

SERVIÇO DE CLINICA CIRURGICA DO PROFESSOR
J. ALVES DE LIMA

CONSIDERAÇÕES EM TORNO DE UMA FAMÍLIA DE HEMOPHILICOS

AUGUSTO A. MOTTA PACHECO
(QUINTO-ANNISTA)

No Serviço do professor J. Alves de Lima, tivemos a oportunidade de observar, nos doentes a cargo do Dr. Dario de Carvalho Franco, juntamente com o Dr. Mathias Roxo Nobre, estes casos que julgamos dignos de ser apresentados aos collegas.

OBSERVAÇÃO I

S. P., 19 annos, solteiro, commercio, brasileiro. Entrada — 31-5-33. Sahida — 19-6-33.

MOLESTIA ACTUAL: Ha 7 dias sentiu uma leve dôr na região inguinal direita, mais ou menos no meio da arcada de Poupert; dôr que attribue aos ganglios que ahi são palpaveis “ingua”. No dia seguinte, pela manhã, jogou futebol, sentindo a tarde uma dôr no mesmo local, cuja intensidade augmentou á noite. No dia seguinte a dôr attingiu a fossa illiaca, a coxa e o joelho. Sentia essas regiões geladas embora os circumstantes verificassem-nas quentes.

Permanece com a perna fletida sobre a coxa, e esta sobre a bacia, não só por sentir nessa posição menor dôr, como por não ter forças nem mesmo para mover o membro. Duas noites passou sem dormir devido as dôres. A região glutea é dolorosa.

ANTECEDENTES PESSOAES: Sarampo, catapóra e febre typhoide na infancia. Na idade de 9 annos, tendo em uma quêda fracturado um dente, appareceu uma hemorrhagia, que embora

fôsse tratada severamente por um medico, não cessou senão 10 dias depois, com applicação de nitrato de prata, feita por um outro medico. Ambos disseram que o paciente era "hemophilico". Ha 3 annos, não precedida de nenhum trauma conhecido, appareceu uma dôr localizada no flanco e fossa illiaca direita, que attingiu o seu maximo no fim de dois dias. Neste hospital, onde se internou, lhe diagnosticaram "pertubação hepatica", sendo-lhe applicada bolsas quentes no local, ficando bom ao cabo de 7 dias.

Ha 1 anno, após uma quéda, appareceu dôr, augmento de volume, e impossibilidade de movimento na articulação da anca direita, com uma echymosis em seu nivel.

Quando soffre traumatismo nitidos apparecem manchas echymoticas na pelle. Sem passado venereo-syphilitico.

EXAME PHYSICO: Facies de soffredor e posição no leito descripta. Temperatura: 38,8°. A tentativa de extensão da perna provoca dôr.

Na metade inferior do hemiabdomen direito, ha resistencia muscular. Comtudo, é possível, pela palpação, conhecer um tumor, localizado profundamente, cujos limites, o superior attinge uma linha que passa pela cicatriz umbelical, o interno não attinge a linha mediana, o externo e o inferior, são mal delimitados, mais superficial em sua parte externa, doloroso a palpação e endurecido, de superficies lisas e não pulsatil.

A punção do tumor revelou a presença de um liquido hemorragico com numerosos coagulos.

Exames de laboratorio. Evolução

De 1 a 5-6-33: o tempo de sangria variou de 5' a 19'; e o tempo de coagulação de 11' a 50' e empregou-se quotidianamente 20 c. c. de autohemoterapia.

Em 5-6, irradiação do baço e em 7-13 e 15-6 usou-se o autohemoterapia e a sangria variou de 5' a 9' e a coagulação de 3' a 12'.

Posteriormente deu-se inicio a diathermia e massagens. Deixou o Serviço com bôa locomoção, embora se queixasse da parte interna da coxa esquecida e o membro enfraquecido, soffrendo quédas facéis. A palpação na fossa illiaca um mez depois nada revelou.

Em 13-5-34, encontramol-o bom, tendo o tempo de sangria revelado 2' e 30" e o de coagulação 13'.

Diagnostico

Hematoma do psoas direito de natureza hemophilica.

OBSERVAÇÃO II

A. L. P., 24 annos, casado, commercio, brasileiro, branco.

Entrada: 30-11-33. — Sahida: 21-12-33.

MOLESTIA ACTUAL: Tendo ha 6 dias feito bastante gymnastica, como de costume, appareceu 2 dias depois uma dôr na fossa illiaca esquerda, continua, fraca no inicio, intensa posteriormente, em fórmula de "torsão". Desde então sentia difficuldades em mover o membro inferior esquerdo e para melhor supportar os seus padecimentos permanecia sentado, com a perna fletida sobre a coxa e esta sobre a bacia.

ANTECEDENTES PESSOAES: Destituídos de interesses para diathese hemorragica.

EXAME PHYSICO: Posição no leito descripta. Ganglios inguinaes, epitrochleanos e latero-cervicaes discretos. Temperatura: 36°5'.

Na fossa illiaca esquerda e parte inferior do flanco correspondente, notamos um tumor, saliente em toda a parte da aza do illiaco, limitado inferiormente pela préga da virilha, aprofundando-se a medida que se approxima da linha mediana, continuando palpavel até junto dessa linha a um dedo abaixo da cicatriz umbelical, ao passo que descendo na fossa illiaca só é perceptivel em sua porção mais externa. É do tamanho de uma pêra, de pelle escorregadia sobre elle, adherente profundamente, não pulsatil, doloroso, a palpação e principalmente quando se procura extender o membro inferior correspondente.

A punção praticada no tumor revelou a presença de um liquido hemorrhagico.

Exames de laboratorio. Evolução

Em 30-11-33: o tempo de sangria foi de 3'25", o de coagulação de 6'40" e o signal de Rumpell-Leed foi negativo.

Não houve apparecimento da petechias nem de suffusões sanguineas, na parte do braço situada abaixo de um garrote, que mantivemos durante 5 minutos.

Prescreveu-se nos dois primeiros dias coaguleno e quotidianamente calcio endovenoso e posteriormente applicações de diathermia e massotherapie.

Na sua sahida do Serviço não era mais palpavel o tumor, embora o psoas fosse doloroso. Duas semanas depois queixou-se do membro inferior esquerdo estar enfraquecido e por isso soffrer frequentes quedas.

