

# CYANOSE CONGENITA\*

Por Nino Marsiaj, Medico da S. Casa de P. Alegre, e Nestor Barbosa, Director do Gabinete de Radiologia da S. Casa de P. Alegre.

(Considerações sobre um caso.)

A observação que vamos relatar e comentar apresenta um interesse especial, dada a raridade das condições muito particulares do paciente e que merecem uma interpretação minuciosa.

## Observação

D. B., com 23 annos, branco, solteiro, morador em Porto Alegre, brasileiro, de profissão desenhista.

Antecedentes morbidos familiares. Pae forte. Nega syphilis adquirida ou hereditaria. Mãe sadia. Teve um aborto espontaneo ha 25 annos. Tem 5 irmãos vivos, todos fortes. 5 irmãos mortos sem terem attingido os dois annos de idade. Um de meningite (?) e os outros quatro com perturbações digestivas (colite, etc. . .).

Molestia actual. O paciente apresenta desde os 1.º dias de vida a cyanose de que ainda hoje é portador. Esta, apesar de haver periodos em que diminue, nunca desapareceu totalmente. Torna-se mais intensa por occasião de esforços, por pequenos que sejam.

Com alguns mezes de idade sobreveiu a primeira crise de asystolia, que foi rapidamente dominada. Estes accidentes se repetiram com maior frequencia (2 a 3 vezes por anno) no periodo da adolescencia, tendo, entretanto, nos ultimos tempos se espaçado bastante (intervallos de 1½ a 2 annos). Com uma medicação energica e um regime severo o doente facilmente se restabelecia, levando uma vida perfeitamente normal, chegando a jogar foot-ball, sem nada sentir. No entanto — no dizer do paciente — o impressionavam: o edema malleolar que nunca desaparecia e os batimentos cardiacos sentidos á direita que começaram a apparecer aos 10—11 annos de idade.

Nunca teve doenças graves de especie alguma. Não tolera o frio.

A actual crise asystolica sobreveiu ha 12 dias. Os edemas dos pés começaram a „subir“ e o ventre rapidamente augmentou de volume, tornando-se doloroso. As palpitações e a dyspnéa impediam-no de dormir.

Como, apesar do tratamento prescripto por um collega não melhorasse pediu ao

mesmo que um de nós accompanhasse o caso, ao que accedemos.

Exame. Inspecção geral. O que chama logo a attenção é a cyanose generalizada. Apesar de repartida por todo o corpo, ella é entretanto mais accentuada nas maçãs do rosto, na face dorsal das mãos, nas unhas e sobre o hombro direito, onde se notam pequenas varicosidades que formam uma rêde venosa visivel debaixo da pelle fina. As mucosas dos labios, da lingua e das conjuntivas estão injectadas, violaceas. Os dedos são hypocraticos, i. é., apresentam o aspecto classico da „bagueite de tambour“. As unhas são largas, espessas e excedem para os lados os rebordos cutaneos que as deviam limitar. Este compromettimento dos dedos é mais accentuado nas mãos do que nos pés.

O individuo está emmagrecido, mas o seu desenvolvimento é normal e relativo á idade que tem. O seu desenvolvimento intellectual é perfeito. E' um grande trabalhador e optimo desenhista. O systema ganglionar nada apresenta de anormal. A temperatura é de 37,7°.

Os batimentos cardiacos são violentos e francamente visiveis. O ventre é enorme e abahulado. As pernas estão muito edemaciadas.

App. circulatorio. Coração. Palpação. Choque da ponta ao nivel do 7.º espaço intercostal esquerdo, a 3 dedos para fora da linha mammaria. Fremito catareo intenso em toda a região precordial. Sentem-se batimentos do lado direito do thorax, na mesma altura dos do lado esquerdo, e no epigastrio. Percussão: Area cardiaca muito augmentada de dimensões.

Auscultação: Sôpro systolico rude e permanente, audivel em toda a area cardiaca e nas costas e se propagando para cima e para a esquerda, em direcção aos vasos do pescoço. E' mais intenso na região meso-cardiaca. São frequentes as extra-systoles.

O pulso bate a 100—110 por minuto. E' cheio e arhythmico. Tensão arterial: 10/1½—7.

\*) Trabalho lido em sessão da Sociedade de Medicina, realisada em 10 de Abril de 1931.

