

FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE S. PAULO
1.ª Cadeira de Clínica Cirúrgica — PROF. A. CORREIA NETO

OSTEOSSATIROSE IDIOPÁTICA (apresentação de um caso)

ARRIGO RAIÁ

Assistente

Contam os psiquiatras que, durante o delírio, alguns loucos sonham ser constituídos de vidro e apavoram-se ante a perspectiva de caírem, quebrando-se. São estes os homens de vidro imaginários. Há, porém, na medicina uma moléstia, cujo sintoma frequente, a fragilidade óssea, aproxima da realidade esse delírio dos loucos: seus portadores estão sujeitos a fraturas ao mínimo traumatismo.

Si os autores são concordes em assinalar esse sintoma, como um dos caracteres da moléstia em questão, as opiniões divergem bastante no tocante a sua denominação. Compulsando a literatura vê-se como a sua terminologia é imprecisa e confusa. Assim, alguns denominam-na Moléstia de Lobstein, outros “osteogenesis imperfecta tarda” (LOOSER, SUMITA), outros osteossatirose, outros osteossatirose idiopática; KEY chama-a hipoplasia hereditária do mesênquima.

O nome com que ela é mais conhecida é o de osteossatirose idiopática.

HISTÓRICO

Se bem que a fragilidade hereditária idiopática dos ossos fôra notada em 1788 por EKMANN e a ocorrência de escleróticas azues já mencionada em 1831 por HENZCHEL e por GESCHEIDT em 1832, foi LOBSTEIN, quem, em 1833, colocou-a como entidade clínica definida.

SPURWAY em 1896, publicando uma relação de famílias portadoras de fragilidade óssea e subindo quatro gerações, notou que muitos membros dessas famílias possuíam uma coloração azulada do globo ocular.

Em 1900 EDDOWES chamou a atenção para a associação dos dois sintomas, fragilidade óssea e esclerótica azues, constituindo um síndrome.

A surdez foi mencionada por ADAIR DIGHTON em 1912 e por BEHR em 1913, mas o merecimento de incluir a surdez hereditária

no síndrome cabe igualmente a VAN DER HOEVE e KLEYN e a BRONSON.

Em 1845 VROLIK deu o nome de “osteogenesis imperfecta congenita” a uma doença que, na sua patologia e nos seus sintomas, parecia-se à osteossatirose idiopática, descrita por LOBSTEIN. Enquanto que LOBSTEIN descreveu a osteossatirose como ocorrendo na infância e na adolescência, VROLIK descreveu a osteogenesis imperfecta congênita como aparecendo na vida intra-uterina ou logo após o nascimento.

LOOSER, mais tarde, identificou os dois quadros clínicos denominando osteogenesis imperfecta congenita ao quadro descrito por VROLIK e osteogenesis imperfecta tarda ao que descrevera LOBSTEIN, achando que entre a forma congenita e a que aparecia na adolescência podia haver todas as transições imagináveis. Quanto a osteossatirose do adulto LOOSER achava que era uma forma atípica da osteogenesis imperfecta.

Essas idéias de LOOSER foram apoiadas por uma série de autores tais como AXHAUSEN, BAMBERG, HAGENBACH, FRANGENHEIM SUMITA e outros. FRANGENHEIM diz textualmente: “com LOOSER somos de opinião que a osteogenesis imperfecta e a osteossatirose idiopática representam a forma de uma doença que, sob o ponto de vista do quadro histológico do osso, nada tem que ver com nenhuma doença conhecida, acompanhada de atrofia ou amolecimento do esqueleto, sendo o sintoma mais importante da doença a fragilidade óssea anormal, que aparece no nascimento ou muito cedo após o nascimento, mas que pode aparecer na infância ou adolescência depois de um certo período de latência. Si quizermos separar a osteogenesis imperfecta da osteossatirose idiopática, então a diferença pode ser só clínica, dependendo do tempo em que aparece a fragilidade óssea”.

Si os dois quadros mórbidos são superponíveis sob o ponto de vista anátomo-patológico, o mesmo não se dá sob o clínico e hereditário. Como a etiologia das duas moléstias ainda não foi elucidada, parece-nos prematuro dar uma opinião a respeito e querer identificar os dois quadros clínicos. Não aceitamos a opinião de LOOSER e continuaremos distinguindo as duas moléstias como o fizeram VROLIK e LOBSTEIN.

Hereditariedade — E' um fator proeminente da doença.