Em 20-5-34, gosa bôa saude, o tempo de sangria é de 3' e o de coagulação é de 8'.

Diagnostic

Hematoma do psoas illiaco esquerdo de natureza hemophilica.

OBSERVAÇÃO III

D. P., 14 annos, solteiro, mensageiro, brasileiro, branco.

Entrada: 24-1-34. — Sahida: 7-2-34.

MOLESTIA ACTUAL: Ha 3 dias soffreu com o varal de um carrinho uma batida na face externa da coxa direita, sentindo uma dôr instantanea e intensa. Nada mais sentiu até hoje pela manhã, em que notou um augmento progressivo da coxa direita em toda a sua extensão, que attingiu o tamanho actual em 3 horas, ao mesmo tempo que ahi sentia uma intensa dôr maior a movimentação. Na mesma occasião appareceu uma mancha arroxeada no local da contusão. O seu membro inferior direito está em extensão completa e a movimentação bastante prejudicada, devido a dôr que ella provoca.

ANTECEDENTES PESSOAES: Na idade de 7 annos feriu-se no grande artelho do pé direito, sendo operado e tendo intensa hemorragia, que só cessou pela transfusão de sangue materno. Aos 13 annos, após a extracção de um dente, teve intensa hemorragia durante 5 dias. Ha 1 mez, uma contusão na perna esquerda produziu-lhe uma intensa echymosis.

EXAME PHYSICO: Deitado com o membro inferior direito em completa extensão. Ganglios axilares e inguinaes discretos. Temperatura: 37°.

Notamos a coxa direita augmentada de volume em toda a sua extensão, particularmente no terço médio onde em sua face externa constatámos a presença de uma mancha echymotica.

Não ha signaes de fluctuação, porém ha dôr á pressão e augmento de temperatura. Signaes de leve derrame na articulação do joelho. O diametro da coxa, a direita, e a esquerda, é no terço superior de 47 e 42 cms., no terço médio de 45,5 e 39 cms. e no terço inferior de 36 e 30 cms. O joelho mede 34 á direita e 31 á esquerda; e a perna em seu terço superior 29 e 26 cms., respectivamente.

Exames de laboratorio. Evolução

Em 25-1-34: O tempo de sangria foi de 3' e o de coagulação de 4'. De 25 a 31 de 1 quotidianamente calcio endovenoso, e posteriormente diathermia e massotherapie.

Teve alta andando bem, estando o derrame articular desaparecido e o derrame da coxa discreto.

Em 20-5-34, encontramol-o em bôa saude, e a sangria marcou 3' e 30" e a coagulação 3'.

Diagnostico

Hematona da coxa direita, hemarthrose do joelho direito de natureza hemophilica.

OBSERVAÇÃO IV

O. P., 18 annos, solteiro, alfaiate, brasileiro, branco.

Entrada: 26-2-34. — Sahida: 8-3-34.

MOLESTIA ACTUAL: Ha 14 dias bateu com a região da anca direita no sólo. Nada sentiu até 7 dias, em que appareceu uma dôr na fossa illiaca direita, continua, fraca no incio, forte posteriormente, ficando dia a dia a sua perna mais fletida sobre a coxa e esta sobre a bacia, não sendo mais possivel a locomoção ha 2 dias.

ANTECEDENTES PESSOAES: Coqueluche, sarampo, febre typhoide na infancia. No local de extracção dentaria apparecem hemorragias que duram até 3 dias. Tem echymosis consequentes a traumatismo pequenos. Ha 10 dias está com um corrimento uretral blenorrhagico.

EXAME PHYSICO: Posição descripta. Ganglios inguinaes e latero-cervicaes discretos.

Notamos na fossa illiaca direita, parte mais externa, ao nivel do musculo illiaco, um tumor achatado, de limites mal definidos, arredondado, duro, doloroso á palpação e posterior ao cecum. Manobra de Jordano positiva na região lombar direita.

Signaes de derrame no joelho direito.

Exames de laboratorio. Evolução

Em 8-2-34, o tempo de sangria foi de 3', e o de coagulação de 8'.

Nos 5 primeiros dias, coaguleno, calcio buccal e endovenoso e posteriormente só este ultimo.

Dias depois de internado queixou-se de um adormecimento na face interna da coxa.

Com a applicação de diathermia e massagens, foi progressivamente extendendo o membro inferior direito até locomover-se bem, havendo desaparecimento do tumor descripto. Comtudo, sentia difficuldade em mover o joelho, soffrendo frequentes quedas. Neste estado teve alta.

Após 26 dias, ingressou novamente no Serviço, dizendo que ha 5 dias soffrera outra quéda, e desde 2 dias sentia uma dôr na fossa illiaca direita, ficando impossibilitado de se locomover e com os segmentos do membro inferior direito flectidos uns sobre os outros. Appareceu tambem uma dôr intensa na região lombar. De um dente fracturado sáe continuamente sangue.

EXAME PHYSICO: Paciente profundamente abatido, na posição descripta.

Defesa muscular intensa no hemiabdomem direito onde palpa-se mal um tumor, que se estende desde um pouco abaixo do rebordo costal até a virilha, de dentro para fóra, alargado em sua parte inferior, onde é endurecido e doloroso, empurrando diante de si os elementos intestinaes palpaveis e gargarejantes, até ao contacto da parede abdominal anterior. Com grande difficuldade, devido a mesma defesa muscular, individualizamos pela palpação profundamente uma forte dôr no flanco esquerdo.

Na região lombar direita ha um leve abaulamento e a manobra de Jordano foi positiva nella e na esquerda.

De um dente fracturado sáe um pouco de sangue, mas continuamente.

Foi tamponado este dente com resultados.

Contra as dores necessitou-se usar hypnoticos nos 5 primeiros dias.

Em 5-4-34 o tempo de sangria foi de 4', o de coagulação de 8' e houve augmento do tumor á direita.

De 5 a 2 $\frac{1}{4}$, quotidianamente chloreto de calcio buccal e endovenoso; de 7 a 10 $\frac{1}{4}$ empregou-se mais a auto-emotherapia 20 c. c., que de 11 a 17 $\frac{1}{4}$ foi substituida pelo coaguleno.

O exame radiologico feito em 9-4, revelou: Grande augmento da sombra do psoas direito em relação ao esquerdo. (Dr. Paulo Almeida Toledo. R 1). R 2 mostra-nos um psoas normal.

