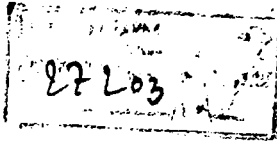


Nr. 1016.

E



20 DEC 1960

SINDROMUL
LUI
BARRAQUER - SIMONS

TEZA

PENTRU

DOCTORAT IN MEDICINĂ ȘI CHIRURGIE

PREZENTATĂ ȘI SUSȚINUTĂ ÎN ZIUA DE 30 Iunie 1936.

DE

KLEIN ALFRED

CLUJ

„PALLAS“ INSTITUT DE ARTE GRAFICE

Strada A. Vlahuță No. 3.

1936.

8 AIC 1958

UNIVERSITATEA „REGELE FERDINAND I.” CLUJ
FACULTATEA DE MEDICINĂ

Decan: Prof. Dr. MICHAÏL D.

Profesori:

Clinica stomatologică	D-l. Prof. Dr. <i>Aleman I.</i>
Bacteriologie	” ” <i>Baroni V.</i>
Istoria medicinei	” ” <i>Bologa V.</i>
Patologia generală și experimentală	” ” <i>Botez A. M.</i>
Clinica oto-rino-laringologică	” ” <i>Buzoianu G.</i>
Istologia și embriologia umană	” ” <i>Drăgoiu I.</i>
Semiologie medicală	” ” <i>Goia I.</i>
Clinica ginecologică și obstetricală	” ” <i>Grigoriu C.</i>
Clinica medicală	” ” <i>Hațieganu I.</i>
Medicina legală	” ” <i>Kernbach M.</i>
Farmacologia și farmacognozia (supl.)	” ” <i>Popovici Gh.</i>
Clinica oftalmologică	” ” <i>Michail D.</i>
Clinica neurologică	” ” <i>Minea I.</i>
Igiena și igiena socială	” ” <i>Moldovan I.</i>
Radiologia medicală	” ” <i>Negru D.</i>
Anatomia descriptivă și topografică	” ” <i>Papilian V.</i>
Clinica chirurgicală }	” ” <i>Pop A.</i>
Medicina operatoare }	
Fiziologia umană (supl.)	” ” <i>Drăgoiu I.</i>
Clinica infantilă	” ” <i>Popovici Gh.</i>
Balneologie	” ” <i>Sturza M.</i>
Clinica dermato-venerică	” ” <i>Tătaru C.</i>
Clinica urologică	” ” <i>Țeposu E.</i>
Chimia biologică	” ” <i>Thomas P.</i>
Clinica psihiatrică	” ” <i>Urechia C.</i>
Anatomia patologică	” ” <i>Vasiliiu T.</i>



JURIUL DE PROMOTIE

Președinte: D-nul Prof. Dr. *C. I. Urechia*

Membrii: {
 ” ” ” *Vasiliiu T.*
 ” ” ” *Negru D.*
 ” ” ” *Michail D.*
 ” ” ” *Popoviciu Gh.*

Supleant: Dl. Doc. Dr. *C. Velluda*

SINDROMUL LUI BARRAQUER-SIMONS

Introducere și Istoric

Subiectul tezei mele - Sindromul lui Barraquer-Simons - mi-am ales-o cu gândul de a aduce o lumină modestă în problema încă nerezolvată a relația dintre capitolele obscure a cașexiilor endocrino-nervoase. Lucrarea mea nu este originală în sensul strict al cuvântului, ceea ce de altcum ar fi chiar imposibil, neavând cazuri tipice la îndemână. Este însă într'un sens oarecare, cred, o lucrare care își va putea găsi locul ei cuvenit, pentru că constituie o dare de seamă asupra tot ce s'a făcut până acum, referitor la această problemă. S'a stabilit, că este o entitate morbidă bine determinată, manifestându-se prin simptome caracteristice, având însă etiologia și patogenia încă neprecizată.

Cașexia în general se traduce prin simptomul principal de dispariție a grăsimii din țesutul celular subcutanat, — o consumpție ce poate fi mai mult sau puțin accentuată — în cazul prim, simptomele ce o acompaniază dau un tablou impresionant.

Fiind vorba de dispariția grăsimii din organism îi s'a creat denumirea de lipodistrofie, noțiune ce s'a înrădăcinat în literatura medicală clasică. Noțiunea de lipodistrofie cuprinde un cadru larg. Nu este însă în deajuns de a ne exprima în acest sens căci variatele forme care se cuprind în acest capitol mare, trebuiesc precizate. Această tendință a făcut să se nască diferite grupe și subgrupe, cu numiri, cari nu totdeauna par la locul lor.

Sunt autori, cari vorbesc de o „lipodistrofie progresivă“ denumind astfel tabloul complex al sindromului Barraques-Simons. dea că această denumire e incorectă.

Trebuie să deosebim acest sindrom de oricare alte sindrome cașectice, căci după cercetările moderne, atât clinic (Froment-Rou-

bier-Savoye) cât și anatomo-patologic (Vasiliu, Urechia, Papilian), — mai ales histo-patologia creierului (Urechia) — este cu aspect caracteristic și deci nu se poate confunda. Aceasta înseamnă f. mult în atitudinea ce trebuie să luăm față de bolnav, căci de multe ori prognosticul și eventual instituirea unui tratament depinde de încadrarea tabloului în unul din multele capitole a lipodistrofiilor.

Autorii francezi s'au oprit la denumirea de „Sindromul lui Barraquer-Simons“, fără nici o altă numire secundară, înțelegând prin aceasta, anume un sindrom, ce voi descrie pe larg în lucrarea mea de față. Vom vedea că acest sindrom — datorită mai ales cercetărilor noi — apare atât de evident încât putem fi siguri că nu ne vom înșela în punerea diagnosticului, examinările făcându-se în mod conștiincios, ceea ce este o cerință primordială.

Cel care a descris primul acest sindrom a fost Profesorul Barraquer dela Facultatea de Medicină din Barcelona. În anul 1905 apare un articol sub titlul de: „Istoria clinică a unui caz de atrofie celulo adipoasă“. Acest articol pe urmă a fost reluat de Abstr. neurol. Centralbl. (Leipzig) printr'o dare de seamă asupra operilor lui Barraquer, a cărei rezumat am avut ocazia să o cetesc și eu în Revue neurologique din a. 1919 p. 725. scrisă de Boissonnas.

În anul 1919, un autor din Germania, anume Simons a făcut prima oară un studiu complet asupra acestei afecțiuni insistând detaliat asupra simptomelor și evoluția ei.

În urma acestor lucrări au apărut o serie de publicațiuni, cazuri, cu simptomatologie foarte apropiată celor descrise de autorii mai sus (Campbell, Pic și Garder, Hollander), însă nu admiteau asemănarea cazurilor și mai ales cu cazul autorului spaniol.

De atunci au mai fost publicate alte multe cazuri, tot mai complet descrise și tot mai apropiate în sensul de a putea fi încadrate într'un sindrom bine definit din punct de vedere clinic și azi în urma cercetărilor noi, și din p. de v. anatomo-patol.

În Franța de fapt au fost marcate puține cazuri. Pic și Gardère au fost cei dintâi, cari publică un caz cu totul interesant în Lyon Médical (1909), sub titlul: „Un cas d'atrophie généralisée de la face et de la région sus-ombilicale du corps avec pseudohypertrophie de la région pelvienne et des membres inferieures“. Este cazul cel mai tipic dintre toate pe care l-am putut găsi din toată literatura medicală, un caz care este cu atât mai important că peste 20 de ani — bolnava această prezentându-se din nou

la consultație — a fost studiată de Prof. Fromment-Roubier-Savoie.

