Ann. Anat. Pathol. Anat. Norm. Méd.-Chir.*, XIII: 439-465, 1936.
- 28 — RIBET, René-Marcel — Anatomie schématique de l'appareil nerveux. G. Doin, Paris, 1952.
- 29 — RODRIGUES, Álvaro — Sobre a morfologia do nervo vertebral e dos ramos comunicantes cervicais. *Arq. Anat. Antrop.*, XVII: 264-276, Lisboa, 1935-1936.

FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. XXVIII

N.º 5

ACERCA DA CONSTITUIÇÃO DA MEMBRANA DE DESCOMET*

POR

SILVA PINTO

Quem estudar com atenção a membrana de Descemet, há de reconhecer-lhe singulares propriedades, muito familiares aos oftalmologistas, mas não deixará, também, de confessar-se incapaz de as compreender e explicar.

Poderá facilmente verificar a extraordinária resistência da Descemet às pressões, a ponto de se opor sòzinha, eficazmente, à pressão intraocular. Poderá, de igual modo, comprovar a impermeabilidade da membrana elástica posterior às bactérias e às células. Bastar-lhe-á, para isso, atender à raridade dos micróbios no aquoso, em casos de úlceras extensas da córnea; e, em doentes com sinéquias anteriores, à ausência de melanóforos no estroma desde que a Descemet se conserve íntegra, e, ainda, à presença dos mesmos melanóforos na vizinhança das

* Comunicação ao VII Congresso da Sociedade Luso-Hispano-Americana de Anatomia e XV Reunião da Sociedade Anatómica Portuguesa (Salamanca, Abril de 1952).

roturas daquela membrana (Fig. 1). Ainda com facilidade poderá verificar que a Descemet é também resistente aos fermentos; em banais preparações histológicas, fragmentos desta membrana conservam a estrutura normal, durante meses, no seio do tecido conjuntivo (Fig. 2). Quer dizer, no ponto de vista fisiológico, a Descemet desempenharia somente funções mecânicas, que ultrapassam muito em importância as funções exercidas pela membrana de Bowman. E surpreende, sem dúvida, esta notável diferença de características entre duas membranas tão semelhantes no ponto de vista morfológico.

Porque será a Descemet tão resistente às pressões e aos fermentos? Porque não se deixa atravessar pelos elementos bacterianos e celulares?

Sabe-se que a membrana de Descemet se diferencia precocemente no embrião e que é de surpreendente constância na escala zoológica, contrariamente à membrana de Bowman. No dizer de Duke-Elder, teria as reacções do tecido elástico, e, na opinião de Krauss, assemelhar-se-ia a uma fina lâmina de celofane; a composição química faria lembrar a da quitina, enquanto a membrana de Bowman se pareceria com o tecido conjuntivo no ponto de vista bioquímico, dela se podendo extrair gelatina.

Todos estes conhecimentos, mesmo que exactos, não chegam, contudo, para compreender as características da Descemet. Por isso, a procuramos estudar, no ponto de vista histoquímico, no referente às substâncias metacromáticas e sulfidriladas. Destas, pesquisamos não só os compostos sulfidrilados solúveis, onde prepondera o glutatão reduzido e oxidado, mas também os compostos sulfidrilados fixos, isto é, incorporados na molécula proteica.

O estudo da metacromasia fez-se com solutos de toluidina Gruebler (de 0,5/100 a 1/50.000) em cortes desparafinados, de 10 micras, de córneas fixadas em formol neutro a 10% com 4% de acetato de chumbo, segundo

a técnica já descrita (1). A pesquisa das substâncias sulfidriladas solúveis e fixas realizou-se pelo nitroprussiato de sódio em meio alcalino e pela reacção do azul da Prússia (Chêvremont & Frédric), em cortes de congelação de córneas frescas ou fixadas em formol salgado até ao máximo de 24 horas. Também aqui se seguiu a técnica exposta em trabalhos anteriores — Silva Pinto (1).

Utilizei o seguinte material: quatro olhos de ratinho, coelho e cão normais, e mais dois olhos de coelho e nove de cão com queratoplastias perfurantes parciais, destruição do endotélio com álcool e destruição mecânica parcial da Descemet. O material humano, sempre previamente fixado, constou de dezasseis olhos, três com córneas normais e os restantes com córneas mais ou menos alteradas. No total, o presente trabalho baseia-se, portanto, na observação de 39 olhos, 16 humanos e 23 de animais, ratinhos, coelhos e cães.

SUBSTÂNCIAS METACROMÁTICAS

Embora o estroma e a membrana de Bowman apresentem sempre nítida coloração metacromática com solutos de toluidina superiores a 1/10.000, a Descemet, pelo contrário, nunca se cora metacromáticamente, qualquer que seja a concentração da toluidina (Fi. 3). E isto tanto em córneas normais como alteradas, de homem ou de animal — Silva Pinto (1).

(1) Silva Pinto — Acerca da anátomo-fisiologia da membrana de Descemet. *Arq. Port. de Ofal.*, vol. 5, 1953.

Idem — Sobre a histoquímica da córnea. I-Substâncias sulfidriladase metacromáticas. *Folia Anat. Univ. Conimb.*, vol. 28 (1953), N. 3.

COMPOSTOS SULFIDRILADOS

A — Compostos sulfidrilados livres. 1.^o *Córneas normais:*—A observação da Descemet das quinze córneas normais, de ratinho, coelho, cão e de Homem, mostrou sempre presença e uniforme distribuição dos compostos — SH solúveis reduzidos (glutatião reduzido), qualquer que fosse o método empregado (Fig. 4). Sem dúvida, a reacção era mais nítida com o método de Chèvremont e Frédéric, mas mesmo com o nitroprussiato de sódio a coloração rósea era evidente, desde que os cortes fossem espessos. Notava-se, ainda, que a coloração da Descemet apresentava quase sempre a mesma intensidade da do endotélio, mas nunca superior. Pode acrescentar-se, até, que dos planos da córnea com compostos — SH, era a Descemet que mostrava mais fraca coloração, a corresponder, por certo, a uma mais baixa percentagem daqueles compostos.

Após a redução da fracção oxidada dos compostos sulfidrilados livres, constituída, sobretudo, por glutatião oxidado, a reacção tomava, ainda, mais nitidez, sem contudo apresentar outras características (Fig. 4).

Na membrana de Bowman nunca encontrei compostos — SH, o que prova, mais uma vez, a sua notável diferença da membrana de Descemet (Fig. 4).

2.^o *Córneas humanas alteradas:* — Nas sete córneas humanas mais ou menos alteradas, a pesquisa dos compostos — SH reduzidos e totais mostrou os mesmos resultados das córneas normais. Até nos casos em que a Descemet se encontrava fracturada e incluída, há muito, no seio do tecido conjuntivo (Fig. 5) mesmo aí se verificavam idênticas colorações, embora menos intensas (Quadro I).

Em resumo, os compostos sulfidrilados solúveis existem na Descemet em todas as córneas normais e mesmo nas córneas alteradas, embora em quantidades nunca

QUADRO I

Doente	Sexo	Idade (anos)	Diagnóstico	Evolução	Compostos -SH: Glutatião reduzido					Compostos -SH: Glutatião total				
					Epil.	Bowm.	Estr.	Desc.	Endot.	Epil.	Bowm.	Estr.	Desc.	Endot.
OH 58	♂	5	OE Rabdomiossarcoma do ângulo infero-interno da órbita. Globo e córnea normais	5 anos	++	—	—	+—	+—	+++	—	—	++	++
OH 60	♀	35	OE Perfuração do globo com extensa ferida incisa da córnea, hérnia da íris, etc.	8 dias	+	—	—	+—	+—	++	—	—	++	+—
OH 61	♂	15	OE Perfuração. Reacção irido-ciliar. Queratite. Atrofia.	28 dias	+	—	—	+—	+—	+++	—	—	+	+
OH 62	♂	41	OD Glaucoma sec. a uveíte por corpo estranho intra-ocular (?). Catarata patológica	4 anos	+	—	—	—	+—	++	—	—	—	+—
OH 64	♀	4	OD Perfuração do globo por ferida incisa córneo-escleral. Irido-ciclite. Atrofia.	21 dias	+	—	—	+—	+	+++	—	—	+	+
OH 65	♀	20	OE Coto atrófico com leucoma total vascularizado.	17 anos	+	—	—	+—	+—	++	—	—	+	+
OH 66	♀	47	OE Coroidite metastática. Atrofia. Córnea normal.	2 meses	++	—	—	+	+	+++	—	—	++	++
OH 67	♀	45	OD Sarcoma melânico da coroide. Córnea normal.	1 ano	++	—	—	+	+	+++	—	—	++	++
OH 68	♀	38	OD Glaucoma absoluto sec. a irido-ciclite. Leucoma central aderente.	2,5 meses	++	—	—	+	+	+++	—	—	++	++
OH 98	♂	43	OE Perfuração do globo. Irido-ciclite.	77 dias	++	—	—	+	+	+++	—	—	++	++

R. do nitroprussiato de sódio e do azul da Prússia.

superiores às do endotélio. Por isso, procuramos saber se aqueles compostos da Descemet seriam de origem endotelial.

3.^o *Destruição do endotélio com álcool absoluto:* — Em três cães, convenientemente anestesiados, efectuei, com os cuidados cirúrgicos requeridos, a destruição do endotélio da quase totalidade da córnea. Cinco dias depois os animais foram sacrificados e nas córneas pesquisados os compostos — SH livres.

QUADRO II

Destruição do endotélio com álcool absoluto após queratotomia

Cão	Evol.	Compostos -SH: Glutatião reduzido				Compostos -SH: Glutatião total			
		Epil.	Bowm.	Ectr.	Desc.	Epil.	Bowm.	Estr.	Desc.
7 A	5 D	++	—	—	+	+++	—	—	++
8 A	5 D	++	—	—	+	+++	—	—	++
10 A	5 D	++	—	—	+	+++	—	—	++

R. do nitroprussiato de sódio e do azul da Prússia.

Os resultados, transcritos no Quadro II, são perfeitamente sobreponíveis aos das córneas normais, quer para os compostos sulfidrilados reduzidos, quer para os totais (Fig. 4). E nem mesmo as alterações da Descemet parecem modificar os resultados.

4.^o *Destruição parcial do endotélio e da Descemet:* — Em quatro cães, com técnica semelhante à anterior, destruí o endotélio e parte da Descemet, com cureta, na zona central da córnea. Sacrifiquei os animais 3, 15 e 24 dias após a operação e o exame das córneas nada revelou de especial.

Indiferente a tudo, continua a haver a mesma distribuição dos compostos — SH livres. Além disso, a coloração da Descemet na zona central, onde está parcialmente destruída, é idêntica à da zona periférica, onde se manteve íntegra (Quadro III).

QUADRO III

Destruição parcial da Descemet e endotélio após queratotomia

Cão	Evol.	Exame	Compostos -SH: Glutatião reduzido				Compostos -SH: Glutatião total			
			Epit.	Bowm.	Estr.	Desc.	Epit.	Bowm.	Estr.	Desc.
144	24 H	Turvação da córnea	++	—	—	+-	+++	—	—	++
146	3 D	Pequena turvação da córnea	++	—	—	+	+++	—	—	++
147	15 D	Turvação da córnea	++	—	—	+	+++	—	—	++
149	3 D	Turvação da córnea	++	—	—	+	+++	—	—	++

R. do nitroprussiato e do azul da Prússia.

Vejamos o que sucede nas membranas de Descemet transplantadas.

5.^o *Queratoplastias perfurantes parciais*: — Ciente, pelo que vi em outras experiências, de que a Descemet dos enxertos da córnea não é destruída nem substituída, como o epitélio e o endotélio, procurei saber se nestas novas condições ela manteria as mesmas características. Utilizei, para isso, dois coelhos e dois cães, aos quais fizera, previamente, queratoplastias perfurantes com trépano de 5 mm., do modo já exposto noutra ocasião — Silva Pinto (1). Os enxertos estavam mais ou menos

(1) Silva Pinto — Queratoplastias perfurantes; alguns factos experimentais. *Arq. Port. de Ofal.*, vol. 4, 1952.

opacificados em três animais e transparentes no quarto. A evolução foi sempre superior a 288 dias.