O tempo de sangria de 8 a 17 $\frac{1}{4}$, variou entre 3' e 4' e de coagulação de 13' a 32'.

Em 19-4-1934 já havia sido verificada notavel melhoria do estado geral e diminuição das dôres.

Em 19-4-1934 foi feita a irradiação do baço e momentos após o tempo de sangria marcou 4' e o de coagulação 34', e no dia seguinte 4' e 25', respectivamente. Desde esse dia não foram mais empregados coagulantes, as dôres só eram sentidas pela palpação ou pela movimentação, que comtudo já era possivel, embora limitada.

A diminuição do tumor foi notavel, tendo-se iniciado as applicações de diathermia.

O tempo de coagulação entre 22 e 27 $\frac{1}{4}$ variou de 12' a 20'.

A 28-4-1934, dia de sua alta, a locomoção não era completa, pois ainda sentia a perna enfraquecida na face interna.

Em 12-5-1934, a sangria foi de 4' e a coagulação de 8', e ainda palpamos um pequeno tumor bem localizado ao nivel do psoas.

Diagnostico

Hematoma recedivante do psoas illiaco direito.

Hemartróse do joelho direito.

Hemorragia dentaria de natureza hemophilica.

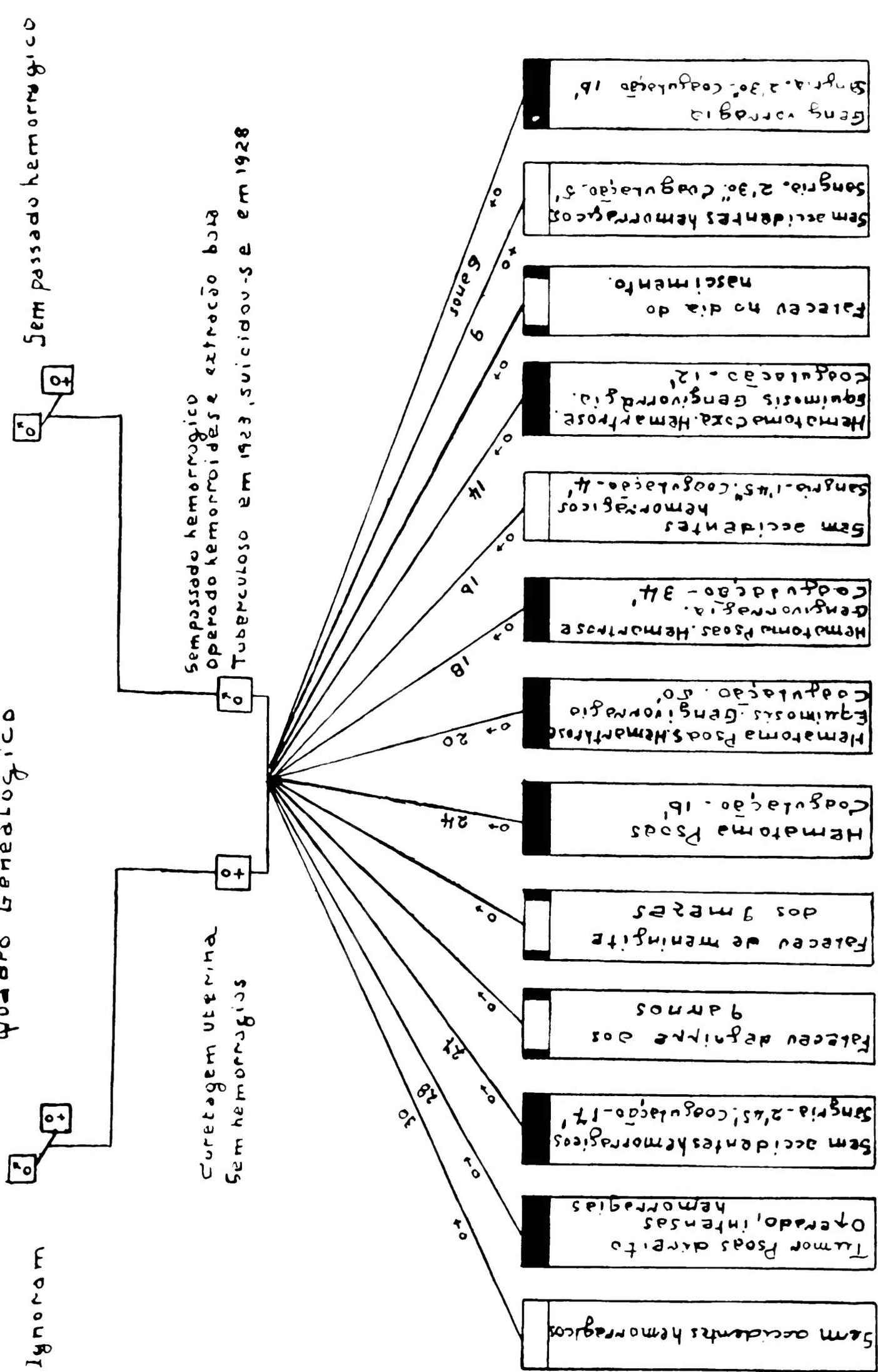
ANTECEDENTES FAMILIARES: A verificação dos antecedentes de familia, não poude ser levada além dos avós, devido aos pacientes a desconhecerem.

Seus paes e suas avós não apresentam passado hemorrhagico.

Dos 10 filhos vivos desse casal, em 7 homens foi bem evidenciada a hemophilia, e em 2 homens e em 1 mulher não encontramos caracter algum que a denunciasse. (Vêr quadro Genealogico).

