

R.0072
610
m. 16. a
1936

Para
Fundação Cultural
Calmon Barreto
Featry Magalhães de Aguiar
Anax, 15/06/86

Dr. MARIO MAGALHÃES

Alcaptonuria familiar

“Separata” dos
ANNAES PAULISTAS DE MEDICINA
E CIRURGIA

Vol. XXXII - Agosto 1936 - N. 2

Magalhães Mario
Alcaptonuria familiar



000000169

FUNDAÇÃO CULTURAL
CALMON BARRETO

Nº 0072

SETOR DE ARQUIVOS HISTÓRICO,
PESQUISAS E PUBLICAÇÕES

1936

SÃO PAULO EDITORA LTDA. IMPRIMIU.

Alcaptonuria familiar (*)

Dr. Mario Magalhães

Clinico em Araxá.

O caso clinico que ora tenho o prazer de apresentar á Sociedade de Medicina e Cirurgia do Rio de Janeiro é rarissimamente registado na literatura medica. Antegosava já as primicias da comunicação, quando o illustre Presidente desta casa, o Exm. Sr. Dr. Hellion Povoá, precisou-me a observação apresentada á Sociedade pelo exm. sr. dr. A. P. de Ulhôa Cintra em 21 de Agosto de 1933, o professor Annes Dias a de Bessmanni, em Porto Alegre e o dr. Rolando Monteiro a de Abdon Lins.

Si assim perdi a prioridade, no Brasil, posso felizmente contar ainda com outros aspectos originaes e interessantes que contribuirão para o estudo desta rarissima molestia.

Tenho o prazer de apresentar o meu cliente aos preclaros collegas:

O Sr. J. F. M. em 26 de fevereiro do corrente anno apresentou-se-me á consulta nas aguas de Araxá. E' portuguez, casado, com 41 annos de idade e commerciante residente aqui no Rio.

Em 1929 foi ao Araxá usar daquellas aguas, por motivo de uma glicosuria. Ultimamente apresentava emagrecimento continuo e asthenia geral. O seu medico assistente encontrando assucar na urina aconselhou-o uma estação de aguas em Araxá, prescrevendo desde logo o adequado regime de restricção de hydrocarbonados.

Mandei proceder os exames de urina e de sangue no laboratorio de analyses do dr. Americo Deutsch. Feita a pesquisa de glycose pelo re-

(*) Comunicação feita na Sociedade de Medicina e Cirurgia do Rio de Janeiro, em sessão de 16 de Junho de 1936.

activo de Pavi, revelou 25 grammas de glycose por litro e a glycemia encontrada foi de 0,077 miligramas por cento. No entanto o dr. Deutsch extranhou a maneira porque se havia produzido a redução do reactivo e foi communicar-me a reacção extranha, notando-se ainda que a urina apresentava uma côr marron escura. Immediatamente fizemos a reacção pelo Nylander cujo resultado foi negativo. Proseguindo, o dr. Deutsch os exames, chegou á conclusão de que se tratava de uma urina alcaptonurica, pelos seguintes motivos: coloração da urina marron escuro, densidade 1019, reacção de Nylander negativa, a solução de Haines (sulfato de cobre) foi reduzida pela urina, a frio, no methodo polarimetrico, não apresentou desvio do plano de polarisação, a addição de perchloreto de ferro diluido, produziu uma coloração verde azulava que pouco depois desaparece, a reacção de Millon dá uma côr amarella que se torna côr de tijolo pelo aquecimento; urobilina, negativo; indican, normal. Não foi feita a dosagem do acido homogentsinico, por falta de reactivos.

O doente informa que a sua urina mancha a roupa de escuro e isto ocorre desde o seu nascimento conforme lhe disse sua progenitora. Elle tem quatro filhos dos quaes tres são homens, com respectivamente 4 annos e meio, 2 annos e o terceiro com 8 mezes de idade; e uma menina de 3 annos. Os meninos apresentam o mesmo symptoma de, a urina manchar a roupa de escuro, o que não acontece com a menina. Proseguindo no exame, de toda a symptomatologia clinica da alcaptonuria sómente encontrei uma pigmentação azul esverdeada nas axillas; não se verificando o ocnosis nas escleroticas e nas cartilagens.