Embora menos nítidos (Quadro IV), em todos os casos os resultados se sobrepujaram aos das córneas normais. Se foi impossível evidenciar compostos SH reduzidos, os compostos sulfidrilados totais já eram em quantidade bastante para serem denunciados pelo nitroprusiato de sódio. Devo, ainda, acrescentar, que as reacções foram mais nítidas na córnea receptora e na córnea oposta, normal, do que no enxerto.

QUADRO IV

Queratoplastias perfurantes parciais

Animal	Evol.	Resultado	Compostos -SH: Glutatião reduzido				Compostos -SH: Glutatião total			
			Epil.	Bowm.	Estr.	Desc.	Epil.	Bowm.	Estr.	Desc.
Cão 281	288 D	Parc. opac.	+	—	—	—	++	—	—	+
Cão 283	526 D	Opac.	+	—	—	—	++	—	—	+-
Coelho 306	512 D	Parc. opac.	+	—	—	—	++	—	—	+
Coelho 308	511 D	Transp.	+	—	—	—	++	—	—	+-

N. B. — Na córnea normal as reacções foram mais intensas.

R. do nitroprusiato de sódio.

Nas queratoplastias a Descemet transplantada não altera, ou altera muito pouco, a sua constituição no relativo aos compostos —SH, sem diferença dos enxertos opacificados para os enxertos transparentes.

B — Compostos sulfidrilados fixos: — Há grande divergência de resultados conforme o método utilizado. Assim, pelo que diz respeito às córneas normais, de animal ou de Homem, a Descemet mostra reacção positiva com o nitroprusiato de sódio somente em cerca de 50 % dos casos — eu encontrei 55 % —, enquanto que com a téc-

nica de Chêvremont e Frédéric o número de resultados positivos conta-se pelo número de membranas de Descemet observadas (Quadro V).

Das restantes córneas, isto é, das córneas humanas com diversa patologia e das córneas de animais com destruição do endotélio, com destruição parcial do endotélio e da Descemet e ainda das córneas transplantadas dá o Quadro V os resultados sucintos. Aqui, como nas córneas normais, o que mais chama a atenção é a negatividade dos resultados com o nitroprussiato de sódio, em contraste com a constância das reacções positivas com o método do azul da Prússia (Fig. 6). A coloração era, contudo, mais fraca do que a devida a qualquer uma das modalidades dos compostos sulfidrilados livres.

Vê-se, portanto, que de modo geral os resultados das pesquisas dos compostos SH fixos se sobrepõem ao dos compostos SH solúveis e que nada parece susceptível de os modificar nitidamente.

Quando se procura analisar o problema da constituição da membrana de Descemet à face dos resultados expostos, o primeiro facto que devemos reter é a sistemática ausência de metacromasia, a traduzir, possivelmente, a falta de polissacarídeos sulfonados. Acentue-se, uma vez mais, o valor muito discutível da metacromasia e que ela não é necessariamente devida aos ésteres sulfúricos dos polissacarídeos — Wislocki, Bunting & Dempsey(1).

Outro facto a reter é a quase sistemática positividade das reacções do azul da Prússia e do nitroprussiato de sódio, quaisquer que sejam as circunstâncias em que se pesqui-se. E a admitir-se a especificidade destas reacções, não se poderá negar a constância de compostos sulfidridos na membrana de Descemet. Haverá ali, portanto,

(1) Wislocki, Bunting & Dempsey — Metachromasia in mammalian tissues and its relationship to mucopolysaccharides. *Am. J. Anat.*, 81 (1947), 1; in *Exc. Med.* (1), 1948, pág. 509.

QUADRO V

	Evol.	Diagnóstico	Compostos -SH fixos			Método
			Epit.	Bowm.-estr.	Desc.-endot.	
OH 58 ♂	5 anos	OE Rabdomiossarcoma (córnea normal)	+—	—	—	Nitroprussiato de sódio
OH 60 ♀	8 dias	OE Perfuração do globo com ferida incisa da córnea.	+	—	—	» » »
OH 61 ♂	28 dias	OE Perfuração do globo. Reacção irido-ciliar. Atrofia.	—	—	—	» » »
OH 68 ♀	2,5 meses	OD Glaucoma absoluto secundário. Leucoma central aderente.	+—	—	+	Azul da Prússia
OH 98 ♂	77 dias	OE Perfuração do globo. Irido-ciclite.	+	—	+	» » »
DESTRUIÇÃO DO ENDOTÉLIO COM ALCÓOL ABSOLUTO						
Cão 7 A	5 dias		++	—	—	Azul da Prússia (resultado negativo com o nitroprussiato de sódio).
Cão 8 A	5 dias		++	—	—	Idem, idem.
Cão 10 A	5 dias		++	—	—	Idem, idem.
DESTRUIÇÃO PARCIAL DA DESCEMET E DO ENDOTÉLIO						
Cão 144	24 horas	Turvação da córnea	+—	—	+	Azul da Prússia.
Cão 146	3 dias	Pequena turvação da córnea	+	—	+	» » »
Cão 147	15 dias	Turvação da córnea	+	—	+	» » »
Cão 149	3 dias	Turvação da córnea	+	—	+	» » »
QUERATOPLASTIAS PERFURANTES PARCIAIS						
Cão 281	288 dias	Enxerto parcialmente opacificado	+	—	—	Nitroprussiato de sódio
Cão 283	526 dias	Enxerto totalmente opacificado	—	—	—	» » »
Coelho 306	512 dias	Enxerto parcialmente opacificado	—	—	—	» » »
Coelho 308	511 dias	Enxerto transparente.	—	—	—	» » »

Nota — No OD, normal, as reacções foram sempre positivas no epitélio e uma vez na Descemet-endotélio.

compostos sulfidrilados solúveis e compostos sulfidrilados fixos.

Quando se fala de substâncias sulfidriladas solúveis investigadas pelas reacções histoquímicas citadas, os autores referem só, quase sem excepção, o glutatião, em qualquer das suas duas modalidades, glutatião reduzido ou glutatião oxidado. Ora, como é sabido, este tripeptídeo desempenharia, directa ou indirectamente, papel importante no metabolismo celular. E como também é sabido, só existiria no protoplasma, portanto nas células que a Descemet não possui; na substância intercelular faltaria constantemente: «Evidence for the presence of sulphhydryl in cellular organs and its absence in extracellular collagenous connective tissue has long been known...» — Bennett (1).

Se, efectivamente, não é possível negar a presença de glutatião reduzido e oxidado na membrana de Descemet, apesar do que fica dito, pensemos, no entanto, na incompreensível positividade das reacções do nitroprusiato e do azul da Prússia nos fragmentos da Descemet incluídos no tecido conjuntivo, onde as suas funções metabólicas hão de ser, necessariamente, insignificantes. Pensemos, ainda, que outras substâncias são susceptíveis de dar, também, reacção positiva. No número delas está a cisteína, que existe no estado livre nos tecidos e que é a forma reduzida da cistina — e como se lê no trabalho de Dische & H. Zil (2), a queratina contém metacistina e pouca cisteína. Por tudo isto, não vejo, por enquanto, razão de negar a presença de cisteína-cistina na membrana de Descemet. Quer dizer, não podemos por de lado a existência simultânea de glutatião e de cis-

(1) Bennett — The demonstration of thiol groups in certain tissues by means of a new colored sulphhydryl reagent. *Anat. Rec.*, 110 (1951), 231.

(2) Dische & Zil — Studies on the oxidation of cystein to cystin in the proteins during cataract formation. *Am. J. of Ophth.*, 34 (1951), Part II, pág. 104.

teina na Descemet, membrana que possui, ainda, sistematicamente, digamos, compostos sulfidrilados fixos.

Se nos lembrarmos, agora, da relação entre a cisteína e a queratinização, há muito admitida — Giroud & Bulliard (1); da riqueza das escleroproteínas em sulfidrilos ($-\text{SH}$); de que as proporções em que entram na córnea a histidina, lisina, e arginina — 1:4:12 — são as mesmas das euqueratinas, insolúveis e resistentes aos fermentos — Schaeffer & Shankmann (2) —, se nos lembrarmos de tudo o que se foi apontando, talvez possamos aceitar a hipótese da constituição queratinoide da membrana de Descemet. Admitida ela, fácil seria, então, explicar as características desta membrana, a sua resistência às pressões e aos fermentos, a sua impermeabilidade aos elementos celulares e microbianos. Todas estas características as têm as substâncias do grupo das queratinas.

O que parece certo é tais propriedades derivarem, essencialmente, pelo menos, da constituição da membrana de Descemet e não da sua estrutura. Daí as diferenças fisiológicas entre as duas limitantes, a Bowman e a Descemet, muito semelhantes estruturalmente, mas diversas na sua constituição.

(1) Giroud & Bulliard — Substances à fonction sulphydrique de l'épiderme. *C. R. de l'Ass. des Anat.*, 24 (1929), 248.

Idem, idem — Glutathion et kératine. *C. R. de l'Ass. des Anat.*, 23 (1928), 167.

(2) Schaeffer & Shankmann — The amino-acid contents of the proteins of the ocular tissues — *Am. J. of Ophth.*, 33 (1950). 1.049.

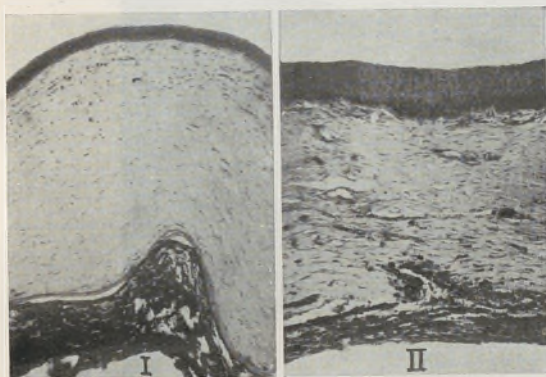


FIG. 1

Cão 17. OD — 118 dias após a queimadura da córnea

I — Sinéquias anteriores: integridade da Descemet; ausência de melanóforos no estroma.

II — Sinéquias anteriores: rotura da Descemet; presença de melanóforos no estroma.

Col. — Hemat. + eos.

Aum. — 60 ×.

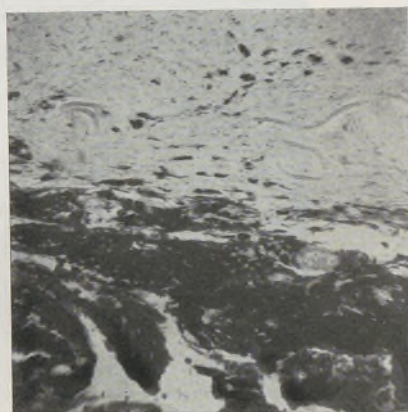


FIG. 2

Cão 15. OD — 120 dias após a queimadura da córnea.

Fragmento da Descemet no seio de tecido conjuntivo

Col. — Hemat. + eos.

Aum. — 60 ×

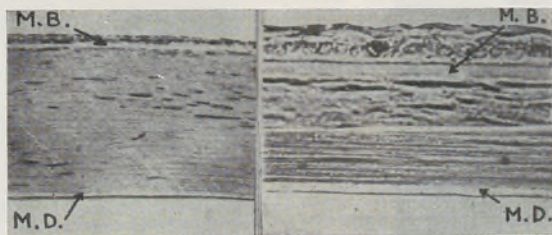


FIG. 3

O H 77. Elisa D., 61 anos. Glaucoma absoluto.