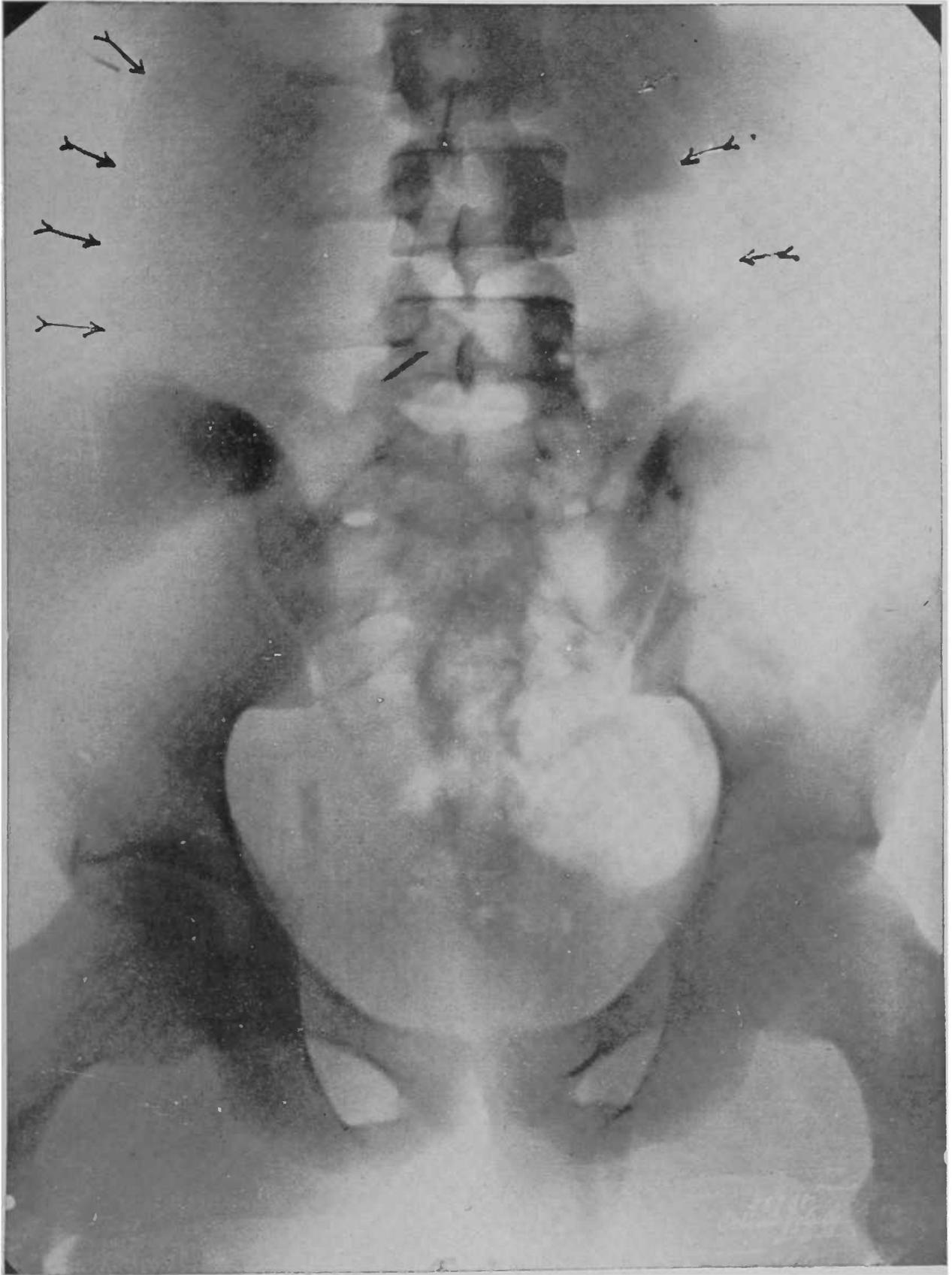
Verificamos na mesma occasião, fóra do periodo de accidentes hemorrhagicos, nos 4 casos que a sangria, os elementos sanguineos e o signal de fragilidade capillar são normaes e que a coagulação é retardada. (Quadro I).