CARRIÈRE, DELANNOY e HURIEZ estudando a árvore genealógica de 5 famílias constataram que, de 86 membros, 34 foram atingidos pela osteossatirose. Verificaram ainda esses autores que a doença pode ser transmitida tanto pelos homens como pelas mulheres, sendo que a tendência maior é por estas. Fator característico dessa hereditariedade é que a doença é transmitida somente por pais doentes a seus filhos. Uma geração nunca escapa como na hemofilia. Os indivíduos indenes têm uma descendência que parece ser completamente livre da distrofia ancestral.

O exame dessas árvores genealógicas revela que o sintoma hereditário dominante é a cor azul das escleróticas. E' importante que

os pacientes portadores dessa afecção sejam avisados de que, casando-se, pelo menos metade de seus filhos serão afetados.

Sintomatologia — Os sintomas predominantes são os seguintes: escleróticas azues, fragilidade óssea e surdez progressiva.

Só os descendentes de famílias doentes que possuam olhos azues estão sujeitos aos outros sintomas. O matiz do azul varia nos diferentes membros da mesma família; azul pálido, azul porcelana e mesmo azul escuro. A cor não é uniforme em toda a esclerótica: ela é mais intensa na porção anterior ao nível do corpo ciliar.

Todas as autoridades no assunto são concordes em afirmar que a cor azulada não é devida a uma pigmentação, mas é o resultado da transparência anormal da esclerótica do olho, que permite à uvea azul brilhar por transparência. EDDOWES sugeriu que a transparência das escleróticas indica uma deficiência na qualidade ou quantidade do tecido fibroso que forma o esqueleto dos vários órgãos da economia humana, o que explicaria também a deficiência de elasticidade dos ossos. PETER pensa que a esclerótica seja mais fina nesses casos do que normalmente. BUCHANAM, estudando um olho extirpado de uma criança de 9 anos portadora da afecção, verificou que a esclerótica tinha somente 1/3 da espessura considerada normal. BRONSON, estudando um caso, verificou que a esclerótica era de espessura normal e que a grossura e o número de fibras eram também normais.

A fragilidade óssea é um sintoma frequente, porém nem sempre presente. Ela se traduz pelo aparecimento de fraturas múltiplas quasi que espontâneas, sobrevindo após um movimento ou traumatismo mínimo. Sua incidência é de 70%, segundo KEY. De 210 pessoas citadas numa tabela por esse autor somente 146 apresentavam fraturas múltiplas. Deve-se mencionar que si os pais só tem escleróticas azues os filhos podem apresentar fraturas mesmo que os pais não a tenham tido.

As fraturas não se dão na época do nascimento e não são espontâneas. Em muitos casos aparecem na primeira infância e são sempre causadas por um fator definido, se bem que esse agente seja de intensidade muito menor do que o necessário para fraturar um osso são. As fraturas são múltiplas e reincidentes: ocorrem durante toda a infância. Em muitos casos a tendência para as fraturas diminui após a puberdade e si o paciente não apresentar nenhuma deformidade provocada pela consolidação defeituosa dos cotos de fratura pode prosseguir sua vida normalmente. Às vezes a fragilidade ossea persiste durante a idade adulta.

O número de fraturas é muito variável. Em média é de 6 a 8. Há um caso de 100 fraturas citado por ASCHOFF; TERRY cita um caso com 61 fraturas.

Essas fraturas produzem uma sintomatologia atenuada. Algumas delas são subperiostais, outras são incompletas. Não há casos de fraturas cominutivas. Sua sede mais frequente é o meio dos ossos longos. Elas curam-se tão rapidamente ou mais do que no indivíduo normal, como verificou SONNENSCHHEIM. A refraturação de um calo

ósseo quasi nunca se verifica porque a cura dessas fraturas é acompanhada de maior ou menor grau de esclerose óssea. Geralmente as fraturas curam-se tão bem que não deixam sinal na radiografia.

As deformações do esqueleto do crâneo são muito frequentes na osteossatirose e são caracterizadas por modificações no volume e na forma.

Constata-se também uma frouxidão dos ligamentos articulares, a qual permite realizar movimentos anormais com as articulações especialmente do joelho, do cotovelo, do punho e dos dedos, facilitando assim as luxações e as entorses, que, às vezes, são tão frequentes quanto as fraturas.

LARAT, VOISIN e TIXIER assinalaram também perturbações na contratilidade muscular. Existe em todos os músculos igualmente sem predominância nos do membro fraturado. Há uma diminuição da contração à corrente farádica e forte diminuição da intensidade de contração à corrente galvânica com modificação muito particular da forma de contração: ao invés de um ângulo normal a curva é arredondada com descida lenta: é uma R. D. incompleta.

A surdez é menos constante e aparece frequentemente após os 20 anos. Apesar de que até recentemente este sintoma não tivesse sido observado em associação às escleróticas azues, aproximadamente 60% dos adultos com escleróticas azues têm surdez.