Au mai publicat cazuri: Laignel-Lavastine, Viard, Mirailié Fortineau, Babonneix-Tixier, Meige, Chatagnon, Pouffary-Trélles). Comby în 1917 face un raport general asupra cazurilor apărute în Arch. de Médecine des enfants.

Un autor elvețian, Boissonas. în urma publicațiilor a mai multor cazuri (28 de cazuri dintre cari 2 personale) încearcă să facă comparațiuni și este primul care se oprește la o discuție asupra patogeniei sindromului. El este primul, care dă o definiție corectă a sindromului și fiindcă e locul aici o voi reproduce.

„Sindromul lui Barraquer-Simons este o afecțiune caracterizată pe deoparte prin dispariția grăsimii țesutului celular subcutanat în regiunea superioară a corpului, pe de altă parte printr'o mărire excesivă a acestui țesut în toate regiunile situate dedesubtul crestei iliace“. (Revue Neurol. 1919 p. 721). Această lucrare, putem spune, constituie stâlpii principali pe care este clădită problema complexă a acestui sindrom.

În Anglia sunt demne de amintit lucrările lui V. Coates, care deși schematic ne redă într'un mod clar, principalele observațiuni publicate înaintea lui și are deducțiuni cu totul interesante.

Cei cari au contribuit cu date importante referitor la patogenia sindromului sunt autorii Long și Bickel tot din Elveția, cari se ocupă cu rolul sistemului nervos vegetativ ca o turburare ce intervine ca factor sigur în constituirea sindromului (Annales de Médecine 1924).

În literatura noastră medicală nu am putut găsi cazuri tipice de sindromul lui Barraquer-Simons. La clinica din Cluj am găsit publicate cazuri cu simptomatologie foarte asemănătoare sub diferite denumiri. Astfel este lucrarea Prof. C. I. Urechia: „Cașexia Hipofizară“ (L'Encephal. din 1926) și publ. unui articol cu titlul: „La dystrophie maigre“ (Revue Neurol. 1926). Au mai descris sindromul: Prof. Vasiliu, Prof. Hațieganu, Prof. Papilian ș. a.

Cercetările moderne ale lui Fromment-Roubier-Savoie, Long și Bickel (Geneva), Urechia, Laignel-Lavastine, V. Coates au adus o lumină în această problemă obscură a capitolului vast a lipodistrofiilor, sindromul fiindu-ne azi evident ca o entitate morbidă bine delimitată.

Pierre Marty (Lyon), în teza lui intitulată: „Du Syndrome de Barraquer-Simons dit Lipodystrophie progressive“ ne vorbește de

cazul observat prima oară în Franța de Pick și Gardère și pe urmă de Fromment Roubier-Savoie, cazul pe care îl voi descrie și eu mai pe larg scoțând în evidență simptomatologia sindromului, împreună cu cele găsite la autopsie, ca o confirmare a diagnosticului. Rămâne să mai amintesc cazurile Dlui Prof. Urechia nu atât pentru simptomatologia ci mai mult pentru cercetările prețioase de histo-patologie executată asupra porțiunilor lezate din creier.



OBSERVAȚIUNI CLINICE

Trebuie să relatez înainte de toate că, pentru descrierea simptomelor clinice a acestui sindrom a lui Barraquer-Simons, mă voiu folosi de cazul Fromment-Roubier Savoye, la care cercetările histo-patologice au fost executate de Dechaume.

Pentru a scoate în evidență leziunile din diferitele porțiuni a creierului expun cazurile Prof. Urechia, cari reprezintă ultimile cercelări de acest fel.

*(Cazul lui J. Fromment, Roubier și Savoye)**

Este vorba de o văduvă de 43 de ani care intră în serviciul clinicii Prof. Roubier cu diagnosticul de nefrită cronică hipertensivă și azotemică. Ant. her. col.: Mama a murit în vârstă de 46 ani de o afecțiune pulmonară. Doi frați morți în vârstă tânără.

Ant. Pers: bolnava a avut o copilărie și o adolescență normală, fără nici o boală grea (fără scarlatină!), cu un habitus normal cece mărturisește bolnava prin fotografia ce arată. Menstruată la 15 ani cu un decurs regulat. La 18 ani a prezentat o perioadă de anemie cu o slăbire de forță și cu o cașexie pronunțată mai ales la nivelul feței, (este vorba aici de perioadă de debut). Nu tușește, nu expectorează. De puțin timp constată că membrele sale inferioare se ingrașă.

La 21 de ani, bolnava s'a măritat. Bărbatul moare subit. N'a avut copii numai o naștere incompletă.

La vârsta de 23 de ani, neliniștilă din cauza cașexiei feței sale și a părții superioare a corpului, intră în serviciul Prof.

* Acest caz l-a observat prima oară Pic și Gardère la 23 Decembrie 1908 și s'a discutat la Soc. Științelor Medicale. (Să nu uităm că, la această dată sindromul lui Barraquer-Simons nu era încă cunoscut) Peste 20 de ani, bolnava se prezintă din nou și e studiată de Fromment-Roubier-Savoye, ca un caz de sindrom a lui Barraquer-Simon.

Pic. Nici o terapie însă n'a dat rezultat și starea sa a rămas ne-schimbată. De cinci ani bolnava observă că apar „ingroșări“ la nivelul axilei și a gâtului. În fine, suferind de cefalee, de vertije, acompaniate de metroragii și de vărsături, ea consultă Prof. Roubier care constată prezența albuminei în urină și o tensiune arterială ridicată. Prof. Roubier, văzând turburările acestea accentuându-se a convins-o de a intra în serviciul lui și fiind frapat de tabloul „distrofiei grăsoase“ se adresează Prof. Fromment pentru consult.

La examenul clinic s'a găsit :

1. Semnele funcționale și generale a unei nefrite cronice hipertensive și azotemică cu albumină multă în urină, Tens : 23/17, azotemia 0.79/100.

2. Bolnava prezintă aspectul tipic descris de Boissonas : dispariția grăsimii subcutanate până la plica inghinală, acumulare anormală și foarte marcantă acestei grăsimi dedesubul ei.

Faciesul evocă înainte de toate idea unei atrofii musculare (fața scobită, pielea lipită par'că de osul malar (însă mimica este păstrată și reacțiunile musculare normale).

Fosa supraclaviculară escavată. Toracele este subțire, bratele asemenea ; mamelele normale. La nivelul sternului, pielea, ca la față este direct aplicată pe os fără nici un țesut intermediar. Sub axila stg. mici masse moi (nu sunt ganglioni), sunt mici grămezi grăsoase.

Mișcărilor membrelor ne arată că nu sunt prezente alterațiuni nervoase sau musculare. Toate probele sunt negative.

În regiunea abdominală este absentă grăsimea până la o linie transversală ce merge în jos până la patru degete deasupra plicei inghinale. Aici trecerea este bruscă dela o regiune unde pielea este lipită de mușchiu, la o regiune cu țesut grăsos hipertrofiat. Aceasta se întinde până la nivelul inserției mușchilor gemeni. Aceasta hipertrofie cu trecere bruscă este în particular netă la fața internă a coapsei tot astfel în regiunile fesiere și coapse. Pielea din aceste regiuni este par'că marmorată. Retlexele osteo-articulară și tendinoase sunt normale. Lipsesc trepidațiuni epileptoide (încercări practicate de 20 de ori) fără semnul lui Babynski, fără reflexe de apărare. Toate mișcărilor piciorului și a gambei sunt normale.

Pupilele puțin leneșe, reacționează la cele două feluri de probe.