Em vista do resultado dos exames, aconselhei ao doente suspender o regime de restricção de hydratos de carbono prescripto pelo seu medico assistente no Rio, e fazer uma restricção pequena de albuminas; aconselhei tambem o uso dos banhos e da agua alcalino-sulfurosa de Araxá em bebida na dose de um litro diario. No fim da estação J. F. M. tem um augmento de 4 kilos e meio no peso e apresentando um estado geral optimo.

Regressando ao Rio mandou proceder ao exame de urina no laboratorio de um dos grandes hospitaes em 6 de abril, accusando o boletim uma quantidade de 110 grammas de glycose por litro de urina.

Scientificado desta confusão pedi ao sr. J. F. M. aguardar a minha chegada pois dentro em breve estaria aqui no Rio.

J. M. F. achava-se bem medicado pelo seu medico assistente não fazendo mais o regime da glycosuria. Os seus filhos são todos robustos. Os tres meninos alcaptonuricos não apresentam nada de anormal excepto a propriedade de a urina manchar a roupa de escuro. A senhora de J. F. M. é sadia e prima irmã de seu marido, tem ainda paes vivos com 74 e 70 annos de idade, são sadios.

Colhida a urina do Sr. J. F. M. e de seus 4 filhos, foi realisada a dosagem do acido homogentsinico no laboratorio bromatologico pelo dr. Mario Taveira, o mesmo technico que praticou este exame para a observação do dr. Uihôa Cintra em 1932.

O methodo seguido foi o de Baumann, modificado por Denigés: Em um balão de 50 cc. deita-se 10 cc. de urina filtrada. Junta-se 10 de ammoniaco liquido e 20 cc. de nitrato de prata N/10, deixa-se em repouso durante 5 minutos. Produzida a redução junta-se V gottas de uma solução a 10 % de chloreto de calcio e 0,05 cc. de solução de carbonato de sodio a 10 %, para englobar a prata reduzida em um precipitado de carbonato de calcio. Completa-se 50 cc. com agua distillada e filtra-se. Retira-se 25 cc. do filtrado que se colloca em um vaso de saturação de 250 cc. de capacidade, com 5 cc. de ammonea liquida, 50 cc. de agua distillada e 10 cc. de solução N/10 de cyaneto de potassio e

por fim 1 cc. de iodeto de potassio a 10 %. Verte-se gotta a gotta a solução N/10 de nitrato de prata até opalescencia persistente, anota-se o numero de cc. gasto e calcula-se.

Calculo: N (o numero de cc gastos) x 0,84 (200 vezes o factor equivalente gramma N/10 de acido homogentsinico) = quantidade de acido homogentsinico existente em um litro de urina.

O resultado foi o seguinte: J. F. M., 8,9 grammas em 24 horas e 7,68 grammas por litro.

J. D., (de 4 annos e meio), 6,962 grs. por mil.

D. (2 annos de idade) 5,54 grs. por mil.

F. (8 mezes de idade), 8,98 por mil.

A urina da menina M. I., de 3 annos deu um resultado negativo para a alcaptona.

Mandei pesquisar em um laboratorio desta cidade a glycose na mesmo urina de J. F. M., sendo fornecidos um resultado de 71,25 grammas de glycose em 24 horas.

A alcaptona tem uma força reductora da solução alcalina de cobre 9 a 10 vezes mais forte do que a glycose. Esta quantidade de glycose é mais ou menos nove vezes mais a quantidade de alcaptona encontrada na mesma urina pelo dr. Mario Taveira, isto é, 8,9 grammas. A alcaptona não eleva tanto a densidade da urina, bastaria a verificação deste facto para fazer o analysta desconfiar da existencia de tanto assucar em uma urina de densidade normal.