Os indivíduos atingidos pela afecção são franzinos, delgados, de talhe abaixo do normal, sua configuração estreita e alongada, suas mãos e seus pés, com dedos finos e longos, dão-lhes um aspecto quasi que mesquinho.

CORNIL, BERTHIER e SILD assinalaram recentemente mais um sintoma: a coloração azul da membrana do tímpano.

Aspecto radiológico — Os ossos são muito permeáveis aos raios X, são delgados, mas a sua configuração geral, a textura das trabéculas ósseas e as linhas de ossificação são normais e os pontos de ossificação aparecem na época fisiológica. A camada compacta é delgada e no conjunto, os ossos aparecem descalcificados e transparentes. Quando a radiografia surpreende um traço de fratura, este é geralmente retilíneo e situado no meio da diáfise. O calo ósseo é regularmente homogêneo e a reparação é tão boa que alguns meses depois é impossível dizer-se, numa boa radiografia, si houve ou não fratura.

Anatomia patológica — Ao exame macroscópico verifica-se que a superfície óssea apresenta-se menos lisa do que normalmente. O periosteio é aderente, porém friavel. A fragilidade é evidente quando se tenta cortar um pedaço de osso: este se rompe mais do que se corta. Ao corte o osso parece poroso, sendo perfurado por numerosos canais visíveis ao olho nú.

Quanto ao aspecto histológico damos a descrição microscópica observada por WAGONER num corte de tibia extraído de um seu doente.

O perióstio é ligeiramente espessado, apresentando, em geral, uma estrutura normal. Nas camadas superficiais é densamente fibroso, na sua porção interna mais celular e vascular. A íntima das artérias apresenta-se as vezes espessadas. As camadas osteogénicas são pouco nítidas e parecem improdutivas.

O cortex não forma um anel contínuo, mas é roto em segmentos grandes e pequenos. Estes mostram distorsão acentuada dos canais de Havers e das lamelas concêntricas. Assim alguns canais são muito grandes e parecem cheios de uma substância. Ao contrário outros canais são pequenos e estreitos e aparentemente comprimidos. As paredes dos vasos são frequentemente espessadas e parcialmente hialinizadas. Os corpúsculos ósseos são frequentemente pequenos, enrugados e diminuídos em número.

As lamelas ósseas têm um arranjo frouxo, simulando osso esponjoso. Estas trabéculas misturam-se com ilhas de osso compacto. Não há abundância de proliferação do tecido conjuntivo. Aproximando as ilhas de tecido compacto há pequenos grupos de osteoclastos multicelulares.

O processo patológico parece de natureza dupla: primeiro e mais importante há uma reabsorção ativa do osso, associada secundariamente a uma neoformação óssea pela cavidade medular.

Etiologia — Infelizmente poucos fatos definitivos foram trazidos à luz pelas pesquisas feitas para encontrar-se a causa dessa perturbação óssea que ocorre na osteossatirose.

À princípio incriminou-se a sífilis congênita como causadora da moléstia em questão. CARRIÈRE, DELANNOY e HURIEZ verificaram a alta percentagem de mortalidade infantil nos membros das famílias por eles estudadas e acham que certas perturbações endócrinas que encontraram em diversas glândulas de secreção interna decorrem por conta da sífilis.

Essa opinião não é aceita pela maioria dos autores: contra ela há diversas objeções, sendo duas as mais decisivas: a raridade da afecção, sendo a sífilis tão comum e a negatividade do Wassermann na maioria dos portadores dessa doença.

BAUER e KEY aventaram a hipótese de que a doença é devida a uma hipoplasia hereditária do mesênquima, sugerindo que todas as anormalidades encontradas nesses doentes são devidas a defeitos no desenvolvimento de tecidos que provêm do mesênquima. FRIEDBERG, SHUGRUE e seus cooperadores observam, porém, que essa teoria não explica porque outros órgãos derivados do mesênquima, tais como o coração, vasos sanguíneos e linfáticos, medula óssea e gânglios linfáticos não são geralmente atingidos.

Procurou-se achar a causa na deficiência das glândulas de secreção interna e quasi todas elas foram responsabilizadas como causadoras dessa perturbação óssea.

Assim RYAN, sugerindo-se nos trabalhos de GLASSNER e HESS sobre a ação do extrato de timo na formação do calo ósseo, pensou que na osteossatirose houvesse deficiência dessa glândula, empregan-

do-a portanto em 2 doentes, verificou que durante 2 anos não tiveram mais fraturas. SECORD, WILDER e HENDERSON referem também ter obtido melhoria de 1 doente pela administração de extrato de timo. São porém, verificações isoladas, com pouco tempo de observação e que não tiveram confirmação posterior.