Col. — Azul de toluidina 1/5.000

M. B. — Membrana de Bowman

M. D. — Membrana de Descemet

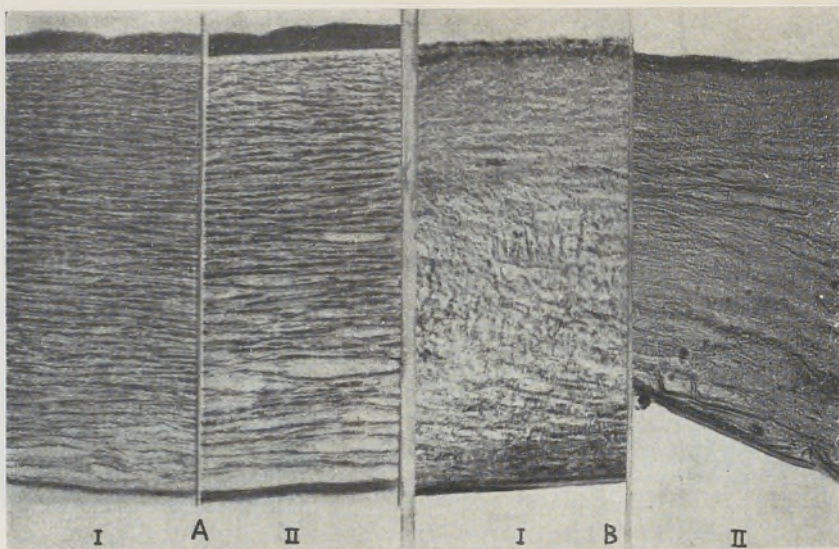


FIG. 4

A — OH 98. Francisco S., 43 anos. Perfuração do globo; iridociclite. Evol. 77 dias.

Compostos sulfidrilados solúveis. Método de Chèvremont e Frédéric. Aum.—60×

I — Compostos SH reduzidos.

II — Compostos SH totais.

B — Cão 8 A. Cinco dias após a destruição do endotélio com álcool absoluto.

Método de Chèvremont e Frédéric. Aum. — 60 ×

I — Compostos SH reduzidos.

II — Compostos SH totais.



FIG. 4

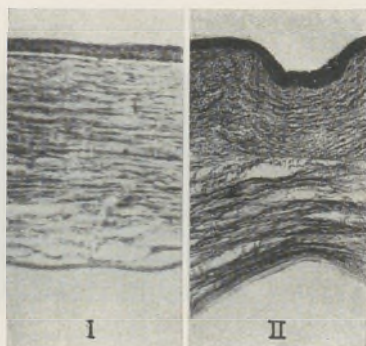


FIG. 6

Compostos sulfidrilados fixos. Mé-

todo de Chèvremont e Frédéric.

Aum — 60 ×

I — OH 98 — Francisco S., 43 anos.

Perfuração do globo; iridociclite.

Evol. 77 dias.

II — Cão 8 A — 5 dias após a

destruição do endotélio com

álcool absoluto.

OH 65 — Celeste R. M., 20 anos. Coto atrófico. Leucoma total aderente. Evol. 17 anos.

Compostos SH reduzidos (método de Chèvremont e Frédéric). Aum.—60×

RESUMO

Com técnicas apropriadas e já descritas em trabalhos anteriores, o A. estudou a constituição da membrana de Descemet no relativo às substâncias metacromáticas e sulfidriladas. Utilizou para isso doze olhos, de ratinho, coelho e cão normais; nove córneas de cão e duas de coelho com queratoplastias perfurantes parciais, destruição do endotélio com álcool e destruição mecânica parcial do endotélio e da Descemet; dezasseis olhos humanos, onde havia três córneas normais.

Do estudo efectuado, tira as seguintes conclusões:

- 1.º) A Descemet não possui substâncias metacromáticas;
- 2.º) A Descemet é rica em compostos sulfidrilados;
- 3.º) Os compostos sulfidrilados da Descemet, solúveis e fixos, mostram pequenas variações, qualquer que seja a situação e integridade daquela membrana;
- 4.º) As características fisiológicas da Descemet devem depender da sua constituição. Compreendem-se bem estas características se admitirmos que a Descemet tem constituição queratinoide.

Trabalho do Centro de Estudos de Medicina Experimental. Subsidiado pelo «Instituto para a Alta Cultura».

RÉSUMÉ

Par des techniques appropriées et déjà décrites dans certains travaux antérieurs, l'A. a étudié les substances métachromatiques et sulfhydrilées de la membrane de Descemet. Il a utilisé pour cette étude quatre yeux normaux de souris, quatre de lapin et quatre de chien; il a utilisé aussi neuf cornées de chien et deux de lapin, les unes avec des kératoplasties perforantes, les autres avec destruction de l'endothélium avec de l'alcool, d'autres avec destruction mécanique partiel de l'endothélium et de la Descemet; il a finalement utilisé seize yeux humains dont trois avec des cornées normales.

D'après les études effectuées, l'A. conclut:

- 1.^o — Que la Descemet n'a pas de substances métachromatiques;
- 2.^o — Que la Descemet est riche en substances sulfhydrilées;
- 3.^o — Que ces substances sulfhydrilées (solubles ou fixes) présentent des petites variations quel que soit l'état de la membrane de Descemet;
- 4.^o — Que les caractéristiques de la Descemet résultent peut-être de sa constitution. On comprend ces caractéristiques en admettant que la Descemet a une constitution kératinoïde.

FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. XXVIII

N.º 6

UM CASO DE OBSERVAÇÃO PESSOAL DA DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG NUMA CRIANÇA DE DOIS ANOS *

POR

A. FERNANDES RAMALHO

(Chefe do Laboratório de Radiologia da Faculdade de Medicina)

A doença de Hirschsprung assim chamada ao mega-colon congénito, desde que aquele autor tão bem a descreveu em 1886, era já de há muitos anos conhecida e o seu tratamento cirúrgico já aconselhado, propondo Kraske em 1885 uma ligação do colon ao anus, com ablação do recto.

Hirschsprung apresentou um trabalho muito completo e elucidativo para a sua época, consistindo no estudo clínico e na observação pela autopsia de dois doentes com mega-colon congénito.

De então para cá muito se tem escrito sobre o assunto, muitas hipóteses se têm alvitado sobre o sua etiologia e muitos tratamentos se têm aconselhado.

As diferentes teorias que têm sido postas para explicar a patogenia da afecção, dividem-se em dois grupos principais:

* Comunicação apresentada na Sociedade Portuguesa de Radiologia Médica, em sessão científica na noite de 8 de Março de 1952.

1.º) — as que supõem que se trata duma dilatação primitiva do colon, congénita, orgânica ou funcional;

2.º) — as que admitem que a dilatação e a hipertrofia do colon é secundária a uma estenose orgânica ou funcional, congénita, da porção distal do intestino.

Umam baseiam-se nas observações anatómicas que mostram ausência de gânglios intra-murais no colon dilatado; outras, numa disfunção vegetativa com perda do equilíbrio simpático-para-simpático numa determinada zona do colon, de carácter central; outras ainda, numa ausência de inervação intrínseca ou extrínseca para-simpática, com os consecutivos espasmos simpáticos, por falta de excitação daquela inervação.

Para Hirschsprung a dilatação e a hipertrofia do colon eram congénitas.

Mas Mya em 1894 admitia que embora a dilatação do colon fosse congénita a hipertrofia era secundária e aparecia depois do nascimento.

Tréves era de opinião que a causa da afecção era uma obstrução mecânica e que a dilatação e a hipertrofia do colon eram as respectivas consequências.

Walker e Griffiths em 1893 eram partidários daqueles que diziam que a doença podia ou devia ser condicionada por qualquer infecção e que portanto a colite crónica era o princípio patológico, acabando no megacolon.

Alguns anos depois começou a admitir-se que a causa etiológica era devida a um estado neurogénico e Fenwick em 1900 sustentava que o espasmo do esfíncter anal resultava em dilatação do colon.

Em 1907 Hawkins etiquetou a doença de «dilatação e hipertrofia neuropáticas do colon».

Sugeriu que uma alteração neuro-muscular num segmento do colon e que o conteúdo intestinal tinha dificuldade em atravessar esse segmento estenosado, determinando a consecutiva dilatação a montante.

Frazer em 1916 fazia referência a uma deficiente função do colon, associada a um defeituoso relaxamento

do esfíncter anal, devido a anormalidades do sistema nervoso involuntário.

Wade and Royle em 1927 admitiam que a causa era devida a uma hiper-actividade do sistema nervoso simpático, indicando portanto como tratamento uma simpatectomia lombar.

No mesmo ano Martin and Burden afirmavam que o «esfíncterismus rectosigmoideio devido a alterações dos nervos intrínsecos, causavam uma parcial obstrução do intestino».

Em 1930 Scott and Morton observaram que ao fazer uma anestesia raquídea numa criança com a doença de Hirschsprung, a evacuação do colon se fazia espontaneamente, resultante duma evidente hiper-actividade do sistema simpático.

Em face de tão variadas opiniões não admira que tenha existido uma certa confusão na identificação duma doença, cujo sindroma principal é o megacolon e que tem sido má estudada, em parte consequência do pequeno número de exemplares clínicos existentes.

E só os trabalhos recentes de Bodian e Stephens no «Hospital for Sick Children» em Londres e os de Swenson, Rheinlander e Diamond em Boston, conseguiram isolar e melhor identificar a doença de Hirschsprung, separando-a dos casos de mega-colon idiopático em que a dilatação do colon se reduz à sua porção distal, por vezes só ao recto, sem que haja nenhuma porção estenosada a juzante da dilatação.

Foi Neuhauser de Boston em 1945 quem primeiro demonstrou radiologicamente a existência dum segmento estenosado da porção distal do colon, situado na região recto-sigmoideia e a consecutiva dilatação do colon a montante. Utilizou uma técnica especial que consistia na administração dum pequeno clister baritado, introduzindo-o sob o contróle do écran e observando o doente em posição oblíqua anterior esquerda, com inclinação variável, de forma a obter a posição ótima para fazer as radiografias.

Com efeito, se o clister fôsse em maior quantidade a sobreposição das sombras do colon dilatado a montante, encobriam completamente a zona estenosada que é de contornos irregulares.

Três anos mais tarde, Swenson and Bill seguindo os trabalhos de Neuhauser continuaram o estudo da doença de Hirschsprung e ano no seguinte Swensom de colaboração com Rheinlander and Diamond confirmavam a existência duma zona espástica na porção distal do colon que era a causa determinada da dilatação do colon a montante.

Em 1949 também Bodian e Stephens publicaram o seu primeiro trabalho sobre esta afecção, vindo um ano depois apresentar os resultados de 12 casos tratados por recto-sigmoidectomia num total de 28 exemplares observados.

Era sua opinião que, se no recém-nascido a obstrução era muito pronunciada e muito extensa, a criança não conseguia resistir e a morte era fatal.

Se, pelo contrário, ela conseguia vencer porque a zona estenosada era curta e a estenose pouco acentuada, a doença passava ao estado de cronicidade, com períodos agudos intervalados, sendo estes os casos bons para a intervenção cirúrgica.

O estudo histológico desta zona estenosada, pode ser feito mercê de dois casos fatais e de dois insucessos pela intervenção cirúrgica, nos 28 casos de Bodian.

Trata-se de um segmento do colon situado em regra na região recto-sigmoideia, com uma extensão que varia entre 4 a 25 centímetros.

Para o lado proximal do colon existe a seguir uma zona de transição, mais ou menos de forma cónica, com 1 a 5 cm. de comprimento, em que o calibre do colon começa a aumentar gradualmente, surgindo logo a dilatação e a hipertrofia.

A zona estenosada é uma mal-formação congénita condicionada pela falta dos plexus intra-murais de Auerbach e de Meissner; com efeito, nessa porção do intestino

os gânglios de células nervosas (células de Dogiel) não existem no plexus intra-mural.

Em seu lugar encontram-se numerosos feixes de nervos não medulados, envolvidos por uma densa faixa de tecido conjuntivo, derivados das fibras do simpático.

É esta ausência dos plexus intra-murais de Auerbach e de Meissner que condicionam o tonus exagerado do segmento cólico em questão, visto que ele fica sujeito sómente à acção das fibras nervosas do simpático.

Consequentemente as contracções peristálticas normais do colon não podem atravessar esta zona anormal e param junto dela; daí a obstrução consecutiva da porção distal estenosada e a dilatação do colon a montante.