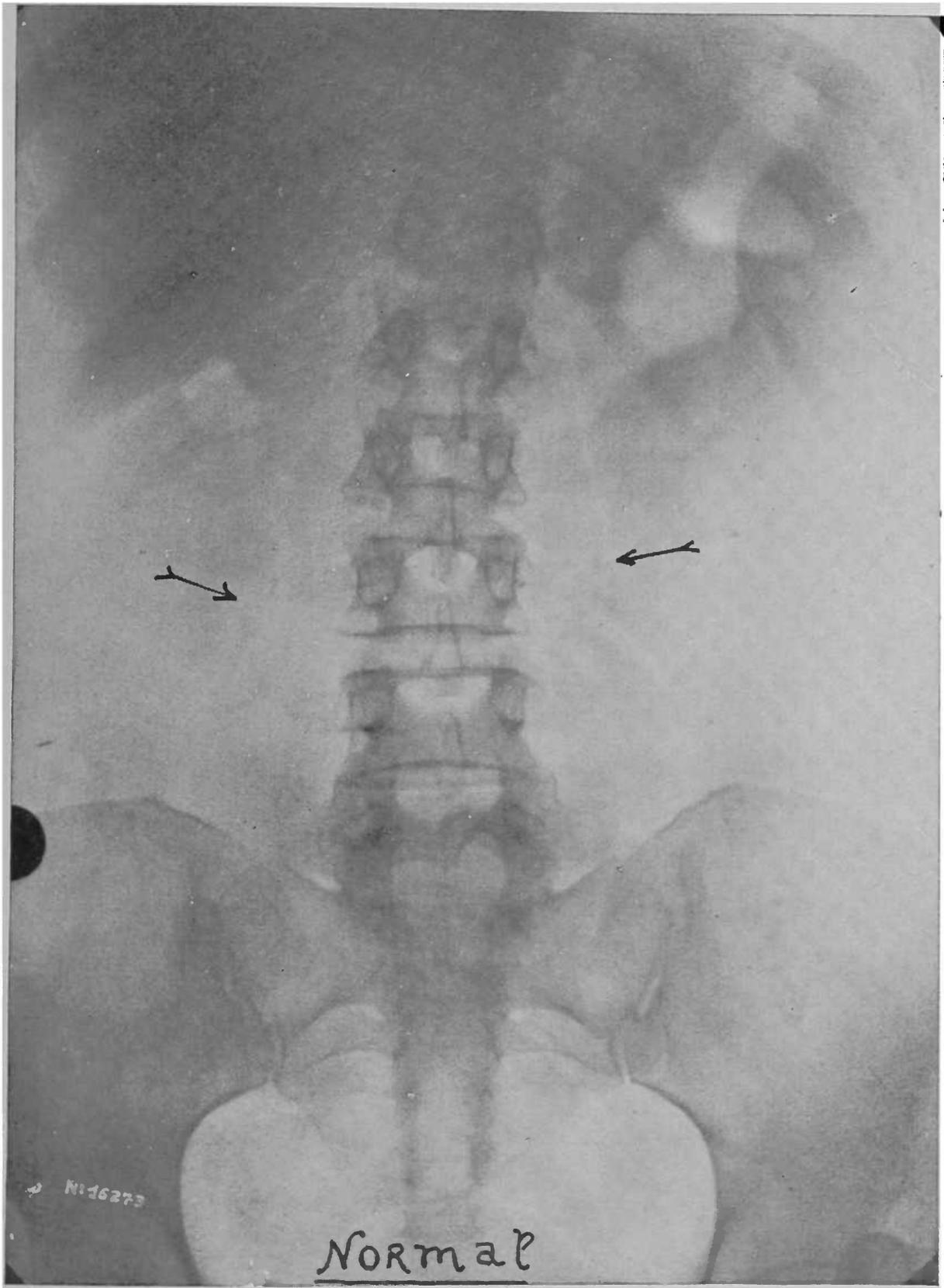
Quadro Genealógico



Em 22 e 27-VIII - 1934

Casos	RUMPELL-LEED	Sangria	Coagulação	Hemograma	Plaquetas
I	Ausente	1'30"	20'	Em Todos	257.000
II	Em	2'	16'	Dentro dos Limites	265.000
III	Todos	1'45"	12'	Normaes	280.000
IV	os casos	2'	24'		276.000
Obsequio do Drº Pedro Paulo Corrêa.					





Considerações

A hemophilia é uma molestia caracterizada por um conjunto de symptomas e de estigmas sanguineos.

No estado de pureza absoluta, encontramos sob as fórmulas: Hemophilia Essencial ou Familiar e Hypo-hemophilia constitucional.

No estado de complexidade, cada uma dellas poderá se associar a Hemogenia, constituindo a Hemogeno-Hemophilia.

A Hemophilia Essencial ou Familiar, é uma molestia hereditaria, relativamente rara, que só as mães transmittem aos filhos, poupando as filhas, que comtudo são conductoras. As leis de Nassee e Riebold regem com clareza o assumpto.

Resumindo na phrase de Chevalier e Goldberg: Homens malditos em sua carne, e mulheres em sua progenitura.

Tanto os autores modernos, como os classicos, citam a sua existencia na mulher, attenuada, localizada particularmente nos orgãos genitales e rara, devido a reacção salutar provocada pelas régras, considerada por Bulloch e Fields como um erro de diagnostico.

A manifestação da tara é variavel, não se podendo saber, si uma mulher cujas ante-passadas engendraram hemophilicos, transmittirá ou não o estigma. Parece haver uma attenuação da tara com a successão de gerações.

Casos ha de hemophilicos, confirmados pela clinica e pelo laboratorio, com os antecedentes de familia completamente negativos. Ou a tara teria permanecido ausente em varias gerações (Riebold), ou teria passado despercebida pelas fórmulas leves e latentes, ou ainda teria começado "d'emblée" (Weil).

Ottenberg, pensa mesmo ser provavel, que todos os casos de hemophilia familiar tenham começado por um esporadico. Weil cita 4 familias, em que, 2 em 3, 3 em 3, 2 em 2, e 1 em 1 dos filhos eram hemophilicos, sem passado hemorrhagico nos ascendentes.

E assim acontece com a familia que ora estudamos, como bem mostra o seu quadro genealogico.

Diz Annes Dias: obscura é a causa da hemophilia, caprichosa sua marcha, ignorada a sua pathogenia, mysterioso sobretudo o caracter tão particular de sua transmissão hereditaria.

Com uma experiencia de mais de 25 familias differentes, Weil, não notou circumstancia alguma que explicasse essa molestia. Numerosas foram as theorias que appareceram para expli-

car a pathogenia de hemophilia, não tendo nenhuma dellas ainda satisfeito plenamente. Entre ellas citaremos: o vascular, a neuropatica, a toxi-infecciosa, a colemica, a dycrasica ou sanguinea e a endocrina.

Na dycrasica, o ponto de discordancia, aliás ainda obscuro, é a natureza da anomalia sanguinea, capaz de explicar o retardamento da coagulação.

Para Morawitz e Lossen ha um "deficit" de trombokynase, consequente a uma alteração geral dos tecidos. Minot e Lee acham uma alteração das plaquetas de caracter hereditario.

Segundo Gowaerts e Gratia, no sangue dos hemophilicos as plaquetas são normaes e anormalmente estaveis em seu plasma, mas normalmente em plasma normal, tanto que, a anomalia do sangue dos hemophilicos é corrigida, pela addição de plasma normal. É, pois, uma perturbação puramente plasmatica, pela ausencia de um elemento, que ainda não foi por esses autores completamente individualizado.

Feissly acha que a obscuridade do problema é o resultado da imperfeição dos conhecimentos actuaes sobre a coagulação sanguinea e que essa anomalia é devido a de um constituinte plasmatico, de um precursor da thrombina, a serozina, que se liberta com grande retardamento, seguindo por consequente esse rythmo, a thrombina e o coagulo.

Actualmente esboça-se uma tendencia, a crêr existir na coagulação, uma cooparticipação das secreções internas, como thyroide supra-renal e sexuaes.

Hynek, diz, haver um excesso de anti-thrombina, cuja produção está sob o controle da secreção interna sexual, o que explicaria a transmissão unilateral nos sexos e o beneficio do tratamento pelo extracto luteinico.

Annes Dias, diz, que a theoria endocrina como qualquer outra se refere a doença, na sua evolução, mas não alcança a causa primaria que provocaria a dycrasia sanguinea, achando ser ella a que mais satisfaz não só pela explicação como pelo tratamento.

E mais adiante, affirma, que tanto no homem como na mulher, a causa da dycrasia sanguinea existe, mas na mulher, encontrado nas funções luteo-ovarianas um impedimento a sua eclosão. ella se conserva latente, ao passo que no homem a falta dessa substancia neutralizadora, permite o desenvolvimento da doença. E para elle a mulher de familia hemophilica, não é absolutamente normal, e cita um caso de Peters, em que uma mulher assim tarada, após hysterectomia, passou a apresentar grandes hema-

Para Pickering, que dá um importante papel, á actividade hepatica na producção do sangue, parece provavel que na hemophilia, na producção de certos corpos que são essenciaes para a rapida coagulação do sangue, ha qualquer desarranjo ou não ha progresso além de um estado embryonario. O material presente no figado normal de animaes modifica a actividade dos hemophilicos, e faz o sangue coagular mais depressa á temperatura do corpo.