CARRIÈRE, DELANNOY e HURIEZ observaram nos seus doentes, perturbações de várias glândulas de secreção interna tais como tiroide e ovário.

A importância da paratiroide no metabolismo do cálcio e do fósforo levou CROUSON, di MATTEO, PASTEUR VALLERY RADOT e outros a pensarem que na osteossatirose estivesse em jogo uma perturbação dessa glândula endócrina.

Demonstrou-se porém, que, na osteossatirose, o cálcio, o fósforo inorgânico e as proteínas do sôro sanguíneo não ultrapassam a taxa normal e que não há perturbação evidente do equilíbrio ácido-básico dos líquidos orgânicos. Contudo as relações dos estudos do balanço mineral nos casos típicos de osteossatirose concordam, na maioria, que o cálcio e o fósforo são retidos em quantidade abaixo do normal, nas condições ordinárias.

HANSEN, MC QUARRIE e ZIEGLER verificaram, pela autópsia, que nos casos de osteossatirose a fosfatase estava praticamente ausente da região periostal do osso e da mucosa duodenal onde ela abunda normalmente. Que a concentração deste fermento no sangue tem um papel importante no processo de ossificação é indicado pelo fato que ela está grandemente aumentada em doenças ósseas tais como a osteíte deformante, raquitismo e osteíte fibrosa cística, como bem demonstrou KAY. Nos indivíduos normais a fosfatase do plasma aumenta após as fraturas ósseas, sugerindo uma mobilização do fermento, que, provavelmente, tem um papel ativo na formação óssea. ULLRICH e MC KEOWN e OSTERGREEN, mostraram que há um aumento da fosfatase no calo ósseo recente, nos indivíduos normais. Examinando a atividade da fosfatase dos órgãos extraídos de indivíduos portadores de osteossatirose HANSEN, MC QUARRIE e ZIEGLER verificaram que o calo ósseo recente era quasi mais ativo do que o osso normal.

KAY encontrou a fosfatase do plasma ligeiramente aumentada, enquanto que BODANSKY e JAFFE e SMITH e MITCHELL encontraram-na dentro de limites normais, nos casos de osteossatirose.

HANSEN MC QUARRIE e ZIEGLER pensaram que a vitamina D e o extrato paratiroideo poderiam influenciar a atividade da fosfatase, nessa doença.

E' sabido que essas substâncias têm influência sobre a atividade da fosfatase no animal normal intacto e nos tecidos isolados in vitro. Assim KINARD e CHANUTRU encontraram a atividade da fosfatase aumentada em todo o rato pela administração de ergosterol irradiado. CUMM e STRAYR encontraram, de outro lado, a atividade do fermento no sangue do rato reduzida, quando administravam grandes doses de ergosterol irradiado. TAYLOR, WELD, BANNION e KAY encontraram efeito semelhante no cachorro. Estes autores verificaram uma dimi-

nuição da atividade da fosfatase do plasma nos cães após administração de extrato paratiroideo.

HANSEN MC QUARRIE e ZIEGLER, administrando extrato paratiroideo e vitamina D em grandes doses a pacientes portadores de osteossatirose, verificaram que essas substâncias produzem um balanço negativo do fósforo e do cálcio, como se dá no indivíduo normal. Concluíram esses autores que esses agentes são contra-indicados na osteossatirose. Além disso verificaram, pela autópsia, que nessa moléstia não há perturbação da paratiroide, pois essas glândulas foram encontradas intactas.

Diagnóstico — É feito pela sintomatologia, assinalada acima: escleróticas azues, fragilidade óssea e surdez progressiva.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com osteossatiroses secundárias, consequentes ao raquitismo, enfermidade de BARLOW, lues, atrofias neurógenas.

Prognóstico — As fraturas soldam-se rapidamente, como dissemos acima. Depois de atingir a puberdade é provável que as fraturas cessem de produzir-se, se bem que haja casos citados de fraturas que ocorrem na idade adulta ocasionadas por traumatismos pequenos.

Tratamento — Desconhecendo-se a etiologia é-nos impossível estabelecer um tratamento etiológico. Tem-se tentado os mais variados meios terapêuticos, assim como, tratamento anti-sifilítico, administração de cálcio, vitaminas, extratos opoterápicos diversos, sem resultado satisfatório e alguns, mesmo, como se verificou pelas experiências de HANSEN, MC QUARRIE e ZIEGLER com prejuízo para o paciente.