Na zona de transição proximal, começam já a aparecer algumas células de Dogiel e por isso as contracções peristálticas ainda existem nessa zona embora já de franca intensidade; macroscopicamente é impossível marcar o ponto exacto onde essas células formam já um verdadeiro plexus intramural.

Na porção distal do colon, a juzante da zona estenosada, podem também existir gânglios de células nervosas normais e as correspondentes contracções peristálticas.

São raros esses casos; Bodian and Carter no seu trabalho publicado em 1952, dizem não ter observado nenhum caso; mas fazem referência a três casos descriptos por Perrot and Danon em 1935, por Tiffin em 1940 e por Swenson em 1949.

A existência destes casos extremamente raros vem demonstrar que a diferenciação e desenvolvimento dos neurones intra-murais do intestino nem sempre se faz com regularidade, no sentido crâneo-caudal, na vida embrionária e que mercê de alterações desse desenvolvimento, por causas que não são ainda bem conhecidas, se forma uma zona anormal com ausência desses neurones, de dimensões variáveis, situada na porção distal do intestino, formando como que um traço de união entre a extremidade distal e o lado proximal.

Não se trata portanto duma degenerescência dos plexus de Auerbach e de Meissner inicialmente formados, mas sim duma falta de formação dos referidos plexus como ultimamente sugeriram nos seus trabalhos Zuelzer e Wilson.

A extensão do segmento estenosado do colon nem sempre se limita a uma pequena zona; em alguns casos descritos ele alonga-se por grande parte e até por todo o colon.

E assim Bodian descreve duas variedades na doença de Hirschsprung: uma, constituída por *longos segmentos estenosados* correspondente a 10% dos casos totais observados; outra, constituída pelos 90% restantes em que o segmento é *curto ou intermediário*.

A primeira variedade compreende os casos incompatíveis com a vida e morrem no período neo-natal; a sobrevivida não vai além de algumas horas ou, quando muito, de alguns escassos dias, mesmo que seja feita a intervenção cirúrgica.

Nos segundos, a rectosigmoidectomia tem um papel importante, verdadeiramente salvador.

Nos 40 casos observados por Bodian até 1951, só numa das quatro crianças que morreram aos dezassete dias de idade o segmento estenosado do colon começava na região anal e atingia o ângulo cólico-esplénico; nos restantes 9 casos nunca ultrapassava a ligação da ansa sigmoide com o colon descendente.

Mas nos 160 casos registados até aquela data existiam 14 com segmentos longos distribuídos da seguinte forma: 9 até ao ângulo cólico-esplénico; 2 até ao ângulo cólico-hepático; 1 até à válvula ileo-cecal; 2 atingindo ainda a porção distal do ileon.

12 destas crianças morreram no prazo de um mês e 1 com a idade de cinco meses.

Um dos recém-nascidos em que o segmento anormal atingia o ângulo cólico esplénico foi operado por Swenson que lhe ressecou toda a extensão anormal do colon, tendo a criança conseguido sobreviver.

Duma maneira geral o número de crianças mortas com a doença de Hirschsprung no período neo-natal não vai além de 10 a 12%.

Bodian descreve também o caso duma agenesse completa do plexus intramural de todo o intestino até ao ângulo duodeno-jejunal, numa criança que entrou no Hospital for Sick Children com 4 dias de idade, vomitando todas as refeições e nunca tendo expulsado meconium.

Apesar da intervenção cirúrgica (uma colostomia do transverso) o doente morreu aos 10 dias de idade.

A autopsia revelou deformação de todo o intestino com uma pequena porção do jejum levemente dilatada.

O exame histológico de diferentes córtices de todo o trajecto do tubo digestivo, revelou que todo o plexus nervoso intra-mural estava completamente ausente desde o ângulo duodeno-jejunal até ao anus.

No esófago, no estômago e na porção proximal do duodeno existiam gânglios de células nervosas normais, começando a rarear na porção distal do duodeno.

O peristaltismo intestinal, como já dissemos, está também modificado na doença de Hirschsprung; na porção hipertrofiada e dilatada do colon as contrações peristálticas são normais e por vezes mesmo exageradas; na zona estenosada estão completamente ausentes.

Este estudo da peristaltase foi minuciosamente feito por Swenson e seus colaboradores com um aparelho semelhante ao que foi utilizado por Chapman, constituído por três pequenos balões feitos de goma cheios com 10 cc. de ar e que introduzia no colon dos doentes destinados à intervenção cirúrgica, através duma colostomia prévia do transverso.

Estes balões eram ligados por intermédio duma sonda a outros tantos manómetros registradores e a um quimógrafo que fixavam as modificações de pressão exercida sobre eles.

Em cinco doentes observados colocou um dos balões ao nível do ângulo cólico-esplénico, outro no colon des-

cedente e o terceiro na porção estenosada da região rec-to-sigmoideia.

Verificou que nos dois primeiros as contrações peristálticas eram propulsivas, dirigidas no sentido distal e de intensidade normal, por vezes exagerada; o registro do terceiro balão, o que estava situado na zona estenosada, era muito diferente.

Não acusava a existência de contrações peristálticas, mas sim a permanência duma contractura, indicando um considerável aumento de tonus.

Swenson tomou para comparação a observação feita em dois doentes que tinham tido uma invaginação e que tinham necessidade de sofrer uma reseção e colostomia ileo-transversa; o aparelho colocado nestes doentes com os balões em pontos idênticos, indicava a existência de contrações peristálticas com as mesmas características em todos os pontos, sendo a estas semelhantes as que eram obtidas nos balões colocados no ângulo colico-esplênico e no colon descendente dos cinco doentes de estudo.

Bodian and Carter no seu trabalho publicado em 1951 fazem referência a uma certa tendência familiar da doença de Hirschsprung.

Nas poucas publicações que se referem a esta tendência são citados casos de famílias isoladas e em que o diagnóstico daquela afecção não foi confirmado.

Simplesmente se pode dar crédito a dois casos de Dalla Valle (1920) e Zuelzer and Wilson (1948) confirmados histologicamente; um caso de Buttersack (1927) em que a doença afectava mais de que uma geração e outro de Popper (1920) em que ela existia em dois primos.

Dalla Valle observou dois irmãos que morreram respectivamente com 10 e 16 meses de idade e tinham mais quatro irmãos, dois normais e dois que morreram aos 6 e 14 dias com sintomas de obstrução intestinal, possivelmente com doença de Hirschsprung.

O caso de Zuelzer and Wilson diz respeito a uma numerosa família de doze filhos em que 5 morreram com obstrução intestinal, um rapaz e uma rapariga aos 14 e 15 dias; duas raparigas aos 20 dias e aos 4 anos; uma outra criança aos três dias.

Buttersak (1927) fazia referência a uma família em que o pai, uma sobrinha e um sobrinho tinham sido atingidos pela doença de Hirschsprung; Popper (1920) descreveu também um caso familiar em duas primas que morreram aos 4 dias e às 28 semanas.

Vê-se pois que a doença tem muitas vezes um carácter hereditário e que em famílias com vários filhos, por via da regra, são atingidos alguns deles, não sendo ainda conhecida a causa determinante desta preferência, que atinge com maior frequência o sexo masculino.

Sobre o tratamento da doença de Hirschsprung as mais variadas opiniões têm sido emitidas, algumas delas verdadeiramente contraditórias.

Enquanto que uns observadores têm aconselhado o tratamento médico, como dando bons resultados, as opiniões mais numerosas e mais recentes demonstram que o tratamento cirúrgico é o único que dá resultados satisfatórios.

Os primeiros indicam uma dieta apropriada, pouco fermentativa, laxantes suaves e uma quimioterapia que actuava sobre o sistema neuro-vegetativo do colon.

As drogas empregadas eram por vezes de efeitos opostos.

Enquanto que uns administravam o mecholil e a prostigmina para aumentar o tonus do para-simpático, outros recorriam à atropina e ao sintropan que são drogas inibidoras do mesmo para-simpático.

A raqui-anestesia proposta por Scott, servindo de transição entre o tratamento médico e o cirúrgico, seguida de laxativos durante alguns dias, não deu melhores resultados do que o tratamento anterior, servindo tão somente

para certos autores descreverem alguns casos que afirmavam de cura.

Os efeitos obtidos eram puramente transitórios à semelhança do que acontecia com a colostomia feita acima do ponto estenosado; na verdade, ao fim de 3 a 4 meses o alívio experimentado pelo doente era enorme.

A dilatação do colon desaparecia e a hipertrofia reduzia-se; mas uma vez fechado o colon o síndrome reaparecia.

O tratamento cirúrgico é o que tem conseguido uma melhor finalidade; a simpatectomia, a reseção da porção dilatada ou de todo o colon e a reseção da porção estenosada, são as três modalidades que têm sido seguidas sob o ponto de vista cirúrgico.

A simpatectomia foi iniciada por Warde y Royle com a reseção das fibras dos quatro primeiros gânglios lombares e resenção do tronco do simpático abaixo do 4.º gânglio lombar.

Outros autores lhe seguiram o caminho apresentando uma estatística de 45 % de bons resultados, 43 % de melhoras temporárias e 9 % de insucessos; referiam sómente uma mortalidade de 1,6 %.

Breve se reconheceu que este processo trazia graves inconvenientes, tais como a perda de tonus do colon com as consecutivas alterações da evacuação; alterações na inervação vesical e sexual e uma certa atrofia dos membros inferiores.

Foi por isso abandonado e as atenções começaram a dirigir-se para a colectomia parcial ou total, contando-se entre os adeptos do processo Whitehouse, Bell, Dixon, Lowenstain e outros, que apresentavam uma estatística um pouco pesada; 35 % de mortalidade; 25 % de insucessos e 40 % de curas.

Os trabalhos de Swenson ultimamente deram resultados mais favoráveis, baixando a mortalidade para 10 %.

Nos casos de colectomias totais com ileo-sigmoidostomia, os doentes, poucos meses depois, voltavam a apre-

sentar o mesmo quadro sintomático, em consequência duma enorme hipertrofia e dilatação do ileon terminal, à semelhança do que existia no colon antes da intervenção.

Em 1949 começam Swenson y Bell a utilizar novo processo cirúrgico; a reseção do segmento estenosado, empregando a recto-sigmoidectomia, conservando os esfincteres.

Bodian and Carter no seu último trabalho aconselham também a recto-sigmoidectomia com conservação do esfíncter anal e prévia colostomia transversa.

Dos 37 casos operados só 3 morreram; dois durante a anestesia e um com peritonite.

Dos 34 casos restantes, dois eram casos muito recentes e ainda não havia tempo para apreciar os resultados; nos outros, 12 foram seguidos durante 2 anos, 11 durante um ano e meio e 9 durante 6 a 11 meses.

Todos tinham regular estado geral; um deles evacuava espontaneamente, aos restantes era preciso o uso de substancias laxativas.

Sòmente 3 sofriam de momentânea dilatação abdominal.

Dos primeiros doze casos só 1 tinha um peso abaixo do normal; os outros 11 tinham um peso normal ou um pouco superior.

No segundo grupo de 11 doentes, 3 tinham um peso normal, 1 tinha aumentado de peso e outro tinha baixado.

No último grupo de 9 doentes operados todos conservavam o peso médio.

Por esta rápida descripção se verifica que o tratamento de eleição nos casos de doença de Hirschsprung, com segmento estenosado curto e de localização baixa é a rectosigmoidectomia com prévia colostomia transversa, conservando os esfincteres.

O caso da nossa observação pessoal diz respeito a uma criança do sexo masculino, de nome António Albertino, natural de Carregal do Sal, com dois anos de idade.

Filho de pais saudáveis, tem um irmão com 4 anos saudável e perfeitamente normal.

Nasceu a termo, tendo o parto decorrido em boas condições; a criança tinha um aspecto normal.

Mas desde que nasceu a mãe verificou que o filho não expeliu meconio e não conseguia evacuar espontaneamente.