Nada foi encontrado pelos autores de particular no exame dos orgãos.

O sangue é normal, embora tenham achado leucopenia e monocuchleose (Labbé e Weil) e cosinophilia (Sabrazés).

Durante o periodo hemorrhagico poucas indicações nos deu o hemogramma (lymphocitose de 39 % e 42 % nos casos II e IV, eosinophilia no caso IV) e no intervallo das hemorrhagias foi normal.

O numero de plaquetas encontrado pelos autores e por nós, collocou-se entre os limites normaes.

O calcio é normal. Comtudo, Richet, mostrou com radiographias a defficiencia do calcio nas epiphyses osseas.

Colland verificou a velocidade de sedimentação das hematias augmentada, particularmente antes de uma hemorrhagia.

Durante a coagulação, antes do plasma começar a se solidificar, se faz a sedimentação de hematias (Annes Dias). Este facto nós tivemos a oportunidade de constatar de uma maneira evidente, mesmo antes de termos indicações bibliographicas.

A coagulação não é impedida, simplesmente retardada. Weil e Wall, dizem, que o retardamento de coagulação, faz de algum modo parte da personalidade physiologica do paciente. Quanto maior fôr o retardamento da coagulação, constante e consideravel mais grave será a hemophilia. Para Weil vae de 30' a 12 horas, mas elle e Wall referem um caso de accidentes clinicos graves, em que todavia a coagulação ia de 13' a 1 hora; Maggi um com 23' e Marcel Labbé diz que póde-se ser hemophilico com coagulação normal. Em nossos casos a coagulação sempre se fez com retardo, ora mais accentuado, 50', ora menos, approximando-se da normal, quer na occasião quer fóra dos periodos hemorrhagicos.

Em consequencia da normalidade do succo tissular, rico em fermentos coagulantes, a sangria tambem é normal. Em nossos casos o tempo de sangria esteve sempre dentro dos limites normaes, com excepção de uma occasião no primeiro caso em que ultrapassou esses limites tres vezes, attingindo no maximo 19'. Mas apezar das dezenas de vezes a que procedemos posteriormente a verificação da sangria, nem nesse caso e nem nos outros, conseguimos mais obter resultados anormaes.

E justamente como essas foram as primeiras sangrias que determinamos, é possível que estejam relacionados com defeito de technica.

O signal de Rumpell-Leed, para a verificação da fragilidade capillar foi sempre negativo.

O hemophilico possui uma saude perfeita nos intervallos das hemorragias. Estas embora pareçam expontaneas são provocadas por factores insignificantes. São incoerciveis, abundantes, em desproporção accentuada com a causa. Com excepção de um unico accidente hemorrhagico, em um nosso doente, em todos os outros accidentes foi verificada uma causa, ainda que relativamente insignificante.

Podem se manifestar em qualquer ponto do organismo e com frequencia no mesmo ponto.

Podem ser recedivantes e periodicas. A sua recidiva póde ser precoce, 3 a 4 dias, ou tardias, semanas e annos, depois do periodo inicial.

Após as hemorragias, ha em geral, uma diminuição de 20 %, 50 % do tempo de coagulação, que póde mesmo tornar-se normal. Essa melhoria do tempo de coagulação após as hemophragias verificamos em todos os casos podendo até mascarar o diagnostico (caso III). Às vezes as hemorragias são precedidas de uma leve elevação de temperatura.

A primeira hemorragia apparece em geral, antes dos 2 annos e para Woellisch nunca além dos 22. Comtudo em um dos nossos casos o primeiro accidente, hematoma do psoas, deu-se aos 24. A sua gravidade descreve uma curva, que se eleva na puberdade, estaciona na idade adulta e cae na velhice.

As hemorragias são externas ou intersticiaes, sendo estas menos graves devido a compressão exercida pelo sangue extravazado.

No tegumento os traumatismos leves produzidos por objectos ponte-agudos, como agulha e os pequenos choques, nada produzem, mas as contusões produzem echymosis e hematomas.

Nos planos profundos, os hematomas musculares são frequentes, de diagnostico difficil, quando isolados, volumosos ás vezes, augmentando por "poussés" e produzindo compressão. Os symptomas variam, segundo a séde, abundancia e extensão do derrame. Chevalier e Goldberg ennumeram em ordem de frequencias: musculos rectos anteriores, sacro-lombares, fossa illiaca e coxa.

Weil diz, que a localização mais frequente é o psoas (o direito para Annes Dias) e o illiaco, assignalando tambem no grande dorsal. E de Weil, é o caso de um individuo de 63 annos, com

accidentes hemorrhagicos variados na adolescencia, com antecedentes familiares negativos, que desde os 40 annos apresentava hematomas expontaneas localizados quasi que só no psoas, varias vezes ao anno, de inicio brusco, com symptomas de psoites (dôr, flexão, abducção e rotaçãõ externa da coxa), e com dôres neuralgicas no dominio do crural evoluindo para a cura completa em cinco a seis semanas.

Descrevem um tumor abdominal, profundo, podendo apparecer na parte interna do triangulo de Scarpa, ou um tumor na fossa illiaca como um abcesso ossifluente. A localizaçãõ dos derrames hemorrhagicos musculares, foi, em tres dos nossos casos, no musculo psoas e illiaco, e em dois delles, com recidiva. Pela punçãõ verificamos a natureza hemorrhagica do derrame, e a radiographia feita em um dos casos verificou a sua localizaçãõ no psoas.

Os caracteres do tumor que palpamos já descrevemos com minucias nas observações.

O derrame é intra ou extra aponevrotico. Burke refere um caso de um rapaz de 18 annos, que lhe chegou ás mãos com o diagnostico e a symptomatologia completa de uma psoites, apresentando a palpaçãõ um grande tumor abdominal, extendido do figadõ ao ligamento de Poupart. Elle appareceu sem causa apreciavel. Em sua familia existia passado hemorrhagico. Na operaçãõ encontrou: um grande tumor, empurrando diante de si o peritoneo posterior, a ponto de estar em contacto com a parede abdominal anterior, enchendo a metade direito do abdomen. Incidido o peritoneo parietal posterior, sahiu grande quantidade de sangue coagulado, ficando no local uma enorme cavidade em fundo de sacco. Appareceram varias hemorrhagias na incisãõ, com formaçãõ de hematoma parietal, necessitando nova operaçãõ e sendo conseguida com difficuldade a cura.