Não se podendo estabelecer um tratamento etiológico, aconselham-se aos doentes medidas precaucionais com o fito de diminuir tanto quanto possível o numero de fraturas. O paciente deve levar uma vida tranquila, evitando expor os ossos aos traumatismos. As fraturas, quando presentes, devem ser tratadas como no indivíduo normal. O período de imobilização deve ser diminuído, pois, como assinalamos acima, os ossos do osteossatirótico tendem a soldar-se rapidamente. As deformidades, quando existem, devem ser corrigidas. Esses pacientes suportam bem a operação e não há motivos para que não se produza a consolidação óssea após osteotomia.

Como medida preventiva deve-se evitar que o paciente, casando-se, tenha filhos.

* * *

Eis a história de um paciente portador de osteossatirose, observada no Serviço.

P. Q., 14 anos, cor branca, brasileiro.

Queixa e duração — Pernas tortas e finas que lhe impossibilitam a marcha. Doente há 10 anos.

H. P. M. A. — O paciente refere que começou a andar na idade de 11 meses, caminhando bem até os 3 anos, conforme relatam seus pais. Nesta idade caiu, fraturando-se a perna direita ao nível do seu terço inferior. Procurou um facultativo que lhe imobilizou o membro durante 40 dias. Ao retirar o aparelho o paciente verificou que sua perna ficara torta, mas não lhe perturbando a marcha. Seus pais não aceitaram o conselho do médico, que se propunha refraturar o membro para fazer nova imobilização. Um ano mais tarde, caiu novamente, fraturando-se a perna esquerda no seu 1/3 inferior. Tratou-se com o mesmo médico, verificando-se também desta vez, ao retirar o aparelho de imobilização, que a perna ficara torta.

Cinco anos mais tarde fraturou a perna esquerda abaixo do joelho, tratando-se então, com uma curandeira durante 30 dias, findos os quais verificou que o osso estava fora do lugar. Desde essa época não conseguiu mais andar, pois suas pernas não tinham forças suficientes para sustentá-lo.

Seis meses mais tarde um menino caiu sobre sua coxa direita, fraturando-lhe a extremidade inferior do femur. Tratou-se na Santa Casa de Avaré. Tres meses depois, caindo um pau sobre sua coxa esquerda, fraturou-lhe o femur no seu terço medio.

Como não conseguisse andar procurou em 1935 o Pavilhão Fernandinho, onde após um mês e meio de repouso sofreu outra fratura no terço inferior da perna esquerda. Imobilizado o membro a fratura soldou em boa posição. Em 1937 teve alta do Pavilhão.

Voltou em Março de 1938, internando-se no serviço

Antecedentes pessoais — Nada informa digno de nota.

Antecedentes hereditários — Seus pais são fortes, o mesmo se dando com seus irmãos. Não refere outro caso da mesma doença na família.

Ao *exame físico* verificou-se uma coloração azul clara das escleróticas.

O torax tem conformação semelhante ao torax de pombo.

Os membros inferiores apresentam-se atrofiados, notando-se leve predominância no comprimento do membro inferior esquerdo em relação ao direito. As coxas possuem músculos pouco desenvolvidos e são conformadas em arcos que se olham.

A perna direita apresenta conformação em lâmina de sabre, apresentando duas curvaturas, uma correspondente ao terço superior concava para frente, outra convexa para frente, correspondente ao terço inferior.

A perna esquerda apresenta na sua metade superior uma curvatura de concavidade anterior. O bordo externo é concavo para fóra, o interno é retilíneo.

A mensuração revelou o seguinte:

	Membro inf. D	Membro i. E.
Da espinha ilíaca anterior e superior ao maleolo interno	69,0 cms.	74,0 cms.
Côndilo interno femur ao maleolo interno	33,4 cms.	34,3 cms.
Grande trocanter ao côndilo externo do femur	32,0 cms.	36,0 cms.
Espinha ilíaca anterior e superior ao grande trocanter	9,0 cms.	9,0 cms.

A dosagem do fosforo e fosfatase no soro sanguíneo feita em 25-4-1938 foi a seguinte:

Fosforo inorgânico	4,3 mgrs. %
Fosfatase	6,0 cms. Bodansky
Cálcio	10,11 mgrs. %

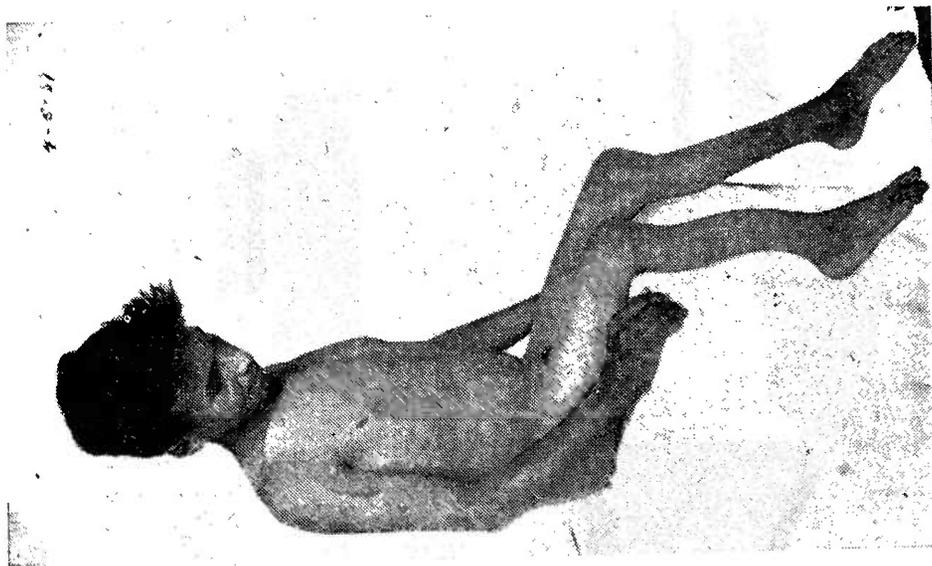


FIG. 1

Fotografia do doente onde se vêm as curvaturas dos membros inferiores provocadas pelas fraturas mal consolidadas.

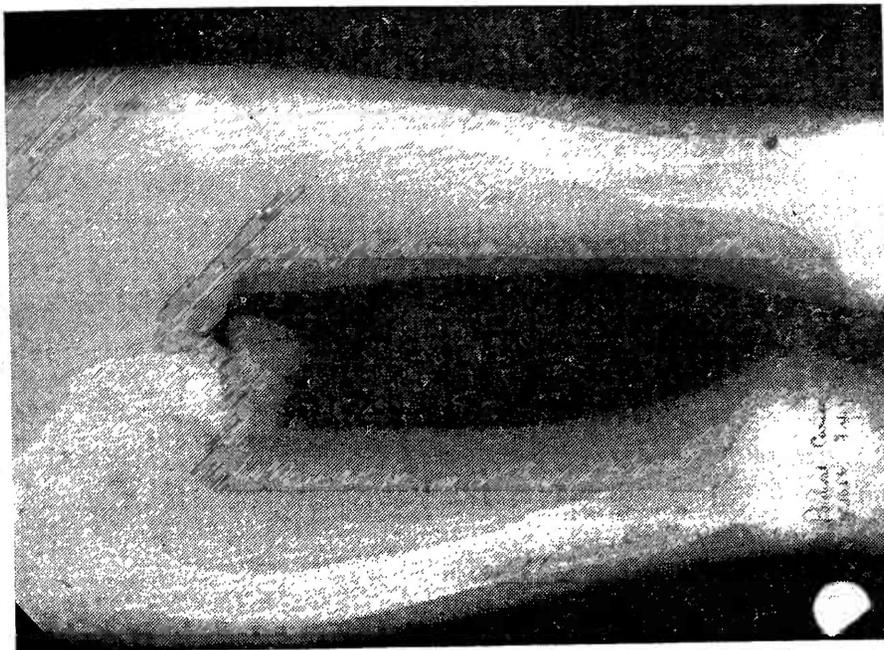


FIG. 2

P. Q. Radiografia dos femures.

Repetido o exame em 23 de Maio de 1938 obtiveram-se os seguintes resultados:

Fosforo inorgânico	4,91 mgrs. %
Fosfatase	6,0 cms. Bodansky
Cálcio	10,14 mgs. %

O exame radiológico efetuado a 8 de abril de 1938 revelou:

Intenso grau de osteoporose dos membros inferiores, notando-se escassa camada cortical e presença de travess osseas irregulares, provavelmente dentro da luz ossea; desaparecimento da estrutura trabecular normal, vendo-se a sua irregularidade máxima nas zonas epifisárias. Sinais de antiga fratura no terço inferior da tíbia direita, únicas evidentes. Os ossos dos membros inferiores (coxa e perna) são de tamanho, contornos e espessura irregulares, apresentando-se muito tortuosos. (Dr. I. A. CORRÊA).

Evolução — Durante a sua estadia no Serviço, em 3 de maio, ao fazer um movimento na cadeira onde se achava sentado, o paciente fraturou o terço inferior do fêmur direito. Foram colocadas talas para imobilisar. Em 2 de Junho o exame radiológico revelou boa consolidação da fratura, retirando-se então as talas e dando-se alta ao paciente.

O paciente foi para casa, voltando novamente ao Serviço em 1 de maio de 1939. Referiu que o membro inferior esquerdo desenvolvia-se bem, podendo-se apoiar sobre ele, enquanto que o direito continuava fraco.