Astfel arăta tabloul clinic a bolnavei, însă repede starea sa a agravat. Au apărut: cefalee violente, — necesitând puncțiunea lombară — (Tens 1. c. r. 54, albumina 0.50 gr., citologia normală, apare hematurie, iar la examinarea fundului ochiului: o retinită albuminurică, edem bilateral al papilei, hemoragii retiniene. In fine au apărut semne hipertensive, toate fiind alarmante pentru apropierea unui sfârșit fatal. S'au mai putut pune în evidență diferite turburări din partea sistemului neuro-vegetativ (turburări vaso-motrice).

Bolnava moare la 2 Ianuarie 1931, cu un sindrom cardiorenal foarte grav. (edem al membr. inf. tachicardie, edem pulmonar.) Cazul a fost autopsiat la 3 Ianuarie 1931 de cătră prof. Froment—Dechaume și Savoye.

1. S'a început cu examinarea grăsimii din regiunile de trecere, amintită mai sus. S'a văzut că ceea ce se presupunea clinic se confirma pe masa de autopsie. Se vedea distinct eă de partea superioară a acestor regiuni pielea era lipită de mușchiu, fără țesut adipos interpus și pe măsură ce se coboria spre o regiune inferioară (chiar 2—3 cm. erau de ajuns) se găsia masse mari de țesut grăsos lobular.

2. In regiunea toracică grăsimea lipsește complet. Cutia toracică e formată numai din piele și mușchiu. Se procedează la eviscerație și se constată grăsimea păstrată în cantități normale, deci nu găsim o modificare cantitativă a grăsimii la nivelul viscerelor.

La examinarea plămânilor nu găsim leziuni tbc. macroscopice nici la vârf nici la ganglionii hilari. Cordul hipertrofiat, fără leziuni oficiale apreciabile. Ficat mare (1850 gr.) Splina de 230 gr. Rinichii (120—130) deformați, granuloși, decorticarea se face greu. Prezintă aspectul unor rimichiu de nefrită cronică. Caps. supr. ren. par mărite. Aorta normală. Uter normal. Ovariele puțin mărite.

Din fiecare aceste organe, precum și din țes. superficial se ia fragmente pentru examenul histo-patologic (nu s'a putut lua din regiunea fesieră din cauză că aici țesutul, era infiltrat de o mare cantitate de lichid edematos post mortem. Tot așa din alte regiuni astfel și din creier, ganglion simpatici, hipofiză etc. (Examenul histologic a fost executat de dr. Dechaume).

Pielea brațului: stratul malpighian îngroșat; destul de neregulat, prezentând in unele locuri un aspect papilomatos. Dede-

subtul lui se găsește un derm extrem de dens; elementele sudoripare și glandulare nu par anormale. Leziuni inflamatorice nu se găsesc. Pielea din regiunile îngroșate prezintă pe lângă o structură normală histologică a straturilor supra și subjacente, o hipertrofie a țesutului grăsos din aceste regiuni. Un fragment de piele a fost examinat la punctul de tranziția și anume la locul unde tegumentele încărcate de grăsime se continuă cu regiunea emaciată. Epiderma, în toate părțile are acelaș aspect, este ușor papilamatos. În derm, la nivelul țesutului fibros, există câteva exudate inflamatorii limfocitare perivascularare. Dermul nu pare modificat și este identic în tot lungul preparatului. Țesutul cel. gr. subjacent prezintă modificări; acestea sunt modificări cantitative, căci veziculele adipoase au preitundeni acelaș caracter. Din regiunea mamelelor, țesutul cel. examinat ne arată o structură constituită din țesut fibros, lax fără celule adipoase, în cari găsim acini glandulari normali.

Examinând lanțul simpatic cervical găsim că filetele nervoase par normale, fără leziuni inflamatorii fără modificări a tecei lui Schwann. Nu par a fi alterate nici celelalte elemente ganglionare. La simpaticul toracic s'au găsit deja leziuni vechi inflamatorii. În jurul vaselor, limfocite și câteva polinucleare. Caps. Suprarenale nu prezintă modificări importante în preparatul microscopic. Stratul-spongios pare normal. Elementele medulare, sunt vizibile, nu există leziuni inflamatorii și nu putem afirma existența unor leziuni patologice importante. Câțiva ganglioni simpatici peri-suprarenali au fost interesați pe secțiune la cari s'au găsit leziuni histologice evidente.

Corpul tiroid prezintă veziculele puțin neregulate, însă aici substanța coloidă se colorează normal. Nu se află zone scleroase, nici zone hemoragice. Trebuie deocamdată notat un oarecare grad de endo-periarterită la nivelul vaselor întâlnite.

Hipofiza nu prezintă leziuni prin tehnica obișnuită. Porțiunea anterioară și intermediară par normale. Leziunile sunt prezente în porțiunea nervoasă.

Suntem siliți a spune că, din acest examen nu poate fi tras nici o concluziune decisivă, căci chiar dacă există câteva leziuni, cu valoare importantă, nu putem afirma ca ele să fie sub directă dependență a sindromului Barraquer Simons

În rezumat, este vorbă de o bolnavă la care sindromul lui Barraques Simons a debutat la vârsta de 18 ani, fără vre-o

cauză cunoscută, puțin timp după pubertate. Acest sindrom odată instalat — ceea ce a cerut câțiva ani — nu a mai evoluat și a rămas staționar. Era compatibil cu o viață normală. La vârsta de 40 de ani a apărut o nefrită cronică hiper tensivă și azotemică, extrem de severă, ceea ce i-a cauzat moarte în curs de câțiva ani.

*Cazurile Prof. C. I. Urechia**

I. Joan C 40 ani, internat în clinica neurologică cu diagnosticul de tabo paralizie. Bolnavul poate să stea în picioare, a slăbit însă mult în ultimul timp, cu toate că se nutrește bine. Este înalt de 174 cm. însă nu are numai 45 de kgr. Metabolismul bazal mărit (1014.) În timp de nouă luni a slăbit până la o greutate de 37 kgr. Metabolismul s'a urcat la 1030%. Bolnavul prezintă o hipotermie (36—36.2°). Ii se administrează medicamente piretozene, în urma căreia temp. se ridică 38.2°. Urina examinată nu prezintă nimic anormal. Zahăr nu se află, densit. este normală, cantitativ normal. Bolnavul sucombă în marasm.

La autopsie se constată o pneumonie stg. Examinarea microscopică a gl. tiroide, paratiroide, suprarenală, interstițială, hipofiză, arată alterațiuni de puțină importanță, cari nu pot să ne explice cașexia excesivă pe care o prezenta bolnavul în timpul vieții sale.

La examenul microscopic a tuber cinereum-ului se constată o reacțiune inflamatorie intensă cu mari infiltrațiuni perivasculare. În cele mai multe capilare se găsesc gome mici. În jurul ventriculului și mai ales de partea stg. se găsește o infiltrație difuză și destul de densă ca celule plasmactice, limfociți și epiteloid. Aceste celule libere în țesut sunt pe cale de a forma o gomă miliară. În unele locuri găsim noduli sifilitici, constituite în majoritate de limfociți și de rari plasmatoți. Celulele polinucleare sunt rare, mai frecvente sunt celulele în bastonaș și corpusculii amiloizi. În nucleii periventriculari, alterațiunile sunt enorme, multe celule sunt dispărute, în unele vase lumenul e aproape imperceptibil. Tot așa de pronunțate sunt și alterațiunile din nucleii supraoptici și supra-chiasmatici. În nucleul propriu a tuberului și în perifornix, leziunile de mai puțină importanță. Lioza și procesul de neuronofagie sunt intense.