Além do crural, o sciatico e os grandes vasos da regiãõ podem tambem ser comprimidos. Esta compressãõ poderã produzir perturbações da motilidade e da sensibilidade. De todos os nervos que atravessam a regiãõ, os que possuem maiores probabilidades de compressãõ, sãõ, pelas suas condições anatomicas, o crural e o femuro-cutaneo. Ora, nós observamos diminuiçãõ da sensibilidade na regiãõ e perturbaçãõ da motilidade particularmente ao nivel do quadriceps durante semanas.

Outro accidente grave é constituído pela hemarthrose mais frequente no joelho e no cotovello, simulando quando leve uma hydrarthrose, quando forte uma artite sub-aguda, e quando recedivamente uma artite chronica uberculosa. Estes derrames articulares sãõ graves pelas sequelas produzindo ankylose.

Entre outros accidentes são enumerados: hematomas do soalho da bocca, retro-orbitario, pescoço, cordas vocaes, intra-pulmonares e pleuraes, epistaxis hemoptyses, gengivorrhagias, principalmente após avulsão dentaria, gastro e enterorrhagias, hematurias, hemorrhagias genitales, retinianas, coroidianas, labyrinthicas, medulares, meningeas e cerebraes.

No diagnostico differencial distinguiremos seguidamente.

Hypo-hemophilia constitucional. É com mais frequencia esporadica, tanto que Weil denominou-a Hemophilia Verdadeira Esporadica. O retardamento de coagulação nunca excede 45'. Não ha hemorrhagias articulares e visceraes e sempre é muito bem evidenciado um traumatismo.

Hemogenia. E' hereditaria ou esporatica, mais frequente na mulher, particularmente na mulher pubere. Os allemães achando que o symptoma principal é a diminuição do numero de thrombocytos, dão-lhe o nome de Purpura Hemorrhagica Thrombopenica (Franke) e thrombocytopenica (Eppinger). Para os francezes o problema é mais complexo, não havendo parallelismo perfeito (Goia) e até discordancia (Roskam) entre a diminuição do numero de plaquetas e os outros caracteres. Goia cita dois casos expressivos, em que havia 50.000 thrombocytos em ambos para um tempo de sangria de 10' e 2 horas. Weil juntou com o nome de Hemogenia o quadro das hemorrhagias visceraes e o da molestia Werlhof que abrange apenas as fórmulas hemorrhagicas externas. Roskam sob a denominação de Syndromes Hemogenicos considera todos os estados hemorrhagicos sem perturbações de coagulação sanguinea. A coagulação é normal ou sub-normal, menor de 20' para Weil e Wall. O tempo de sangria que em geral é augmentado de um modo variavel (22' e 8' para Wolf e Merklen), póde ser até normal (Roskan), porém maior durante a crise hemorrhagica (105' Weil). O numero de thrombocytes desce a 30.000 e até 10.000 (Roskam), podendo até haver desaparecimento (Hayem) tanto durante as hemorrhagias como no intervallo (Weil e Wall. As hemorrhagias são notaveis pela expontaneidade, ubiquidade e incoercibilidade, sem causa apreciavel ou pequeno trauma. Ha sangramento das mucosas (epistaxis, gengivorrhagias, metrorrhagias, hematurias) e da pelle (petechias e echymosis).

Os signaes reveladores da fragilidade capillar são positivos.

Hemogeno-Hemophilia. Encontra-se em certos doentes os quadros clinicos e sanguineo de hemophilia e da hemogenia.

Ha uma associação dos caracteres dessas molestias com predominancia de qualquer das duas, porém, não ha trasição de uma para outra. Segundo Chevalier e Goldberg, ha ainda: grande indifferença para o sexo, influencia manifesta da evolução sexual

geral sobre a tendencia hemorrhagica, coagulação augmentada, mas moderada, apparecimento mais tardio, menor frequencia de hemartroses e hemorrhagias expontaneas.

Hemorrhagiose constitucional anhemopatica. Com mais frequencia apparece no sexo masculino, na puberdade, correndo parallela a actividade endocrina, e é hereditaria. Caracteriza-se por hemorrhagias faceis e repetidas, nas mucosas e principalmente na nasal, sem lesão verificavel, havendo congestão da face e cephaleas.

Devem ser eliminados os syndromes hemorrhagicos secundarios ás intoxicações e infecções chronicas ou agudas, as anemias graves, a leucemia, as molestias do figado, a cachexia, o escorbuto, o Barlow e a pelliöse rheumatica.

Não só o facto do diagnostico differencial entre derrames sanguineos e psoides, artrites, osteomyelites, appendicites e flegmão perinefretico, ser ás vezes bastante difficil, como ainda pela possibilidade de alguma destas molestias, e de outras, se apresentarem em um paciente portador de uma diathese hemorrhagica, até então occulta ou não revelada pela rapida anamnese, devemos fazer as provas de sangria e coagulação antes de qualquer intervenção cirurgica. Teriamos operado o nosso primeiro paciente, com resultado talvez fatal, si na anamnese elle não tivesse revelado a sua tara hemorrhagica, que nos obrigou a proceder as provas sanguineas referidas.

Tratamento

Weil diz que o tratamento da hemophilia que não fôr preventivo é máu, e que não se deve mais morrer de hemophilia.

No tocante a prophylaxia individual, devem ser evitados os traumatismos, e em caso de operação entrar com uma medicação energica.

Numerosos tem sido os processos e os medicamentos usados, e numerosas são as discordancias entre os diversos autores.

O regime alimentar não deve ser esquecido.

Pickering, empregando em varios casos, figado cozido, crú ou extracto, com caldo de limão e laranja, conseguiu em varios casos melhoras rapidas da coagulação, que comtudo não attingiu a normalidade.

O chloreto de calcio, o citrato de sodio, o sulfato de sodio, a peptona e a gelatina são de uso habitual.

A "mateina" mistura de vitaminas, phosphato de calcio e maltose, foi usada com resultados variaveis.

A "Hemoplastina", usada com successo por Burke, e o "coaguleno" por outros, são para Feissly de pouco effeito.