Começou então a utilizar um processo muito usado nas aldeias, que consiste na introdução dum fragmento de trouça de couve no anus; despertava assim, por acção reflexa as contrações abdominais e a expulsão de algumas fezes.

Mas breve reconheceu que alguns dias depois já nada obtinha por aquele processo, recorrendo então aos clisteres.

A criança evacuava primeiro o clister e em seguida fezes moles, por vezes moldadas.

Ao fim de pouco tempo as fezes tornaram-se mais duras e o doente executava fortes contrações abdominais, expelindo-as com força a grande distância, sempre depois do clister.

Nunca evacuava espontaneamente; os clisteres eram sempre de pequeno volume e a mãe acabou por verificar que já nem era preciso, a maior parte das vezes, utilizá-los; bastava a simples introdução da sonda do clister através do anus.

As contrações abdominais surgiam e expulsavam a sonda e a seguir as fezes que, em certos dias, eram relativamente abundantes.

A criança alimentava-se regularmente, tendo bom apetite, mas o seu desenvolvimento fazia-se deficientemente.

Assim foi crescendo até que há perto de um mês e meio não voltou e expulsar fezes sólidas; a água do clister trazia dissolvidas e em suspensão a pequena quantidade que conseguia eliminar e que saíam através da sonda, o que levou a mãe a utilizar uma sonda de mais grosso calibre.

Resolveu então vir a Coimbra e entregar o seu filho aos cuidados dum distinto clínico desta cidade, illustre Professor desta Faculdade de Medicina, que nos enviou o doente para procedermos, nos nossos serviços, ao estudo radiológico do trânsito intestinal, que foi iniciado em 9 de Outubro de 1951.

Quando se apresentou no nosso Laboratório a criança tinha um regular estado geral, pouco desenvolvida em relação à idade, tendo a região abdominal volumosa, um pouco proeminente, dura, sem defesa muscular.

Administrámos uma substância de contraste, por ingestão e fizemos a nossa primeira observação ao fim de 11 horas.

A coluna opaca ocupava então o cego e quase todo o colon até à porção ilíaca do descendente; a porção direita do colon transverso era de calibre relativamente estreito, encostando-se ao bordo inferior do fígado, seguindo a sua direcção; a porção esquerda situada muito alto, dilatada por gazo-colia, apoiava-se contra a cúpula do diafragma (fig. 1).

Ao fim de 52 horas todo o caldo baritado se encontrava na ansa sigmoide consideravelmente dilatada, numa posição horisontal e com a extremidade distal muito irregular de contornos (fig. 2).

Quatro horas mais tarde a localização do referido caldo baritado era a mesma, mas a ansa sigmoide tinha ocupado uma posição quase vertical (fig. 3).

No dia seguinte — 70 horas depois da ingestão — o producto de contraste começou a refluir para o colon descendente; a gazo-colia no transverso era grande, particularmente no ângulo cólico-esplénico e a dilatação da ansa sigmoide tinha-se acentuado.

A sua porção distal mantém-se irregular e através dela nada conseguiu passar (fig. 4).

Ao fim de 80 horas o refluxo baritado acentuou-se; todo o colon descendente se dilatou, mantendo-se a gazo-colia do transverso.

Na porção distal da ansa sigmoide aparece agora uma zona de poucos centímetros de extensão, de calibre muito estreito, contornos pouco regulares, antes de atingir a ampola rectal que começa a estar aparente devido a uma tenuíssima opacificação pela passagem duma insignificante porção do producto se contraste.

Grande parte da ansa sigmoide dilatada ocupa a fossa ilíaca direita; esta posição direita já se mantém nas duas observações anteriores (fig. 5).

Nos dois dias que se seguiram a esta última observação o aspecto manteve-se sensivelmente o mesmo; mas no dia seguinte, isto é, 152 horas após a ingestão, a coluna opaca ocupava novamente só a ansa sigmoide que, ainda mais dilatada, se situava na fossa ilíaca e em parte do hipo-condro à direita (fig. 6); a zona estenosada distal está mal aparente pela sobreposição das suas próprias sombras.

Nesta altura fizemos um clister opaco; a ampola rectal dilatou-se um pouco pela pressão do clister, passando com muita dificuldade o producto opaco para a ansa sigmoide através da zona estenosada, o que provocava dores ao doente.

Não se continuou o clister por esse facto; o film obtido, feito em decubito dorsal, como os anteriores, mostra-nos ainda pior a zona estenosada pela sobreposição das sombras (fig. 7).

Vinte e quatro horas mais tarde, ou sejam 176 horas depois da ingestão, encontrámos o aspecto mais curioso até então obtido; a ansa sigmoide dilatadíssima e alongada, o colon descendente e a porção esquerda do transverso igualmente dilatadas e com acentuada gazo-colia, dando lugar à formação de múltiplas imagens hidro-aéricas enchiam a cavidade abdominal, e determinavam um pronunciado aumento de volume desta região (fig. 8).

Suspendemos nesta altura as nossas observações ao doente e esperámos que todo o producto opaco fosse eliminado; vinte dias se passaram para isso se conseguir.

Findo este espaço de tempo continuámos o estudo do nosso doente, agora por clister opaco, seguindo a técnica de Neuhauser, isto é, utilizando um muito pequeno clister administrado sob o contrôle do écran; colocámos o doente em posição oblíqua anterior direita, dando-lhe a inclinação mais favorável.

Os films assim obtidos prestam-nos completos esclarecimentos sobre a característica zona estenosada da doença de Hirschsprung que ainda não tínhamos conseguido ver melhor nos trabalhos anteriores.

A fig. 9 mostra uma acentuada gazo-colia da porção alta do colon, a zona estenosada e deformada da porção distal da ansa sigmoide com uma extensão de 7 cm. e a ampola rectal de pequeno volume, perfeitamente regular de contornos, sem deformações nem imagens anormais e com *sulcos de contrações peristálticas*.

Na fig. seguinte, 10, com inclinação diferente, a zona estenosada está mais pronunciada, vendo-se logo a seguir, para o lado proximal, a brusca dilatação da ansa sigmoide.

A zona intermediária que todos os autores apontam está bem visível na fig. 11, com a sua forma cónica característica; mantêm-se os sulcos das construções peristálticas na ampola rectal.

O estado geral do doente tinha-se agravado ligeiramente, perdendo o apetite e apresentando uma certa agitação e nervosismo que não existiam a quando das primeiras observações.

A mãe levou o pequenino doente para casa, prometendo voltar para novas observações quando o entendessemos.

Três meses depois, em fins de Janeiro de 1952, a nova observação que fizemos confirmou inteiramente as anteriores, verificando-se que o estado local era o mesmo.

Pelo contrário o estado geral era mais decadente e a inquietação e agitação em que o doente se encontrava pre-

judicou a observação; conseguimos no entanto executar o clister ao doente e obter uns films o melhor possível (figs. 12 e 13); a zona estenosada tem a mesma localização e aspecto, de contornos irregulares, mas a porção proximal da ansa sigmoide está agora dilatada.

A ampola rectal está também menos volumosa, mas mantem os mesmos sulcos das contrações peristálticas.

A gazo-colia da ansa sigmoide e do colon esquerdo continua a existir.

CONCLUSÕES

O caso da nossa observação apresenta todas as características clínicas da doença de Hirschsprung em que o segmento estenosado é curto e de localização baixa, pois fica situado na porção distal da ansa sigmoide, junto da ampola rectal.

Pertence portanto ao número de casos que Bodian descreve como mais favoráveis para a intervenção cirúrgica; a recto-sigmoidectomia tem nestes casos a sua principal indicação.

Por outro lado, o nosso exemplar deve fazer parte dos raros casos (3 foram eles) observados por Perrot and Danon, por Tiffin e por Swenson em que a juzante do segmento estenosado existem contrações peristálticas normais, indicando portanto a existência dos plexus intramurais de Auerback e de Meissner; com efeito, as nossas radiografias mostram os sulcos das contrações peristálticas na ampola rectal.

Esta característica radiológica vem confirmar a nossa opinião de que, como esses autores afirmam, a doença de Hirschsprung é uma mal-formação congénita localizada a um segmento maior ou menor do colon, por ausência dos plexus intra-murais acima referidos, podendo ter a juzante a porção distal com um normal desenvolvimento dos seus plexus nervosos.