A dosagem do fósforo, fosfatase e cálcio foi a seguinte:

Cálcio	11,35 mgrs. %
Fósforo	5,31 mgrs. %
Fosfatase	4,81 cms. Bodansky

Radiografias seriadas dos membros inferiores revelaram resultados idênticos aos anteriores.

COMENTÁRIOS

As taxas normais do fósforo, da fosfatase e do cálcio no soro sanguíneo que foram constatadas em exames repetidos no nosso doente vêm confirmar as observações dos autores que encontraram também dentro dos limites normais a taxa desses elementos, nos casos de osteossatirose fatos estes que excluem a hipótese de que, na osteossatirose, está em jogo uma perturbação da glândula paratiroide, no sentido de um hiperparatiroidismo. Na osteite fibrosa cística, doença de VON RECKLINGHAUSEN e que foi demonstrada por MANDL em 1926 como sendo causada por um adenoma da paratiroide, essas perturbações decorrentes de um hiperparatiroidismo são bem nítidas e evidenciadas por uma elevação na taxa do cálcio sanguíneo, indo às vezes até 20 mgrs.%, por uma queda do fósforo inorgânico indo de 1 a 2 mgrs.% e uma elevação no teor da fosfatase. Essas modificações voltam ao nível normal pela extirpação do adenoma paratiroide. Na osteossatirose esses achados não se verificam, pois as taxas do fósforo inorgânico, da fosfatase e do cálcio no soro sanguíneo são normais, e, à autópsia, como observaram HANSEN, Mc QUARRIE e ZIEGLER não se nota alteração das paratiroides.



Fig. 3
P. Q. Radiografia dos ossos da perna, vista antero-
posteriores.

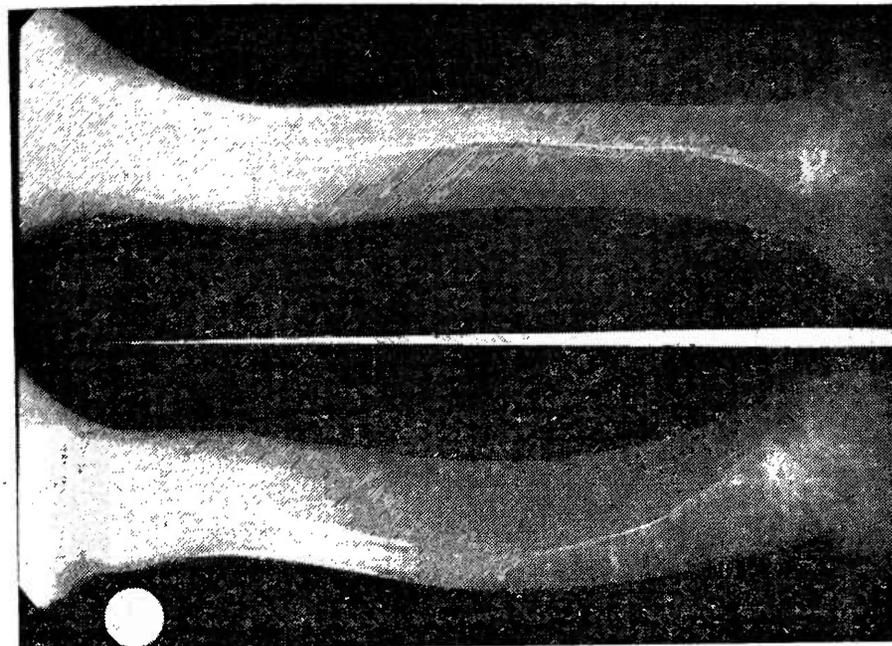


Fig. 4
P. Q. Radiografia dos ossos da perna, vista de perfil.