A irradiação esplênica é falha para Schlecht.

Os extractos de órgãos também foram empregados thyroide, esplênico, hypophise, cerebral e hemato-etyroidina.

Annes Dias, Lachlan Grand, Bird e Hynek, colheram bons resultados com o uso da medicação ovariana, afirmando o último que é o melhor meio hemostático da hemophilia, embora não específico, pois age na purpura. Feissly, porém, empregou-o sem successo.

Weil desde 1905 aconselha o uso de serum humano ou de animal (cavallo), empregando-o como preventivo na dose de 20 c. c. cada dois mezes, e como curativo em altas doses, tendo usado em um caso 900 c. c. A vantagem do sôro de cavallo é a facilidade de ser encontrado, pois podemos usar os sôros anti-diphtherico e anti-tetanico que o contém.

As pequenas sangrias repetidas também foram recommendadas.

O melhor effeito correctivo da hemophilia, é para Feissly, o sangue puro ou citratado transfundido, que vence quando tudo falha, segundo Funck. Sendo o seu effeito de curta duração deve ser repetido, cada dois dias, no combate ás hemorragias tenazes. É preferivel usar sangue de uma mulher da familia do hemophilico.

Com a auto-hemotherapia que tem sido usada com successo por outros, colhemos resultados satisfactorios.

Todo fóco de hemorragia externa, deve ser bem limpo, collocando-se no local gaze embebida com serum ou extractos de tecidos, compressas geladas e comprimir.

Diagnostic

Trata-se de sete dos dez filhos de um casal, cujos antecedentes são negativos para diathese hemorrhagica, attingidos por accidentes hemorrhagicos varios, como hematomas, hemartroses, echymosis, e hemorragias dentarias, após traumatismos minimos, tendo a coagulação retardada, a sangria e o numero de hematoblastos normaes, e os signaes de fragilidade capillar ausentes. O diagnostic de Hemophilia Familiar impõe-se.

BIBLIOGRAPHIA

- BURKE, W. B. — A case of Hemophilie, The Lancet, pag. 1237 — 13-6-1925.
- COMBY, J. — A propos d'hémophilie, Bull. et Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, pag. 1327 — 23-10-1925.
- CHEVALIER, PAUL e GOLDBERG, R. — Hémoplilie, Revue de Med., pag. 126 — 1931.
- DIAS, H. ANNES — Lições de Clinica Medica, I série, pag. 94 — 1932.
- DIAS, H. ANNES — Lições de Clinica Medica, II série, pags. 152, 163, 196 — 1931.
- FEISSLY, R. — Contribution à la therapeutique des accidents hemorragiques dans l'hemophilique par la correction "in vivo" de la coagulabilité sanguim, Prés. Med., pag. 301 — 7-3-1925.
- GOIA, I. — Uns cas d'hémogenie amélioré par la radiothérapie. Bull. et Mem. de la Soc. Med. Hôp. Paris, pag. 555 — 26-3-1926.
- GOVAERTS, P. et GRATIA, A. — Contribution à létude d'hémophilie. Revue Belge des Sciences Med., pag. 687 — 6 e 7-1931.
- LAUBRY, CH. et VAILLET, P. — Syndrom hemogenique. Hematoma intraparietal de l'auricule droit et malformation congenitale du coeur. Bull. et Mem., Soc. Med., Hôp., Paris, pag. 916 — 1-6-1931.
- LETHELY TIDY, H. — Remarks ou the Hemorrhagies diathesis, The Brit., Med. Journal, pag. 583 — 7-4-1928.
- LUSTIG, A., RONDONI P. e GALLIOTI, G. — Tratt. Path. Gen., pag. 134, 1.º vol. — 1928.
- MERKLEN, PR. et WOLF, M. — Traitement de l'hémogenie, Bull. et Mem. de la Soc. Med. Hôp., Paris, pag. 572 — 26-3-1926.
- MELCHIOR, E. — Tratamiento Postoperatorio, pag. 192 — 1929.
- PICKERING, J. W. — Diagnostic, treatment and ethiology of Hemophilie. The Lancet, pag. 1239 — 15-6-1929.
- PAYAN, L. — Sur un cas d'hémogenie. Purpura recédivant dans l'enfance. Inondaction peritonéal. Menorrhagiés rebelles ayant entrané la Mort. Bull. et Mem. de la Soc. Med. Hôp., Paris, pag. 233 — 12-2-1926.

- QUERVAIN, F. — Diagnostica Chirurgica, pags. 141, 703 — 1925.
- ROSKAM, J. — Syndromes Hémogéniques. Signification, diagnostique et traitement. Bruxelles Medical, pag. 1034 — 14-7-1928.
- SCHLECHT, H. — Doenças do Sangue, Trad., Raul Margarido, pag. 129.
- TEJIRINA FOTHERINGHAM, W. e PALAMEDA, B. — A proposito de um caso de hemophilia com purpura. La Semana Medica, pag. 157 — 21-7-1927.
- VALERIO, AMERICO — Hemophilia e Syndromes Hemophilicos, Brasil Medico, pag. 113 — 27-2-1926.
- WEIL, P. E. — Les états hémorrhagipares chroniques. Hémophilie et hémogenie, Le Journal Medical Français, pag. 14 — 1922.
- WEIL, P. E. — Notes cliniques et therapeutiques sur les hémorrhagies hémophiliques, Presse Medicale, pag. 266 — 7-2-1929.
- WEIL, P. E. et BOYÉ, G. — Le traitement des Hemorrhagies par la Medication serique. Le Journal Medical Français, pag. 22 — 1922.
- WEIL P. E. et WALL, P. I. — Hémogene — Hemophilie, Bull et Mem. de La Soc. Med. Hôp., Paris, pag. 1314 — 16-10-1925.
- WEIL, P. E. et WALL, P. I. — Pathogenie de lhémogenie. Presse Medicale, pag. 243 — 24-3-1933.
- WEIL, P. E. et WALL, P. I. — Angiome et Hémogenie, Bull et Mem. de La Soc. Med. Hôp., Paris, pag. 1278 — 21-7-1930.
- GRIECO, JOÃO — Sobre um caso de mal de Werlhof, Revista de Medicina, pag. 189 — 12-1932.
- RAMOND, LOUIS — L'Hemophilie. Conferences de Clinique Medicale, 5.^a série, pags. 1 a 32 — 1926.
-