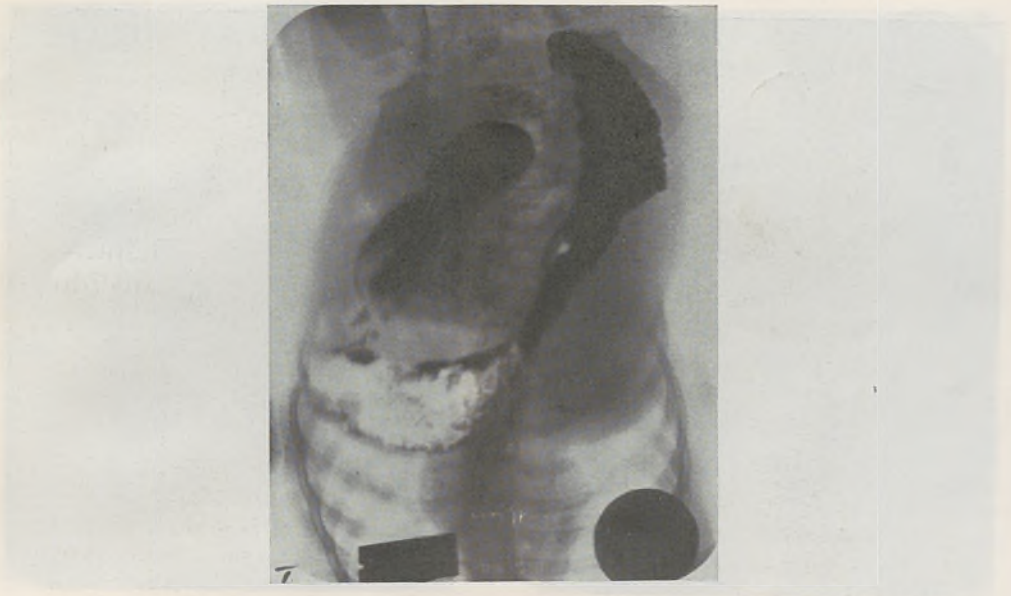


FIG. 1



FIG. 2



FIG. 3

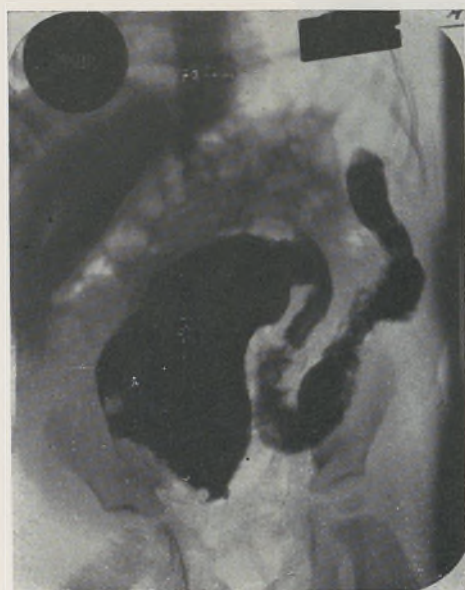


FIG. 4



FIG. 5



FIG. 6

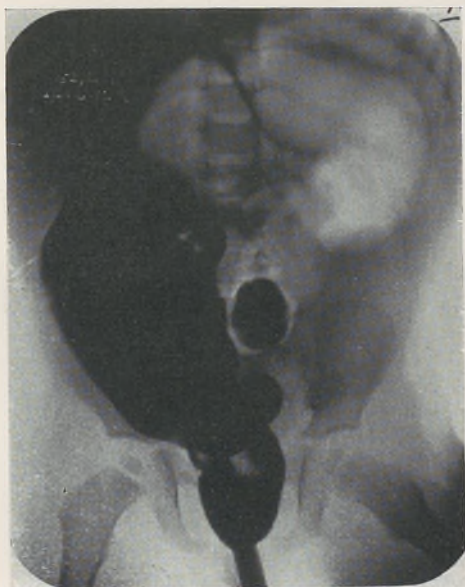


FIG. 7



FIG. 8



FIG. 9



FIG. 10



FIG. 11



FIG. 12

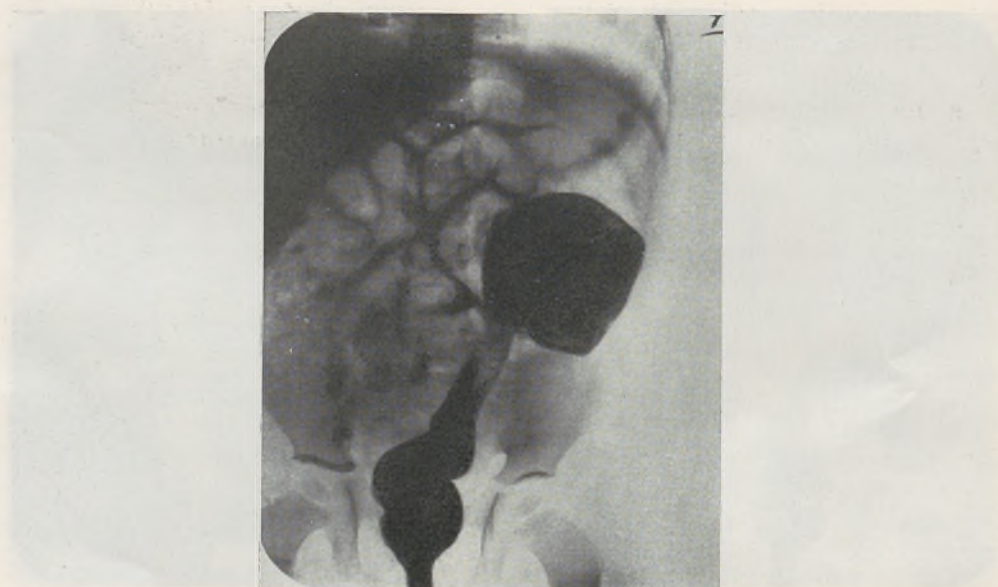


FIG. 13

O pequeno volume da ampola rectal é a consequência duma falta, ou melhor, duma deficiência de função, visto que a quantidade do conteúdo intestinal que por ela passa, através da zona estenosada, é muito pequena.

Entra também o nosso doente no número dos casos em que a zona estenosada tem um calibre que lhe permitiu vencer o período neo-natal, entrando a afecção num período de cronicidade compatível com um regular estado geral.

Aconselhamos portanto como tratamento eficaz no caso presente uma rectosigmoidectomia, poupando tanto quanto possível a ampola rectal que nos parece estar normal.

A intervenção não deve ser feita antes dos quatro anos de idade se o estado geral do doente se for conservando regularmente, afim de ter maiores probabilidades de sucesso.

Aguardamos essa altura para procedermos depois ao estudo histológico da zona estenosada, estabelecendo o confronto com os resultados obtidos pelos diferentes autores que tem dedicado a sua atenção a esta doença conhecida pelo nome de Hirschsprung, afecção grave que felizmente é pouco frequente e cuja percentagem, segundo Bodian, é de 1 para 20.000 ou 30.000 nascimentos.

BIBLIOGRAFIA

- 1) — J. MONERO — *Enfermedad de Hirschsprung* — «Revista Clínica Española» — (tomo XLII) n.º 2 — Pág. 79 — Julho — 1951.
- 2) — MAETIN BODIAN — F. DOUGLAS STEPHENS — *Hirschsprung's Disease* — «The Lancet» — (vol. 1) Pág. 19 — January — 1950.
- 3) — MARTIN BODIAN — C. O. CARTER — *Hirschsprung's Disease* — «The Lancet» (col. 1) Pág. 303 — 337 — Fev. 1951.
- 4) — TIFFIN, M. E. — CHANDLER, L. R. and FABER, H. K. — «American Journal Dis. Child». (vol. 59) Pág. 1071 — May 1940 — *Localized Absence of the Ganglion Cells of the Myenteric Plexus in Congenital Mega-colon.*
- 5) — ORVAR SWENSON, M. D. and ALEXANDER BILL J. R. M. D. — *Resection of Rectum and recto-sigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon* — «Surgery» — (vol. 24) — n.º 2 — August 1948.
- 6) — ORVAR SWENSON — MEUHAUSER E. B. D. — PICKETT L. K. — *Pediatrics* — (vol. 4) Pág. 202 — 1949.
- 7) — WHITEHOUSE, F. R. — KERNOHAN, J. W. — *Myenteric plexus in congenital Mega-colon* — «Archives Internal Medicine» — (vol. 82) Pág. 75 — July — 1948.
- 8) — ORVAR SWENSON — HAROLD F. RHEINLANDER and ISRAEL DIAMOND — *Hirschsprung's Disease: a new concept of the etiology* — «The New England Journal of Medicine» — (vol. 245) n.º 15 — Octobre — 1949.

FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS

Vol. XXVIII

N.º 7

SUR L'APOPLEXIE CÉRÉBRALE ET LES TROUBLES VASCULAIRES CÉRÉBRAUX NOTAMMENT L'HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE SPONTANÉE ET EXPÉRIMENTALE. RÔLE PRÉVENTIF DU GANGLIOPLÉGIQUE LARGACTIL

PAR

CORREIA DE OLIVEIRA, MICHEL MOSINGER
et HERMÉNIO CARDOSO

Le terme d'apoplexie cérébrale est tantôt utilisé pour désigner un syndrome clinique (ictus apoplectique) tantôt pour désigner la lésion anatomique d'hémorragie cérébrale.

Nous croyons nécessaire d'insister sur la confusion créée par ce double emploi. Pour beaucoup d'auteurs, le terme d'hémorragie cérébrale est devenu synonyme de celui d'apoplexie, alors qu'en réalité, l'ictus apoplectique peut également initier le ramollissement embolique ou thrombotique. Il convient donc de bien distinguer l'apoplexie cérébrale de l'hémorragie cérébrale.

L'apoplexie cérébrale est un syndrome clinique ayant pour base, à notre avis, généralement, le syndrome anatomique de stase vasculaire dans le sens de Ricker qui peut aboutir à une hémorragie cérébrale (hémorragie cérébrale secondaire ou postapoplectique) ou à un ramollissement.

L'hémorragie cérébrale primitive ou proprement dite ou hématome cérébral reconnaît essentiellement pour mécanisme une rupture vasculaire et détermine un syndrome focal auquel se surajoutent bientôt des signes d'hypertension intracrânienne. Ce syndrome est distinct de celui de l'apoplexie cérébrale.

L'apoplexie cérébrale et l'hémorragie cérébrale primitive se distinguent à leur tour du syndrome d'œdème cérébro-méningé et de l'hémorragie sous-arachnoïdienne.

L'on voit aussitôt qu'il convient d'envisager en bloc tous les processus vasculaires cérébraux.

Au niveau du système nerveux central, les processus pathologiques vasculaires peuvent être répartis en 16 groupes:

1) Les malformations vasculaires dont l'importance et la fréquence ont été soulignées au cours de ces dernières années, et qui peuvent engendrer des hémorragies cérébrales et sous-arachnoïdiennes.

2) La congestion cérébrale active.

3) L'œdème cérébro-méningé aigu qui est un processus vasculaire car il relève d'une augmentation de la perméabilité capillaire.

4) Les hémorragies cérébrales et méningées punctiformes ou purpura cérébral.

5) Le syndrome de stase congestive engendrant l'apoplexie.

6) La grande hémorragie cérébrale postapoplectique.

7) L'hémorragie ou hématome cérébral.

8) La grande hémorragie sous-arachnoïdienne.

9) Les artérites cérébrales aiguës du type endartérite, périartérite noueuse ou thromboangéite oblitérante de Winiwarter-Buerger.

10) Les phlébites cérébro-méningées.

11) L'artério-sclérose cérébrale et les foyers d'infarctus ou de ramollissement qu'elle détermine (ramollissement thrombotique).

12) L'embolie cérébrale et les foyers d'infarctus qu'elle entraîne.

13) Les anévrismes artériels et artério-veineux.

14) L'hyalinisation artériolaire à laquelle Scholz attribue un rôle dans le mécanisme de l'hémorragie postapoplectique.

15) La nécrose fibrinoïde artériolaire fréquente dans les hypertensions vasculaires.

16) Les hyperplasies capillaires ou angioses et les angiomes du système nerveux (angiomes capillaires, angiomes caverneux, angioréticulomes.)

Malgré les innombrables travaux consacrés, au cours de ces dernières années, à la Pathologie vasculaire cérébrale et les apports de l'angiographie d'Egas Moniz, quelques problèmes fondamentaux posés par ces processus restent imparfaitement résolus. Les problèmes suivants méritent avant tout d'être posés avec précision :

1.^o Le problème de l'hémorragie cérébrale dite spontanée ou primitive ou hématome cérébral. Celui-ci paraît dû essentiellement à une rupture vasculaire d'origine traumatique ou par anomalie (ectasie) ou angiome.

2.^o Le problème de l'hémorragie cérébrale consécutive à d'autres lésions vasculaires indiscutables, prédisposant à une rupture (cas de l'artérite noueuse et de la nécrose fibrinoïde).

3.^o Les problèmes des hémorragies cérébrales qui sont une complication tardive de certains traumatismes cérébraux («Spätapoplexie»). Dans ces cas, il faut admettre que l'hémorragie est préparée soit par des lésions parenchymateuses soit par des altérations vasculaires.

4.^o Le problème de l'apoplexie cérébrale par stase vasculaire dite paralytique qui est l'apoplexie commune.

5.^o Le problème de l'hémorragie cérébrale poststasique ou postapoplectique.

6.^o Le problème du ramollissement cérébral poststasique, postembolique et postthrombotique.

Le mécanisme de la stase congestive qui est à la base de l'apoplexie commune est d'un intérêt capital. Nous pensons qu'il reconnaît avant tout un déterminisme neuro-végétatif vasomoteur.

Pour ce qui concerne l'hémorragie secondaire, plusieurs conceptions peuvent être défendues.

1) D'après la première, classique, cette hémorragie cérébrale est due à la rupture d'un anévrisme miliaire (Charcot et Bouchard). L'accord s'est fait pour admettre que l'aspect de l'anévrisme est une altération secondaire des parois artérielles en particulier une hémorragie intramurale (Osler, Pick et Ellis).

2) D'après la seconde conception, l'hémorragie cérébrale est due à une érythrodiapédèse qui se produit dans le réseau capillaire en état de préstase avec augmentation de la perméabilité capillaire, état vasomoteur particulier décrit par G. Ricker (état préstasique). De telles hémorragies se produisent effectivement au niveau d'autres viscères, notamment dans certains syndrômes d'origine neuro-végétative, suivant nos constatations personnelles. Ces infarctissements viscéraux rouges peuvent survenir dans des viscères par ailleurs complètement sains, et leur localisation est extrêmement capricieuse.

3) Suivant une troisième manière de voir, l'hémorragie cérébrale est toujours secondaire à un ramollissement. Elle n'est pas autre chose qu'un infarctus hémorragique c'est-à-dire un ramollissement hémorragique (Rochoux). Effectivement, dans certains ramollissements notamment emboliques, comme y ont insisté Lhermitte et Schaeffer, les phénomènes de vasodilatation et d'oedème peuvent être intenses, à la phase nécrotique, et l'on peut également relever des suffusions hémorragiques qui sont importantes dans le ramollissement hémorragique de Rochoux. Toutefois, l'on ne peut admettre que toutes les hémorragies cérébrales sont des infarctus.

4) De cette conception on peut rapprocher celle de Rosenblatt et Baer suivant laquelle toute hémorragie céré-

brale est précédée d'altérations parenchymateuses nerveuses d'origine rénale. D'après Westphal, ces lésions parenchymateuses seraient dues à un angiospasmus.