*) „Revue Neurologique” 1926 p. 73 sub titlul: La dystrophie maigre. (3 cazuri și un studiu histo-patol.).

II. C. Th. 10 ani intrat în serviciul clinicei, cu diagnosticul de hidrocefalie și idioție. De notat: cryptorchidie, emaciare pronunțată (cântărește 13 kgr.). Ii se instituie un tratament cu 12 inj. de pituitrină, după care greutatea bolnavului s'a urcat la 14 kgr. Pe urmă fără nici un tratament greutatea urcă la 17 kgr., care peste 2 luni cad din nou la 14 kgr. Hipotermie (35.8—36.2°). Moare prin cașexie. La examinarea gl. endocrine (gl. tiroidă, paratiroide, capsula suprarenală) nici o leziune importanță.

La examenul microscopic a tuber cinereum-ului, nucleul periventricular, leziuni celulare foarte mari. Foarte puține sunt celulele cari ar fi putut fi reparabile. Alterațiunile au caracter cronic. Multe celule sunt reduse la urme de protoplasmă (palide, granuloase), sau cu protoplasmă și resturi de nucleu. În protoplasmă, degenerescență grasă, granulară cu cromatoliză. Multe celule sunt dispărute. Alterațiunile celulare dau un aspect areolar. Neuro-nofagia este intensă. De partea stg. hemoragii întinse, care interesează o mare parte din nucleu ce se întinde până în nucleu propriu a tuberului. Aici alterațiunile celulare sunt mai puține ca în cazul precedent. În supraoptic, alterațiuni modeste, în chiasm și în perifornix, leziuni intense.

III. R. L. 9 ani. Dg.: Idioție. Capul este puțin mărit, aspect de bătrân, nas cianotic, stigmat heredo sifilitice. Talia: 105 cm. greutatea 18 kgr. Cryptorchidie (!). Polidipsie, Dens. Ur. 1009. Bolnavul suferă de incontinență. Bolnavul a prezentat o criză de hipertensie cerebrală, care a cedat în urma puncției lombare. Sucombă în bronchopneumonie.

La examenul gl. endocrină, nici o alterațiune, capabilă de a explica emaciarea bolnavului. La examinarea regiunii tuberiene, găsim alterațiuni intense, tot așa și în nucleul periventricular, în nucleul propriu tuberului și suprachiasmaticului. Alterațiuni mai puține în supraoptic și perifornix.

Iată cele 3 cazuri, la cari precum vedem leziunile nucleilor vegetativi sunt prezente și predominante și care poate constitui pentru viitor o indicație asupra regiunilor unde trebuie să se caute eventuala cauză a producerii acestui sindrom.

ETIOLOGIE

Cazuri tipice nu prea avem în literatură, fapt ce cauzează ca etiologia sindromului să sufere de lipsuri, totuși pentru a răspunde unei cerințe primordiale în legătură cu descrierea sindromului, am putut să culeg următoarele date etiologice.

1. *Frecvența.*

Am văzut în istoricul acestei lucrări că Barraquer a fost cel dintâiu care a descris acest sindrom (1905). Până în prezent, după expunerea lui P. Marty am avea în total 102 cazuri. Aceasta arată că, boala este rară dar putem fi în situația de a o găsi în practica medicală. În orice caz nu o putem clasa printre curiozitățile medicale cu toate că e o afecțiune excepțională. Cu trecerea anilor simptomatologia și anatomia patologică acestui sindrom fiind tot mai bine precizată, boala, pare că a devenit mai frecventă, o diagnosticăm mai des. Nu este însă mai puțin adevărat că, pentru această varietate a lipodistrofiilor trebuie să păstrăm noțiunea de raritate.

În țara noastră afecțiunea pare a fi mai rară. Cărei fapt se datorește încă nu ne putem pronunța. Trebuie să admitem însă dela început, că o mare parte din cazuri nu sunt recunoscute, necunoscându-se precis simptomele caracteristice sindromului. Aceasta e deajuns pentru a cădea într'o greșală sau alta, grupul vast a lipodistrofiilor fiind plină de varietăți greu diferentiale. Cele mai multe cazuri sunt publicate în străinătate, mai ales Anglia, Spania, Germania.

2. *Sexul.*

Primii autori, cari au descris această boală, credeau că lipodistrofia progresivă constituie un apanaj al sexului feminin.

Nu este însă adevărat. Din cele 102 de cazuri adunate de P. Marty 68 de cazuri sunt femei, ceace arată o predominanță a acestui sex însă nu constituie nici pe departe o exclusivitate. Mai încolo vom vedea că în realitate există 2 forme clinice a acestei afecțiuni: a) forma tipică, s'ar găsi mai mult la femei și b) forma asociată la bărbați. Legea însă nu este absolută.

3. Vârsta.

Boala debutează de obicei în copilărie, mai rar în adolescență, deci constituie un capitol al patologiei infantile. Din cazurile adunate de P. Marty, toate își au debutul în copilărie — în vârstă tânără — ceace am observat și în cazurile Prof. Urechia. Autorul ne vorbește mai pe larg asupra acestui capitol și ne dă o cifră de 79 la cele 102 de cazuri publicate unde manifestațiunile primare au debutat în vârstă de sub 20 ani. Maximul de frecvență a debutului ar fi între anii 6—18 (după Coates 5—8 ani). Boala ca atare se recunoaște de obicei în vârstă adultă, însă evoluția ei fiind foarte lentă, de mai mulți ani, presupunem că debutul este în copilărie și deci este o afecțiune ce debutează cu frecvență maximă la copii sau la adolescenți.

În ce privește antecedentele heredo-colaterale, s'ar crede că ar interveni sifilisul și aceasta ar fi terenul favorabil pentru ca boala să se instaleze în toate formele ei. Despre tbc. nu prea se vorbește ca factor etiologic și aceasta constituie iar ceva ce trebuie bine luat seama mai ales în punerea diagnosticului diferențial, care în unele cazuri a fost cu greu eliminată. Cercetările moderne s-au silit de a preciza chestiunea eredității — dacă nu există vreun caracter familiar la acest sindrom. S-a putut stabili că boala se grețează pe un organism indiferent dacă e un teren virgin sau slăbit de boli cronice și că nu e familiară nici ereditară. Rezultatele sunt bazate pe faptul că nu s-a putut pune în evidență nici într'un caz manifestațiuni analoage, nici la părinți nici la colaterali.

Mulți autori au căutat să stabilească o legătură între antecedentele personale a bolnavului și manifestațiunile clinice a bolii. P. Marty în multe sale cazuri adunate nu a putut pune în evidență ceva pozitiv, referitor la aceasta chestiune. Boli infecțioase s'au găsit în 11% a cazurilor astfel au fost cele publicate de Boissonnas, Cockayne, Flashar, Lewandowsky, Miraillet, Fortineau,

Schlesiuger, Saw, Tixier, Weber-Gunewardene, Wolff, Weber. Am fi tentați să credem, că eventual ar fi vorbă de o coincidență și nu de un factor etiologic, fiind cazurile cam puține și nu prea convingătoare. De altcum stim că bolile infecțioase sunt banale in această perioadă a vieții și tocmai din aceasta cauză nu e tocmai motivat acest refugiu neverosimil. Boala deobicei debutază cu slăbire și astenie. Aceste simptome le aflăm și la cazurile Prof. Urechia făcând parte integrantă din sindrom, provocate fiind de aceeași cauză — încă necunoscută — ce prezidă la instalarea lipodistrofiei.



STUDIU CLINIC

Pentru acest capitol de studiu clinic, cazul Fromment-Roubier-Savoye (Pic-Gardère) va constitui baza de unde voi încerca să stabilesc simptomatologia ce predomină acest sindrom a lui Barraquer-Simons.