Por causa deste lapso do laboratorio o meu cliente foi enviado 2 vezes ás aguas de Araxá para se tratar de uma pseudo glycosuria, logrando, todavia, bom resultado da estação de cura por motivo de outras perturbações de ordem gastro-hepatica.

Em seu livro "Digestão e Nutrição", Roger diz que não é bastante constatar uma redução mais ou menos liquida do licôr de Fehling para se affirmar a existencia de uma glycosuria. E' indispensavel levar a analyse mais longe e submeter a urina ao exame polarimetrico ou a verificação pela reacção de Nylander.

Felizmente é rarissima esta anomalia do metabolismo intermediario das albuminas que tanta semelhança offerece a glycosuria quanto á reacção das soluções alcalinas de cobre.

Umber denomina *diathese aminoacida* aos desvios do metabolismo das albuminas, classificando estas diatheses em 3 categorias: cistinuria, diaminuria e alcaptonuria.

A alcaptonuria verificada pela primeira vez por Boedecker em 1859, foi assim designada pela avides das urinas de alcaptona em absorver os alcalis em presença de oxygenio, resultando dahi uma coloração parda ou negra. Em 1891 Baumann e seus collaboradores, reconheceram a alcaptona como um acetato de hydroquinona, identico ao aldehydo gentsinico e dahi a denominação de acido homogentsinico.

A symptomatologia clinica desta diathese caracteriza-se pelas propriedades da urina já referidas.

Katch y Nemet remonstraram que muitas vezes em individuos não alcaptonuricos, depois da ingestão por bocca ou introdução parenteral do acido homogentsinico, podem apparecer na urina substancias capazes de escurecel-a, sem que se demonstre a presença nellas, do acido homogentsinico. São derivados denominados por elles como cromogenos alcaptonicos.

Sómente Abderhalden pôde constatar uma vez a presença do acido homogentsinico no sôro sanguineo. Umber affirma que essa substancia é subtrahida integralmente do sangue pelos rins sem que seja necessario alcançar um limiar apreciavel para sua eliminação.

A alcaptona não é encontrada no suor. A coloração azul esverdeada da axilla não se deve ao suor mesmo, mas á secreção sebacea das glandulas da cavidade axillar. O cerumen dos alcaptonuricos mostram tambem uma particular coloração marron escura ou negra quando exposta durante algum tempo a oxidação do ar.

Esta anomalia é tão rara que Fromherz em 1908 pôde ver apenas 58 casos na literatura mundial; Umber affirma em 1925 que o numero dos casos publicados se eleva a cento e poucos.

A duração da affecção não pode ser determinada com segurança; mas na maioria dos casos tem persistido toda a vida; Katsch affirma que pode manifestar-se de maneira passageira.

Kirk assegura que a alcaptonuria ataca sobretudo o sexo masculino e pertence ás enfermidades familiaes do metabolismo.

O tratamento da alcaptonuria por emquanto consiste em limitar a ingestão das albuminas até chegar a quota minima. Segundo Umber a prescrição dietetica deveria ser assim instituida: a quantidade de albumina por kilogramma de peso não deve passar de 8,8 a 0,9 grammas e as calorias necessarias seriam cobertas com as gorduras e os hydratos de carbono. Ao mesmo tempo ingestão abundante de liquidos para evitar na medida do possivel a retenção de substancias alcaptonicas.

Pelo que vimos nesta observação verificamos as seguintes affirmações já feitas por varios auctores.

A alcaptonuria é molestia transmissivel por herança;
atinge preferentemente os individuos do sexo masculino;
a ocronose nem sempre existe mesmo após os 40 annos de idade;
a alcaptonuria é uma molestia congenita.

Endereço. Araxá, Minas.

FUNDAÇÃO CULTURAL CALMON BARRETO
SECTOR DE ARQUITECTURA, PESQUISAS E PUBLICAÇÕES

Origem Doação

Valor _____

Data _____