5) D'après une autre idéation, l'hémorragie cérébrale est due à une «rhéxis» favorisée par des altérations vasculaires du type hyalinose ou nécrose fibrinoïde. Ces lésions ont été décrites, dans l'hémorragie cérébrale, par une série d'auteurs (Westphal et Baer, Rosenblatt, Deelman, Fischer-Wasels, Schwartz, Scholz et Spatz).

6) On peut aussi admettre, comme le fait Lhermitte, que l'état de stase favorise non seulement l'erythropédèse mais aussi la rupture véritable de petits vaisseaux.

7) Scheinker admet que les hémorragies cérébrales sont dues à la rupture de veines altérées et que l'hémorragie cérébrale à siège classique, thalamo-striée, est due à la rupture de veines anastomotiques cortico-basilaires.

Nous ne croyons pas que l'on puisse défendre une conception uniciste pour expliquer l'hémorragie cérébrale secondaire. Ainsi, il existe toutes les transitions entre la diapédèse globulaire et la rupture de petits vaisseaux. La diapédèse elle-même n'est qu'une microrupture.

La solution du problème rencontre des difficultés insurmontables si l'on s'en tient à l'étude des cerveaux atteints de grandes hémorragies cérébrales, car les altérations vasculaires qui accompagnent celles-ci peuvent être secondaires à l'hémorragie cataclysmique. Il nous paraît donc nécessaire d'une part de rechercher systématiquement les syndrômes de stase avec hémorragie cérébrale au début chez l'homme, d'autre part d'avoir recours à des recherches expérimentales.

Par ailleurs, nous croyons logique, comme nous l'avons déjà souligné, de comparer la pathologie vasculaire cérébrale à celle des autres viscères, car il est bien prouvé actuellement qu'il existe une vasomotricité cérébrale régie par les mêmes facteurs nerveux et hormonaux qui régissent la vasomotricité au niveau des autres viscères.

Nous désirons apporter dans ce travail, les premières constatations que nous avons pu faire au cours de recherches en cours et qui concernent du matériel expérimental.

A. *Constatations anatomo-cliniques.*

Avant de résumer quelques-unes de nos constatations anatomiques, nous croyons utile d'insister sur une notion clinique qui nous paraît capitale. L'idée reste trop sou-

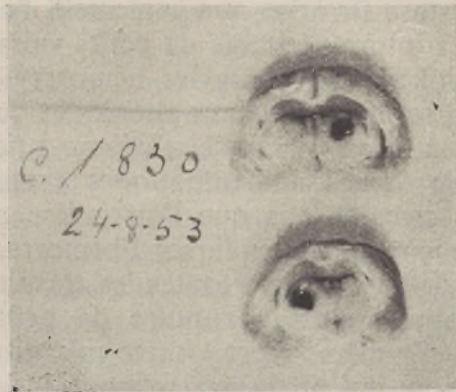


FIG. 1

Hemorragia cerebral talâmica obtida na cobaia por injeção de óleo de croton no tálamo e injeção do mesmo irritante no gânglio estrelado.

vent ancrée dans l'esprit des cliniciens que l'apoplexie cérébrale survient uniquement au moment d'acmé d'hypertension artérielle.

Or, cette notion ne correspond pas à la réalité de tous les faits. Comme l'un de nous y a récemment insisté, au dernier Congrès International de Neurologie à Lisbonne (C. de Ol.), l'apoplexie cérébrale survient souvent au moment d'une chute de la tension artérielle. Cet abaissement peut être spontané ou provoqué par une thérapeutique hypotensive intempestive. Il nous semble évident que dans

de tels cas, l'apoplexie n'est pas due à une rupture vasculaire, mais à un autre mécanisme notamment à la stase congestive vasculaire. L'hypotension peut favoriser notamment cette stase. La chute tensionnelle favorise également, rappelons-le, le ramollissement postapoplectique

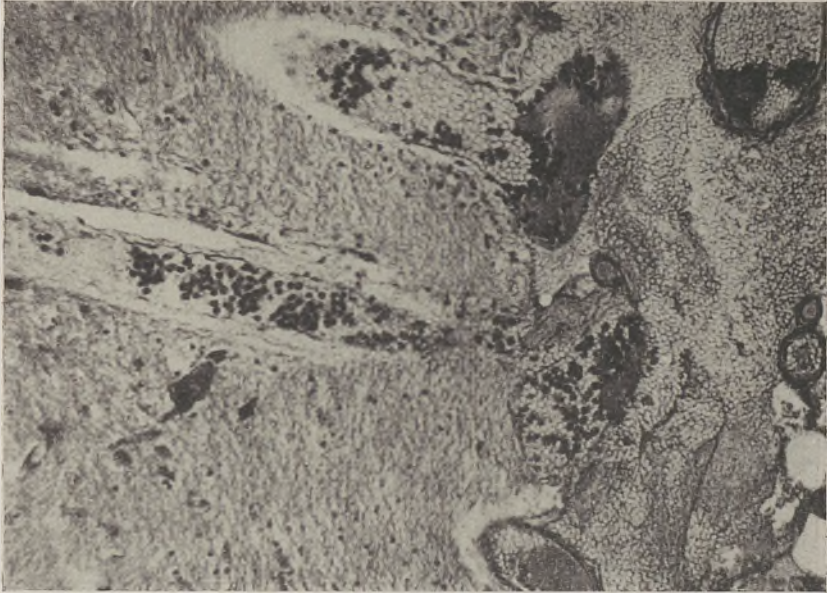


FIG. 2

O foco hemorrágico com vasodilatação intensa justa-hemorrágica. (Mesmo animal, 1830).

(Ch. Foix, Flemming et Maffzier, Cl. Vincent, Lhermitte et Kyriaco).

Parmi les constatations que nous avons pu faire sur le matériel humain, nous signalerons ici, les suivantes:

1) Nous avons pu faire l'étude d'un cas de stase congestive avec production de nombreux foyers hémorragiques diapédétiques. En particulier, nous avons relevé,

dans ce cas, outre une distension vasculaire énorme, des foyers hémorragiques multiples périventriculaires. Il s'agit d'un sujet diabétique devenu hypoglycémique et mort en coma hypoglycémique. Chez ce sujet, les vaisseaux thalamiques notamment veineux et périventriculai-

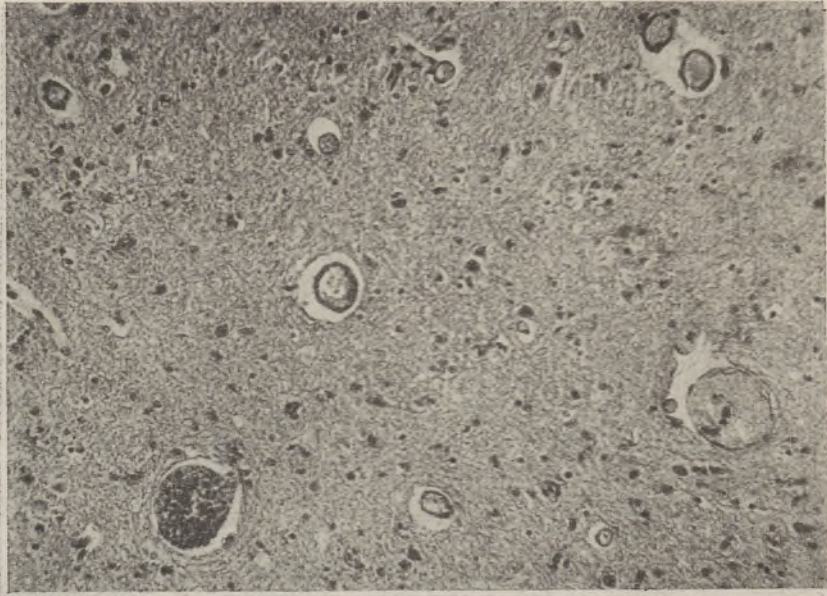


FIG. 3

Edema cerebral à distância do foco hemorrágico (c. 1830)

res, présentent une dilatation considérable, et de nombreux et volumineux foyers hémorragiques se sont produits autour de capillaires dilatés. Certains de ces foyers étaient arrivés jusqu'au voisinage immédiat de l'épendyme du 3.^e ventricule. Tous ces foyers en voie de jonction sont localisés dans le thalamus interne. Ce cas peut donc être considéré comme une hémorragie cérébrale poststasique au début à partir de foyers multiples, et la genèse diapédétique de ces foyers ne peut faire de doute.

Il existe, en outre, chez cet individu, de l'oedème cérébral diffus sans purpura.

2) Les grandes hémorragies cérébrales multiples ne sont pas exceptionnelles. Ainsi, nous avons pu observer la coexistence d'une hémorragie lenticulaire et d'une

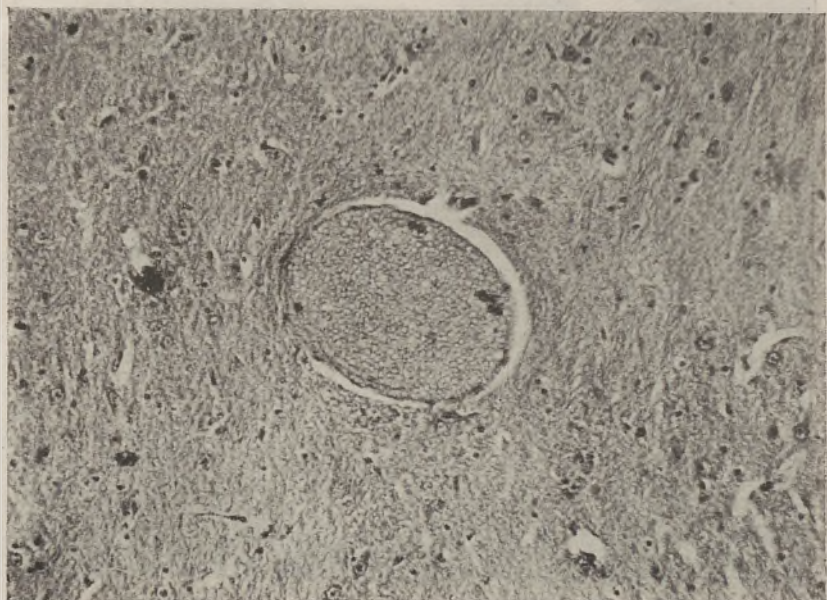


FIG. 4

Uma veia distendida à distância do foco hemorrágico (c. 1830).

hémorragie de la substance blanche corticale, d'une hémorragie lenticulaire et d'une volumineuse hémorragie cérébelleuse. Cette multiplicité plaide en faveur du rôle du facteur vasomoteur.

3) Nous avons relevé, de manière constante, autour des grands foyers hémorragiques, de petits foyers aberrants qui sont généralement mais pas toujours périvasculaires et de volume très variable. Ils peuvent être dus à

la fusée d'hématies, le long des vaisseaux, à partir du foyer principal.

4) Nous avons pu observer, comme d'autres auteurs, des cas de ramollissement cérébral avec artériosclérose sans aspect hémorragique. Nous pensons, par consé-

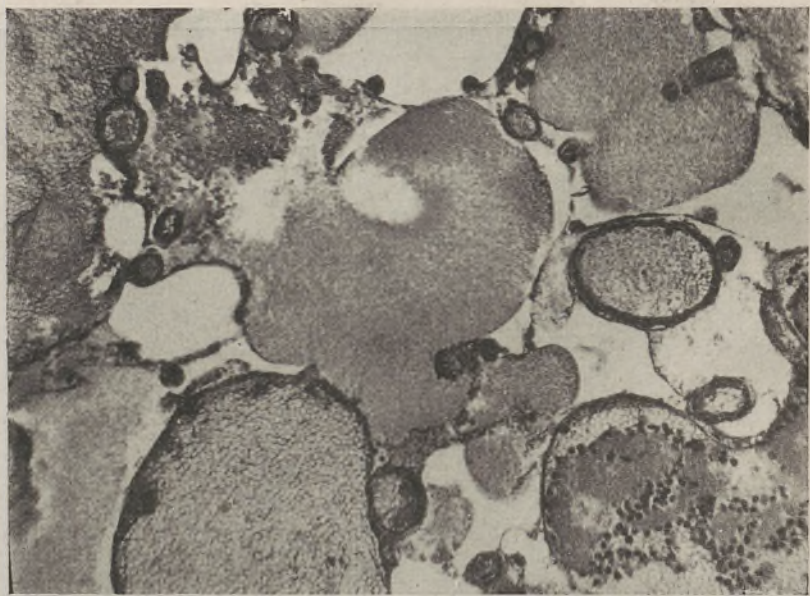


FIG. 5

Vasos da base cerebral com enorme dilatação.

quent, contrairement à certains auteurs, qu'il existe des ramollissements non accompagnés d'accidents hémorragiques.