Debutul, precum vedem, are loc de obicei în copilărie (Urechia), sau în adolescență (Fromment) la indivizi bine nutriți, neprezentând de cele mai multe ori nimic particular în antecedente. Boala se diagnostichează cam tardiv, atunci, când semnele clinice sunt bine distincte. Se instalează o alterațiune a stării generale, în urma căreia fapt o slăbire excesivă.

Emacierea feței bolnavului este semnul principal care deschide cortegiul simptomelor. Slăbirea se accentuează și neliniștește individul, uneori constituind singura cauză pentru care bolnavul ne consultă. Nu trece însă mult timp și bolnavul (bolnava) observe că, concomitent cu emacierea regiunii superioare a corpului regiunea inferioară se supraîncarcă de grăsime. Este foarte interesantă observațiunea lui P. Marty, care afirmă că, successiunea acestor simptome cardinale se face totdeauna numai în aceasta ordine și nu se găsește în nici unul din cele 102 de cazuri publicate până acum o inversare a acesteia. Prima oare se observă emacierea și pe urmă îngrășarea. Procesul intim se face însă simultan.

Ajungând la o fază de stabilitate, putem spune că, acest sindrom apare sub un aspect tipic. Odată un caz văzut, nu-l mai uităm. Il vom putea totdeauna deosebi de alte sindrome cașectice, pentru că ne lasă o adâncă impresie.

Această coexistență — a unei emacieri excesive în regiunea superioară a corpului, și o îngrășare excesivă în regiunea inferioară — constituie semnul principal în punerea diagnosticului. Fața bolnavului are aspect cadaveric, cu o muscuatură parțial atrofiată și pielea feței modelată pe osul subjacent. În regiunea

coapsei însă tocmai din contră, o hipertrofie a țesutului celular subcutanat, cece ajunge până la nivelul genunchilor. Totul pare ca și cum bolnava și-ar fi înmagazinat grăsimea în regiunea coapsei, și regiunea fesieră. Un autor englez Parkes Weber se exprimă într-un stil pitoresc cu ocazia unei conferințe ținută la Londra asupra lipodistrofiei progresive: „Să ne imaginăm o figură grotescă care în regiunea sa inferioară, pare a fi modelată ca un Venus în stil Rubens, modelată la extrem, până când regiunea superioară și mai ales fața, evocă o figură din Macbeth.“ (P. Marty)

Emacierea feței este simptomul cel mai caracteristic al sindromului. Pielea este lipită, așa zicând, pe osul subjacent. Când apare la copil, de multe ori sunt puse la cale anchete judiciare din partea vecinilor, suspectând o maltratare și o lipsă completă a grijei din partea părinților (cazul lui Tixier).

La prima vedere suntem tentați a crede că e prezentă și o atrofie musculară, însă un examen conștiincios arată că, elementele musculare sunt intacte. Tocmai din această cauză se cere, ca totdeauna când ni se prezintă un astfel de caz sau un caz asemănător chiar, examinarea să nu se facă prin palpare ci prin examinări conștiincioase de reacțiuni electrice, căci mușchii, la inspecție, pot să arete acest tablou de atrofie chiar și atunci dacă e lipsa țes. grăsos interfascicular. Pielea din aceste regiuni poate fi pensată, contrar ca la regiunea grăsoasă unde pensarea pielii este imposibilă, căci degetele prind prin intermediul pielii, și paniculul adipos aderent. Pielea din aceste regiuni este plisată și are aspectul de coajă de portocală. Grăsimea scade treptat spre picior, încât aici membrul pare perfect normal. Foarte ușor am putea fi înșelați să credem că, avem deaface cu o obesitate. Aici însă pielea e rugoasă și grăsimea e dispusă mai regulat.

Linia de demarcație se află deobicei la nivelul creștelor iliace, cu câțiva cm. mai jos. Trecerea este bruscă, fără nici o tranziție; dela partea cașectică la partea cea excesiv îngrășată. Aceasta nu este o înșelăciune optică primită din cauza tabloului clinic interesant ci e confirmat și anatomo patologic (P. Marty). Bolnavul pare a fi constituit din două jumătăți diferite, suprapuse.

Autorii din Germania și Anglia (V. Coastes) descriu ca semn patognomic, pachete grăsoase în regiunea emaciată (axilă, fosa supraclaviculară), ce se aseamănă cu niște ganglioni, de cari trebuiesc diferențiate. În Franța singur Babonneix îl descrie. ceilalți autori n'au putut s'o pună în evidență. Cazul lui Babonneix

avea un pachet de țesut adipos localizat în fața posterioară a brațului.

Acestea ar fi *semnele principale* sau mai bine zis, *esențiale* a acestui sindrom. Mai sunt și alte semne numite *asociate*, care nu vin să schimbe tabloul sindromului într'un mod accentuat ci mai bine, îl determină mai de aproape. Astfel ar fi manifestațiunile anormale din partea glandelor endocrine, în particular tiroida, (10% a cazurilor). Mai pot fi semne simpatice: oculare, (enofthalmie, exoftalmie), vaso-motoare (turb. de secr. gl. pielii), trofice etc. și fiindcă constituie o importanță mare din p. de v. patogenic, trebuie să mai insistăm asupra altor semne asociate cum sunt cele nervoase (reflexe vii, instabilitate de caracter, depresiuni nervoase, anxietate), turburări vagi de sensibilitate în cazul lui Babonneix.

Trebuie să mai menționăm că s'au semnalat des nefrite grave în legătură cu sindromul lui Barraquer-Simons sau numai albuminurii trecătoare (Smith, Spear). Messing a descris o osteomalacie, Sterling o sclerodermie, Lewandowsky un sindrom a lui Dercum, Urechia o hidrocefalie și foarte des cryptorchidie. Cazurile sunt prea puține pentru ca să poată interveni o discuție asupra lor în legătură cu patogenia sindromului. Deocamdată să stabilim faptul, că sindromul lui Barraquer-Simons este des acompaniat de alte afecțiuni, cari n'au însă valoarea de a fi luate în considerare pentru impunerea diagnosticului.

Există un sindrom tipic a lui Barraquer-Simons unde aspectul clinic este cel descris mai sus sau foarte apropiat de acesta, având numai, simptome secundare de puțină importanță deosebit și unul disociat unde semnele, chiar și cele esențiale sunt în lipsă, și astfel pot să impună la greșeli de diagnostic. Singurul semn persistent îl constituie cașexia regiunii superioare și mai ales a feței (Long și Bickel). După P. Marty, din 86 cazuri, 59 au fost tipice. S'a putut stabili că sindromul tipic este într'un procent mai mare la femei, iar la bărbați, diferența între cele tipice și disociate e disparentă. S'ar crede că grăsimea nu ar exista într'o proporție așa de mare cum e descrisă de cei mai mulți dintre autori și că numai contrastul ar scoate-o la iveală. Aceasta însă după cum spune P. Marty, nu este adevărat, căci în cazurile studiate de el precum și în cazul de față a lui Fromment-Roubier, grăsimea adunată a fost multă, chiar dacă am fi considerat bolnava de constituție normală.

În literatura medicală sunt descrise cazuri, unde cașexia interesează întregul corp (Hațieganu-Goia). A fost publicat un caz de Carrau, unde emacierea interesează numai degetele. (??)