BIBLIOGRAFIA

- ARCHIBALDI, N. — Enfermedad de Lobstein. Sem. Med 45: 746-748; Setembro 1938.
- CARRIÈRE, G., DELANNOY, E. e HURIEZ, CL. — A propos de 5 familles dont 34 membres sur 86 sont atteints de maladie de Lobstein. La Presse Medicale. 45: 55: 1023-1926, 10 de Julho 1937.
- CLEMENT, R. — La fragilité osseuse. La Presse Medicale 45: 773-776) 22 Maio 1937.
- CORNIL, L., BERTHIER, J., e SILD, A., — Sur l'adjonction á l'osteopssathyrose héréditaire de deux nouveau signes: tympan bleus et amyotrophile diffuse. Revue Neurologique. 67: 89-98: 1937.
- DESSOFF, J. — Blue sclerotic, fragile bones and Deafness. Arch. of Ophth. 12: 60-71: 1934.
- DUVAL, P. et D'AUBIGNÉ, M. — Fractures anciennes symetriques des deux diaphyses femorales incompletement consolidées, vraissemblement en rapport avec une displasie periostale (osteopssathyrose Lobstein). Journal de Chir. 47: 248-252: 1936.
- ESCH, P. — Das durch Osteodystrophia fibrosa generalisata (Osteitis fibrosa) und das durch Osteogenesis imperfecta (Osteosathyrosis idiopathica) in sich zusammen geknickte Becken. Zent. f. Gyn. 60: 2594-2599: 1936.
- FAHR, T. — Über Osteogenesis imperfecta. Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für Klinische Medizin. 261: 732-750: 1926.
- FLEMING, B. L., RADASCH, H. E., e WILLIAMS, THOMAS — Osteogenesis imperfecta. The Journal of Bone and Joint Surg. 19: 725-733: 1937.
- FRIEDBERG, C. K. — Zur Kenntnis des Vererbbaeren Syndroms: Abnorme Knochenbrüichgkeit, blaue Skleren und Schwerhörigkeit. Klin. Wchenschrift. 10:830-832:1931.
- HANSEN, A. E., MC QUARRIE, IRVINE e ZIEGLER, M. R. — Effects of parathyroid extract and of vitamin D on blood phosphatase, colcium and phosphorus in osteogenesis imperfecta. Endocrinology 22: 1: 1-12: 1938.
- HESS, J. H. — Osteogenesis imperfecta. Arch. of Int. Medicine 19: 163-193: 1917.
- KEY, J. A., — Brittle bones and blue sclera. Arch. of Surg. 13: 523-567: 1926.
- KRAUS, E. J. — Osteogenesis imperfecta und endokrines System. Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für Klinische Medizin. 274: 37-49: 1930.
- LOMBARD, P. et TILLIER, H. — Mem. de l'Acad. de Chir. 64:336-351; 1938.
- MUZZO, S. P. e VALLE, G. O. — Osteosatirossis idiopatica. Rev. Chil. de Ped. 9:465-471 — Maio 1938.
- OSTHEIMER, M. — Fragilitas ossium. J. A. M. A. 63: 1996-1999: 1914.
- PARNALL, E. — Osteogenesis imperfecta. The Journal of Bone and Joint Surg. 19: 228-229 — 1937.
- POMINI, F. — Alcune considerazioni sopra un caso di osteogenesi imperfecta osteopssatirotica. Riforma Medica. 54: 1: 33-35: Jan. 1938.

- RYAN, W. J. — Osteo genesis imperfecta with a suggestion for treatment. The Journal of Bone and Joint Surg. 14: 939-942 — 1932.
- SCHWARZ, R. — Beitrag zur idiopathischen Osteopsathyrose, Med. Klin. 21: 1846-1848: 1935.
- SECORD, E. W., WILDER, R. M. e HENDERSON, M. S. — Osteogenesis imperfecta tarda, treated with thymus extract. Proc. of the Staff Meetings of the Mayo Clinic. 11: 1: 1-5: 2 Janeiro, 1936.
- SHUGRUE, J. J., REED, ROCHWOOD e ANDERSON, E. W. — Fragilitas ossium and deafness. Arch. of Int. Med. 39: 98-108: 1927.
- SMITH, A. D. — Use of homologous bone grafts in cases of osteogenesis imperfecta. Arch. of Surg. 34: 687-694: 1937.
- SONNENSCHNEIN, A. — Zentralbl. f. Chir. 65: 1970-1979 — 1938.
- WAGONER, G. W. — Idiopathic Osteopsathyrosis. Annals of Surg. 80: 115-123 — 1924.
- WEBER, M. — Osteogenensis imperfecta congenita. Arch. of Pathology. 9:984-1006 — 1930.

Gengivas doentes?

“PYORRHO”

Dá saúde ás gengivas, porque é remédio e...
é dentifricio

O departamento de

ADMINISTRAÇÃO PREDIAL

DA

Caixa Geral de Empréstimos

*REGULARIZARÁ E AUGMENTARÁ O RENDIMENTO
DOS PREDIOS DE V. S.*

IDONEIDADE ABSOLUTA

PRESTAÇÃO RIGOROSA DE CONTAS

CAIXA GERAL DE EMPRESTIMOS

Caisse Générale de Prêts Fonciers et Industriels
Rua Tabatinguera, 164 — Fone 2-4722 — SÃO PAULO

Dr. ALBERTO KESTENBERG
DA FACULDADE DE MEDICINA DE PARIS

AS INDICAÇÕES
DA
FISIOTERAPIA

1942

A redação desta Revista terá prazer em enviar aos Snrs. Médicos interessados um exemplar gratis deste memento, de autoria do conhecido cientista Dr. Alberto Kestenberg da Faculdade de Paris.

TEL.: 4-7286