5) L'hémorragie cérébrale coexiste ou non avec l'artério-sclérose cérébrale et de l'artério-sclérose générale ainsi qu'avec une néphrite évolutive.

6) Le purpura cérébral n'a pas de prédilection pour la région lenticulaire.

7) L'oedème aigu cérébro-méningé coexiste ou non avec des foyers hémorragiques punctiformes (purpura cérébral).

B. *Constatations expérimentales.*

Nous avons étudié les troubles vasculaires cérébraux chez des animaux (chiens, chats, lapins, cobayes) soumis à des intoxications diverses, à des traitements hormonaux,

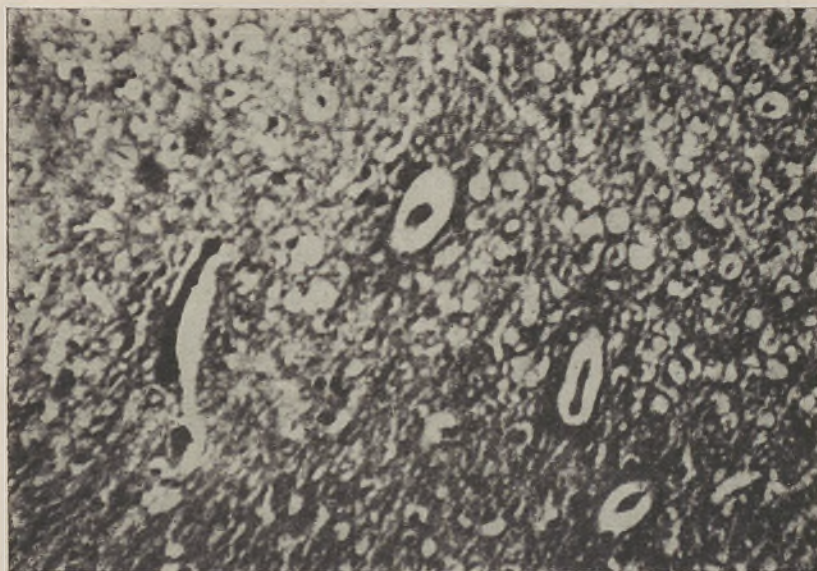


FIG. 6

Edema cerebral agudo obtido pela administração de ricina (coelho).

à des lésions du sympathique cervical ou du vagosympathique ou bien à l'association de lésions cérébrales et de lésions sympathiques. Nous avons en outre cherché à empêcher les accidents vasculaires d'origine neurovégétative par l'utilisation du ganglioplégique largactil. Parmi nos constatations, nous citerons les suivantes:

1) De l'oedème cérébral aigu a pu être obtenu avec certaines intoxications générales (ricine, ypérite). Cet oedème s'accompagne de gonflement aigu de l'oligodend-

droglie et peut s'accompagner ou non de foyers hémorragiques méningés ou cérébraux.

2) De l'oedème cérébral a été obtenu également avec l'ACTH.

3) L'injection de substances toxiques dans le 3.^o ventricule, dans l'hypothalamus ou dans l'espace méningé

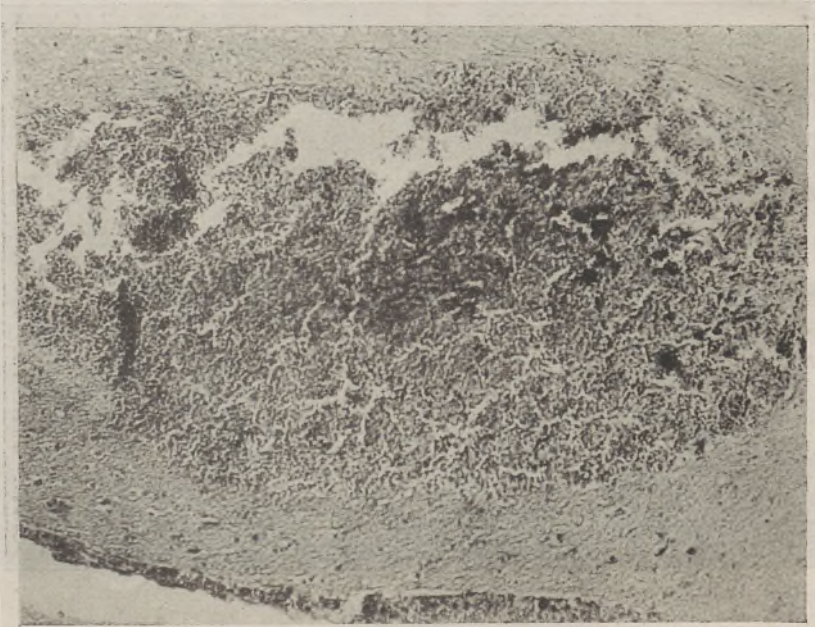


FIG. 7

Foco hemorrágico cerebral periventricular num coelho (L. 1536) tratado com ricina.

basilaire détermine de l'oedème cérébral fréquent. Nous pensons qu'il faut faire intervenir dans son déterminisme, le système végétatif diencéphalique.

4) L'injection d'huile de croton dans la zone des ganglions stellaires ou des ganglions cervicaux supérieurs peut produire de la méningo-encéphalite oedémateuse et hémorragique, de même qu'elle détermine des viscérites oedémateuses et hémorragiques.

Nous avons obtenu, par l'injection d'huile de croton ou de ricine dans le ganglion stellaire, chez le cobaye et lapin, la production de foyers hémorragiques multiples et parfois volumineux dans le thalamus, notamment dans la zone périventriculaire. Ces hémorragies coexistent avec de l'oedème cérébral et de la stase congestive.



FIG. 8

Hemorragia cerebral de localização rara têmporo-frontal. (Autópsia 1589). Esta hemorragia acompanhava-se de atelectasia pulmonar e de dilatação gástrica aguda.

Ils coexistent aussi avec des foyers hémorragiques viscéraux et de véritables viscérites hémorragiques, pulmonaires, rénales, spléniques, hépatiques et intestinales.

Les lésions hémorragiques cérébrales, notamment périventriculaires s'obtiennent plus facilement chez les animaux jeunes que chez les adultes.

5) Les lésions hémorragiques cérébrales et viscérales qui se produisent chez le cobaye, après l'injection d'huile de croton dans le ganglion stellaire ou la zone des ganglions cervicaux supérieurs, sont empêchés ou diminués par des doses suffisantes et soutenues du ganglioplégique largactil. Ces constatations soulignent le rôle direct

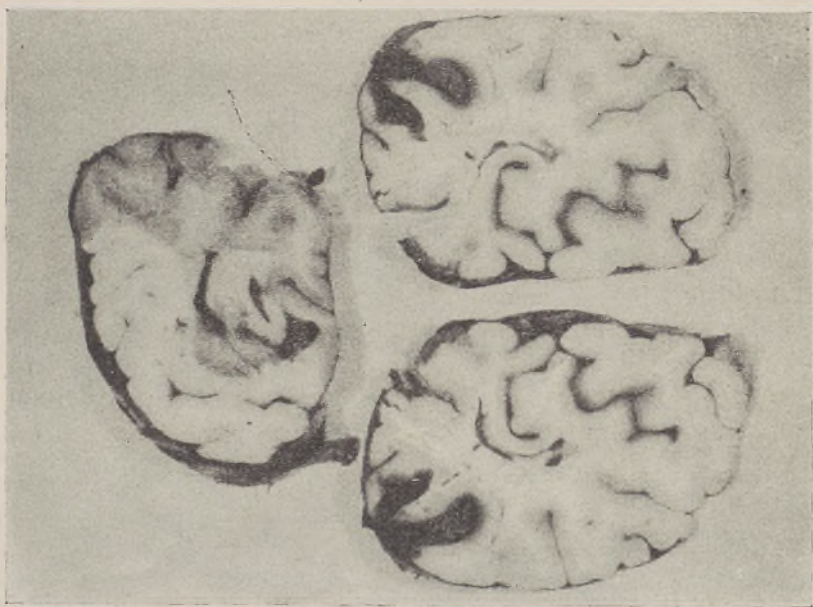


FIG. 9

Mesmo caso. Notam-se focos hemorrágicos aberrantes à volta dos focos volumosos.

du système neuro-végétatif dans le déterminisme des hémorragies ainsi obtenues.

6) Nous avons cherché également à produire des hémorragies cérébrales par l'injection de substances nécrosantes (huile de croton) dans le cerveau et l'injection simultanée d'un irritant dans le vago-sympathique chez le chien.

La seule injection, dans le cerveau, de substances nécrosantes ne détermine pas d'hémorragie dans la zone nécrotique.

Par contre, chez les animaux traités en même temps par une injection d'huile de croton dans les ganglions stellaires ou le vago-sympathique, la lésion cérébrale devient hémorragique. En même temps, on observe une vasodilatation énorme et de l'oedème cérébrale.

Des foyers hémorragiques aberrants se produisent à distance de la zone injectée. Ils doivent être considérés comme de nature réflexe.

Ces lésions hémorragiques cérébrales s'accompagnent d'hémorragies viscérales diffuses.

7) La transformation hémorragique des foyers de nécrose chez les animaux à ganglion stellaire injectée est empêché par le ganglioplégique largactil.

8) Le traitement préalable par la désoxycorticostérone et la somatotrophine favorise la production d'hémorragies viscérales et cérébrales. Ces hormones sont hypertensives et augmentent la perméabilité capillaire.

Conclusion générale.

Ces recherches montrent à nouveau le rôle du système neuro-végétatif et des processus vasomoteurs dans la genèse des accidents vasculaires cérébraux ainsi que le rôle possible de certaines hormones hypertensives et de perméabilisation.

Elles montrent que la déconnection par les ganglioplégiques peut empêcher la production des hémorragies viscérales et cérébrales.

Elles confirment l'utilité de leur emploi précoce dans l'hémorragie produite et leur utilisation comme arme prophylactique.

Elles montrent aussi que les altérations du système neurovégétatif déterminent en premier lieu une distension

vasculaire congestive suivie d'oedème et parfois d'hémorragie diapédétique.

Ces premières constatations sont à la base des recherches que nous avons en cours sur une échelle amplifiée.

*(Chaire de Neurologie et de Psychiatrie et Institut
d'Anatomie Normale et d'Anatomie Pathologique de
l'Université de Coimbra).*



WORLD OF CARTELO

F O L I A A N A T O M I C A V N I V E R S I T A T I S C O N I M B R I G E N S I S

(Propriété du Laboratoire d'Anatomie et de l'Institut d'Histologie et d'Embryologie)

EDITEUR: PROF. MAXIMINO CORREIA

Les FOLIA ANATOMICA VNIVERSITATIS CONIMBRIGENSIS publient des mémoires originaux et des études d'Anatomie descriptive et topographique, d'Anatomie pathologique, d'Histologie et d'Embryologie.

Les FOLIA rédigées en portugais sont suivies d'un résumé en français, en anglais ou en allemand, au choix de l'auteur. Les fascicules contenant, une ou plusieurs FOLIA, paraissent au fur et à mesure que les articles sont imprimés, d'après l'ordre de réception des manuscrits.

Les manuscrits adressés a la rédaction ne sont pas rendus à leurs auteurs même quand ils ne sont pas publiés.

Les communications concernant la rédaction et l'administration des FOLIA ANATOMICA doivent être adressées à M. le Prof. Maximino Correia, Laboratoire d'Anatomie, Largo Marquez de Pombal, Coïmbre, Portugal.