EVOLUȚIE

În evoluția sindromului Barraquer-Simons putem distinge net; două perioade: *O perioadă de constituție și o perioadă de stare* în care boala odată instalată, nu mai progresează. Această evoluție interesantă o au mai toate cazurile a căror rezumate le-am consultat în Revue Neurologique. Iată ce spune V. Coates referitor la acest capitol al sindromului: După un stadiu de debut, când simptomatologia se completează din zi, în zi la un moment dat nu mai progresează și constituie de acum înainte mai mult o infirmitate decât o boală (Archives de Medicine des enfants 1925—26). Cu acest moment, boala nu se ameliorează, nici nu se agravează, rămâne staționară. Vedem deci, după cum am mai amintit în alt loc, termenul de „lipodistrofie progresivă“ este cu totul inexact, căci exprimă tocmai contrarul a uneia dintre caracterele principale a sindromului. Prin acest caracter staționar se opune net, celor mai mare parte dintre afecțiunile neurologice, mai ales miopatiilor, cari în o măsură mai mult sau mai puțin accentuate, sunt progressive.

DIAGNOSTIC

Dacă s'a văzut un caz numai, este foarte ușor de pus diagnosticul. Avem însă răul obicei de a nu-l diagnostica, chiar dacă suntem siguri de existența lui deoarece este o afecțiune rară. Este însă imposibil de diagnosticat dacă nu se cunosc precis semnele esențiale a sindromului, fiind foarte caracteristice. Diagnosticul este mai dificil în cazuri anormale, în formele disociate.

Am insistat în capitolul studiului clinic, despre anumite simptome ce ne dau posibilitatea de a face un diagnostic diferențial la un moment dat, care uneori poate fi destul de greu și chiar imposibil. Aici le voi relua și completa.

Să nu se confundă slăbirea părții superioare a corpului cu o atrofie musculară. Aceasta trebuie diferențiat prin metodele obișnuite de explorare. Să nu confundăm sindromul cu alte feluri de cașexii din grupul lipodistrofiilor, în particular cu trofoedemul

lui Meige, cu care se aseamănă în oareșcare privință. Totodată să eliminăm obeșitatea.

În punerea diagnosticului să fim cu deosebită atenție la distribuția grăsimii, mai ales asupra caracteristicului liniei de demarcație, la care nivel par'că se petrece o performare a țesuturilor. Regiunea substegetică, care la câțiva mm. mai sus de aceasta linie era absolut fără grăsime, sau cu grăsime puțină, mai jos prezintă un bogat țesut celular adipos, interpus, iar dacă această localizare este localizat la un segment de membru, putem spune că, este patognomic pentru sindrom.

Uneori diagnosticul este imposibil de pus cât bolnavul e în viață. După cercetările mai noi, se poate practica o autopsie atât asupra cadavrului întreg, cât și mai ales asupra creierului. Pentru ca să ne dăm seamă cât de penibilă poate fi situația în unele împrejurări cu ocazia punerii diagnosticului, ne este cazul raportat de M. Labbé, Azerad și G. Dreyfus, cari cu ocazia celei de a XXI. Congr. Medical (Liège 1930) au vorbit stfel asupra unui caz de hipertiroidism „Unul din noi a avut ocaziunea să observe o bolnavă în serviciul cliniceii lui Babynski, care a inspirat teza lui Felix: *Le myxoedeme associé a la maladie de Basedow* (Thése. Paris 1895—96). Aceasta nu întârzie de a clasifica hipertrofia membrelor inferioare, ce prezenta acest bolnav, în cadrul vast al lipodistrofiilor. Dreyfus în teza sa are aceiași părere. Dacă acest bolnav trebuie clasat în cadrul lipodistrofiilor, — aropiat sindromului Barraquer-Simons, — poate acesta ar fi primul caz de observațiune, și deci precedă cel a lui Barraquer cu 10 ani. Însă nu putem fi siguri.

PATOGENIE

Dacă din cazul detaliat expus în cadrul acestei teze, apară foarte net complexul clinic al acestui sindrom — încât o putem considera ca o entitate morbidă bine determinată, diagnosticabilă — capitolul patogeniei este însă o latură mai ștearsă a problemei unde cu toate cercetările, tatonăm încă în obscurități.

Datele etiologice și patogenia rămâne o problemă a viitorului. Putem admite însă că datorită cercetărilor noi ne apropiem spre o rezolvare, dacă nu tocmai corespunzătoare realității aproximativă și astfel și latura terapeutică își va putea ocupa locul ei cuvenit. Trebuie să mărturisim că acest sindrom a lui Barraquer-Simons cu alte multe sindrome cașectice din grupul lipodistrofiilor ste unul din misterele științei medicale și deci foarte greu de rezolvit.

După cum spunea Boissonas (1919): *La pathogénie de cette affection est obscure. Elle le restera jusqu'a ce que des autopsies soient venues l'éclairer*“.

Am amintit deja că, repartizarea grăsimii în acest sindrom nu se face compensatoric. — aceasta e un fapt stabilit — adică, îngrămădirea grăsimii în regiunile amintite nu este o consecință a dispariției ei din regiunile superioare. Acest tablou ne apare înaintea ochilor noștri simultan. Este o coexistență la același individ a acestor două procese opuse — dispariție, depunere — ce nu se găsește altundeva. Totul se petrece ea și cum în aceste regiuni hipertroiate s'ar produce un fel de degenerescență grăsoasă a țesuturilor mai înainte normale. Țesutul conjunctiv din regiunea superioară a corpului și-a pierdut posibilitatea de a reține grăsimea în ochiurile sale și invers în locurile cu multă grăsime, aceasta proprietate a țesutului conjunctiv nu numai că este păstrată, dar chiar o are mai dezvoltată.

Cele de mai sus sunt confirmate în cazul publicat de Mirallé-Fortieanu (Revue Neurologique 1921). Bolnavul văzând că slăbește și fața îi devine piele și os, se supune unei cure de îngrășare. Cu un regim bine instituit s'a îngrășat mai mult de 10 kgr., însă fața i-a rămas tot așa de scheletică, fără nici o urmă de grăsime. Membrile inferioare se acoperiau de grăsime, se dezvoltau considerabil și au luat aspectul unei elefantiaze curioase, cu un volum enorm. Putem afirma deci cu drept cuvânt că, în sindromul lui Barraquer-Simons, slăbirea feței este definitivă și neinfluențabilă, tot astfel țesutul adipos hipertrofiat din regiunile inferioare, poate fi agravată, dar nici decum combătută.

Care ar fi cauza?

Mulți autori au discutat și discută și azi acest fenomen curios. Cei cari s'au ocupat mai mult de aceasta problemă a fost Boissonnas (Franța), V. Coates (Anglia).

Două sunt cauzele ce pot surveni: fie o turburare în secreția glandelor endocrine, fie leziuni din partea sistemului nervos (central sau periferic). Aceste două cauze nu pot fi separate. Trebuie să admitem dela început că în complexul acestui sindrom, survin ambele deodată. Sunt autori cari susțin că pe lângă cele două cauze mai survin și turburări ale metabolismului bazai (parțial s. general), boli constituționale (Gunther), o mărire a funcțiilor glandelor sebacee în regiunile cașectice precum și hipofiza în depunerea grăsimii în regiunea inferioară a corpului.

Să vedem intrucât și în ce mod acționează aceste cauze variate, astfel, încât să ne dea acest tablou ciudat.

a) *Originea endocrină a lipodistrofiei.*

Este încontestabil de presupus o astfel de cauză în metabolismul grăsimii din organism. Sunt o mulțime de dovezi convingătoare asupra cărora nu este locul aici să vorbim. Presupunem ca ceva cunoscut. În cazul sindromului de față, nu acest fapt, ci mai mult o curiozitate neobișnuită este ceace ar veni în discuție. Cum de aceasta perturbare poate să creeze, la acelaș individ, simultan, două procese diferite; una de localizare a grăsimii, într'un anumit loc și mereu în acelaș loc și alte de mobilizare excesivă și mereu numai din aceeaș regiune. Un autor cu numele Kisch a reunit într'un grup, sub numele de lipomatoze endocrine, variate forme de obezități a căror patogenie e dată prin diferite explicațiuni.

A împărțit toate aceste forme in trei grupuri după cum este sub dependența directă a gl. tiroide, a hipofizei sau a glandelor genitale.

Tiroida intervine ca factor important in metabolismul grăsimii din organism fapt care e confirmat — interesându-ne direct — chiar prin sindromul lui Barraquer-Simons, la care, in multe de cazuri s'a putut pune in evidență o coexistență a alterațiilor tiroidei fie de tip mixoedematos (Christiansen), fie de tip Basedowian (Gerstmann, Hartenberg Hațieganu, Husler, Laignel-Lavastine-Viard, Simons, Sterling). Coincidențe de acest fel observăm însă mai des in legătură cu alte feluri de distrofii grăsoase (boala lui Bittorf); acestea sunt influențabile prin opoterapie tiroidiană. Deci o cașexie care e sub dependența tiroidei poate fi ameliorată. Astfel de cazuri sunt foarte rare și după cum spune P. Marty din multele cazuri adunate, numai un singur caz de acest fel a fost publicat (cazul lui Hartenberg). Nu este exclus însă că cel descris de Mirailié-Fortineau n'o fi fost tot de aceasta natură.

Hipofiza glandulară survine des in discuție și fiindcă sunt descrise și alte sindrome (Sindr. lui Froelich) de origine hipofizară am fi tentați să-i incriminăm un rol și in acest sindrom a lui Barraquer-Simons. Nu avem însă nici o dovadă in acest sens și mai repede ar putea veni in discuție porțiunea nervoasă a hipofizei, decât cea glandulară. (Vezi mai jos: Cercet. noi ale lui Laignel-Lavastine, Urechia, Long și Bickel etc.).

Gl. Genitale mai nou ocupă un rol tot mai evident in discuția problemei. Cele două cazuri (Urechia) cu o coexistență de cryptorchidie (!) ne fac curioși in aceași direcție. De atari coexistențe se mai vorbește in literatura medicală (Herz-Johnsohn, Neel, Reuben și Zamkin).

Câteodată, in fine, s'au mai semnalat deficiențe pluriglandulare (Hertz-Johnsohn, Leiopoldt, Sterling, Urechia). Cu toate aceste cazuri destul de convingătoare, nu ne putem pronunța. Putem însă afirma cu toată siguranță că există eventualitatea unei disharmonii endocrine. Din care glandă și in ce mod, nu știm încă!

b) *Originea nervoasă a lipodistrofiei.*

Am spus că, rolul glandelor endocrine in metabolismul grăsos este cert. Lucrările de până acum au dovedit însă că această turburare așa cum este reprezentată in sindromul lui Barraquer-Simons nu poate fi numai glandulară, acestea nefiind in stare a

repartiza pe regiuni activitatea lor. Este sigur că intervine și sistemul nervos (periferic, central, vegetativ).

Am amintit deja cazul lui Christiansen, care se prezenta într'un mod cu totul curios. Acest autor, care a regăsit așa zicând, toată simptomatologia sindromului Barraquer-Simons în cazul observat de el dă o explicație particulară referitor la patogenia acestui sindrom. Iată ce spune: „La maladie de Barraquer-Simons a, une disposition segmentaire, symétrique, a allure métamérique.“ Această origine patogenică ar lucra separat și individual în declanșarea sindromului.

Acțiunea sistemului nervos în metabolismul grăsimii din organism este sigură. Asupra sa sunt cercetări moderne cu dovezi f. convingătoare (Urechia-Nițescu). Experințele acestor autori asupra regiunii periventriculare, tuber cinereumului este una din multele dovezi în ce privește rolul sistemului nervos în distribuirea grăsimii din organism. E deajuns o infimă alterațiune a regiunii tuberiene ca să se producă alterațiuni în metabolismul acestei rezerve.

Mansfeld și Müller au secționat nervii sciatici la câini și cobai, pe cari pe urmă le-au lăsat să moară de inaniție. S'a văzut că la moartea acestor animale autopsia a putut pune în evidență o cantitate de grăsime de 2—7 ori crescută la membrul la care sciaticul a fost secționat, decât la cel sănătos. După Heckel adipogenia și adipoliza sunt sub influența directă a sistemului nervos. După cum spune Boissonnas: Une lésion du système nerveux semble la seule hypothèse possible“.

Care parte a sistemului nervos ar fi aceea care ar interveni? După Urechia ar fi spațiul dintre hipofiză și gl. pineală (tuber cinereum), ar mai veni în discuție și alți nuclei vegetativi din sistemul nervos central, cari însă nu par a fi constante (nucl. periventr. nucl. supraoptici, nucl. suprachasmatici, nucl. din perforix etc.)

Englezul Parkes Weber a atras prima oară atenția asupra rolului ce-l are lanțul simpatic și parasimpatic zicând, că ar fi singurii în stare să producă o distribuire și o repartizare simultană a grăsimii din organism. Hipoteza aceasta a fost criticată de V. Coates, însă rehabilitată prin experiențele lui Laignel-Lavastine, Sterling.

Diferitele manifestațiuni neuro vegetative ne determină să ne ațășăm păreri foarte logice a autorilor Long și Bickel, cari mai

in toate cazurile au putut demonstra o turburare de acest fel fiind vorba mai ales de sindromul lui Barraquer-Simons. Astfel la cazul lui Christiansen, găsim pilozități, turburări din partea gl. sudoripare, in alte cazuri găsim turburări vaso-motorii, Gerhartz, Feer, Campbell, Simons, Jolowicz), cianoză (Urechia), turburări cardiace și diverse funcțiuni viscerale, datorite turburărilor simpatice, turburări pupilare (Tixier, Smith, Gerstmann, Urechia).

S'au găsit și turburări psihice ușoare; modificări de caracter, iritabilitate, emotivitate, etc.

Turburările neuro-vegetative rămân ca cele mai importante și putem spune, că din toate turburările asociate, sindromului lui Barraquer-Simons, cele datorite disfuncțiunii simpatice sunt cele mai frecvente. In observațiunile lui Long și Bickel regăsim nu numai simptomele clinice, ci și semnele farmacologice a unei perturbațiuni vago-simpatice (proba pilocarpinei, reflexul pilomotor, reflexul solar, oculo cardiac etc)

După Laignel-Lavastine adipozele, adică și lipodistrofiile au turburările de secreție internă mult mai accentuate, ca pe cele simpatice, însă noi cunoaștem legătura lor intimă. Alterațiunea gl. endocrine nu poate cauza turburări trofice, numai prin intermediul simpaticului. Putem deci vorbi de un sindrom endocrinonervos înțelegând mai ales nucleii vegetativi din toate părțile sistemului nervos (Urechia, Laignel-Lavastine, Long și Bickel). Părerea aceasta a fost de altcum susținută și de Sterling.

Rolul bolilor infecțioase cronice este o chestiune tot așa importantă ce preocupă lumea medicală. Astfel aspectul cașectic al bolnavului ne face să gândim la *tuberculoza* de care trebuiește necondiționat diferențiat. Am văzut că aici — in sind. lui Barraquer-Simons — după perioada de debut se instalează o perioadă de stare, spre deosebire de tbc. unde avem o continuă evoluție. Cazul trebuie necondiționat examinat la Röntgen. S'a incriminat *sifilisul* (mai ales cel ereditar), însă in ant. bolnavilor nu prea s'a putut pune in evidență. Despre un singur caz ne vorbește Garahan, unde cu un tratament antisifilitic s'a putut obține un rezultat. Intre cazurile Prof. Urechia, unul a fost cu tabo-paralizie, un al doilea cu stigmatе heredo-sifilitice. Ar mai interveni eventual și intoxicațiuni cronice (alcoholism).

Am discutat mai pe larg acest capitol al patogeniei cu dorința de a scoate la iveală tot ce s'a făcut până acum in această problemă grea și vastă a lipodistrofiilor și in special cu privire la sindromul lui Barraquer-Simons. Vedem că sunt multe goiari cari așteaptă o rezolvire. Cercetările noi cu progresul lor uimitor vor ajunge repede la un rezultat mai pozitiv.

TRATAMENT

Tot ce s'a încercat a eșuat. Repaosul cu supraalimentație n'a adus nici o ameliorațiune (Mirailié Fortineau), nici tratamentul specific (Garrahan) și nici tratamentul tiroidian (Hartenberg). S'a încercat angioxilul și acecholina, asociat cu un hipertensiv, arterial. Nu s'a obținut nimic.

Bolnavii de obicei vin atunci când perioada de stare este deja instalată. In acest caz afecțiunea este incurabilă. Se poate că in perioada de debut, când simptomele nu s'au precizat încă, să putem ajunge la vreun rezultat terapeutic, însă in această fază bcala este greu de recunoscut, căci rar ne gândim la un sindrom de a lui Barraquer-Simons.

Concluziuni

1. *Sindromul lui Barraquer-Simons este o turburare endocrino-nervoasă cu caracter lipodistrofic.*

2. *Survine relativ mai des la femei și debutează de obicei în copilărie și în adolescență. Nu are caracter familial.*

3. *Simptomele principale sunt: emacierea excesivă a feței — simptom persistent în toate formele și neinfluențabilă —, dispariția completă a grăsimii în toate regiunile superioară a corpului cu mărirea bruscă și excesivă a grăsimii de la nivelul creștelor iliace până în regiunea genunchilor.*

4. *Patogenia este încă nedeterminată. Numeroasele cercetări moderne au demonstrat existența factorilor endocrini și nervoși (regiunea tuberiană — Urechia —), metameria (distribuție segmentară) și mai nou, frecvența turburărilor simpatice au determinat incriminarea unor leziuni simpatice.*

5. *Diagnosticul se poate pune ușor pe baza simptomelor clinice și a reacțiilor electrice musculare normale spre deosebire de miopatii ce au reacțiuni anormale.*

6. *Este o lipodistrofie fără caracter progresiv și nu amenință direct existența. Nu este influențabil prin nici un tratament.*

Văzută și bună de imprimat:

Decanul Facultății de medicină:
(ss.) Prof. Dr. D. Michail

Președintele tezei:
(ss.) Prof. Dr. C. I. Urechia

Bibliografie

1. *Bauer*: Sur le métabolisme adipeux *Klin. Woch.* (1922).
2. *Barraquer* Histoire clinique d'un cas d'atrophie du tissu celluloadipeux r. *Rev. neurol.* par Boissonnas (1919).
3. *Binswanger*: Lehrbuch der Psychiatrie (8 Aufl. Leipzig, Bd. I—IV. 1909).
4. *Bleuler*: Lehrbuch der Psychiatrie (Berlin, 1916).
5. *Boissonnas*: La lipodystrophie progressive. *Rev. neurol.* (1919).
6. *Brünning*: La fonction trophique des nerfs sympathiques *Klin. Woch.* (1923).
7. *Camus Roussy*: Les syndromes hypophysaires. *Rev. neurol.* (1922).
8. *Cristiansen*: Lypodystrophie progressive r. *Rev. neurol.* par Boissonnas.
9. *Cohn*. Cas de lypodystrophie progressive r. *Rev. neurol.* (1919).
10. *Dreyfus G.*: L'hyperthyroïdisme et son traitement (Thèse Paris. 1930.)
11. *Fewcett*: Cité par Parkes Weber r. *Rev. neurol.* (1919.)
12. *Gerhartz*: Lipodystrophia progressiva superior *Münch. Med. Wochenschr.* (1916.)
13. *Gerstmann*: La lipodystrophie progressive r. *Rev. neurol.* par Boissonnas (1919)
14. *Hertz et Johnson*: Un cas d'atrophie bilatéral de la face r. *Rev. neurol.* (1919.)
15. *Husler*: Sur la disparition symétrique et progressive du tissu adipeux dans l'enfance r. *Rev. neurol.* (1919.)

16. *Jolovicz* : Lypodystrophie progressive r. *Rev. neurol.* (1919.)
17. *Kraepelin E.* : Psychiatrie (8. Aufl. Leipzig bd. I—IV. 1909.)
18. *Laignel : Lavastine et Viard* : Adipose segmentaire des membres inferieurs r. *Rev. neurol.* (1919).
19. *Lewandowsky* : Lipodystrophie progressive r. *Rev. neurol.* (1919).
20. *Mansfeld et Müller* : L'influence du système nerveux sur la mobilisation de la graisse.
21. *Marty P.* : Du syndrome de Barraquer-Simons dit lipodystrophie progressive (Thèse. Lyon 1931).
22. *Messing* : Lipodistrophie avec ostéomalacie et syndrom du Dercum abortifs. r. *Rev. neurol.* (1919).
23. *Mtraillé—Fortineau* : Un cas de lipodystrophie progressive *Rev. ueurol.* (1921).
24. *Mönkemöller O* : Die geistigen Krankheitszustände der Kindersalters (Leipzig. 1922.)
25. *Oster* : Cité de Parkes Weber in *Rev. neurol.* (1919 p. 728.)
26. *Pic et Gardère* : Un cas d'atrophie généralisée de la face et de la région sus-ombilicale de corps avec pseudo-hypertrophie de la région pelvienne et des membres inferieurs. Cité par P. Marty (Thèse, Lyon 1931).
27. *Rosser et Rollet* : Lypodistrophia progressiva. *Monatschr. für Kinderheilkunde* (19:8).
28. *Saw* : Disparition bilatérale des tissus sous-coutanée de la face chez un enfant de dix an. r. *Rev. neurol.* (1919).
29. *Simons—Hollander* : Sur un cas de disparition progressive du tissu adipeux. *Münch. Med. Woch.* (1910).
30. *Simons* : Lipodystrophie progressive. r. *Rev. neurol.* (1918).
31. *Simons* : Remarques au sujet de travail de Husler sur la disparition progressive du tissu adipeux dans l'enfance. r. *Rev. neurol.* (1919).
32. *Sterling* : Un cas de lipodistrophie tipique avec osteo-malacie et dégénérescence genito-sclero-dermique. *Rev. neurol.* (1927).
33. *Vallery-radot, Haguenau et Dollfus* : Les testes pharmacodynamique du tonus vago-sympathique.

34. *Vasiliu T. și P. Sighet*: Un caz de tumoră a ductului hipofizar realizând cașexia hipofizară a lui Simons *Clujul medical*. (1936 II. 1.)
35. *Weber et Gunewardene*: Un nouveau cas de lipodystrophie progressive. r. *Rev. neurol.* (1919).
36. *Urechia—Mihailescu—Retezeanu*: Tratat de patologie neuro-mintală.
37. *Urechia—Elekes*: Cașexia hipofizară „*L'Encephal*“ (1926).
38. *Urechia*: La dystrophie maigre *Rev. neurol.* (1926).