Ventre. Distendido e enorme deixa bem patente pela palpação e percussão a grande quantidade de liquido que tem no seu interior. O figado, muito augmentado de volume é doloroso ao palpar. Elle vae, na linha mediana, até 12 cms. abaixo do appendice xyphoide, estendendo-se para a esquerda até á linha medio-clavicular attingindo-a na altura do rebordo costal. Occupa, pois, o hypocondrio direito, parte da região umbilical e todo o epigastrio. Ha uma leve circulação collateral. O baço não é palpavel.

**Exames de laboratorio**

Sangue: Globulos vermelhos: 9.440.000 p. mm<sup>3</sup>. (Dr. Carlos Geyer).

Arteriogramma e Electrocardiogramma (Dr. José Barata)

Arteriogramma carotidiano — Guarda as relações chronologicas com o electrocardiogramma. Intervallo das pulsações muito variavel. Ondas de amplitude variavel.

Electrocardiogramma — Complexos auriculares e ventriculares seguem-se com

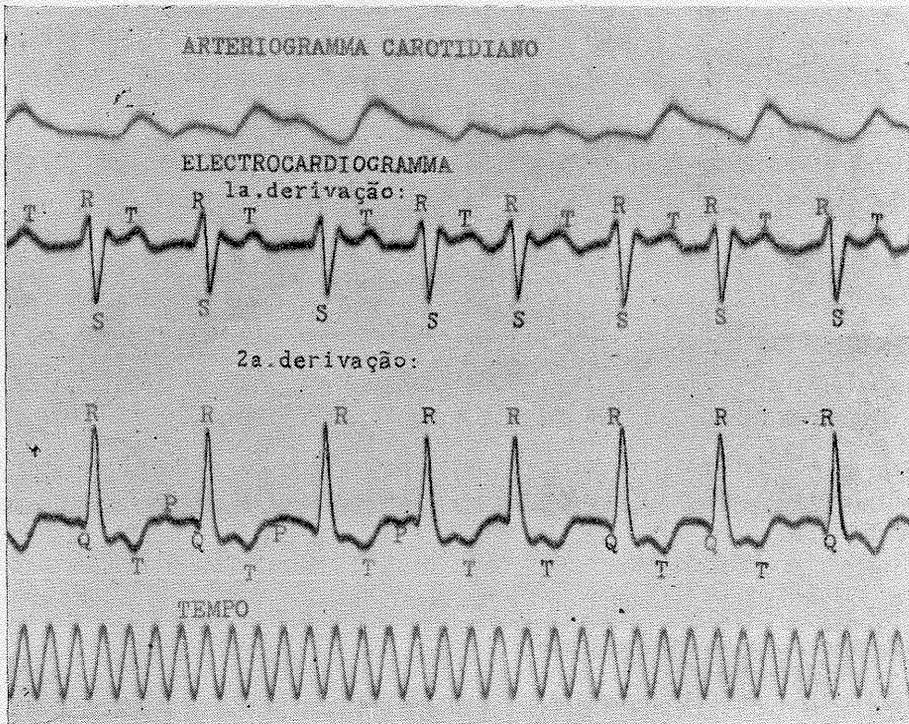


Fig. 1

O doente elimina pequena quantidade de urina turva, de densidade elevada (1024) e que contém traços carregados de albumina.

Não evacua espontaneamente. Tem, apenas, tomado diariamente lavagens intestinaes.

Neste estado é que encontramos o paciente nos primeiros dias do mes de Março. Feita a medicação apropriada e estabelecido um regime severo o doente em poucos dias melhorou. Em diversas punções foram-lhe retirados do ventre approximadamente 6 e 7 litros de um liquido turvo.

Depois da melhora apresentada recorreremos, então aos diversos.

intervallos desiguaes. Rythmo de 102 por minuto. Potencialidade dos diferentes accidentes muito variavel. O exame dos complexos tomados isoladamente nas diversas derivações revela:

**1.º derivação:**

Electrogramma auricular — onda **P** muito pequena, ora positiva, ora negativa e muitas vezes indeterminavel.

Electrogramma ventricular — flecha principal **S**. Onda **R** pequena. **T** ampla e positiva.

**2.º derivação:**

Electrogramma auricular — onda **P** muito pequena e frequentemente não se con-

segue destacad-a da linha isoelectrica. Nas pausas diastolicas maiores percebemos ás vezes 2 a 3 contracções auriculares, de amplitude variavel, para uma ventricular. Intervallo **PQ** muito variavel.

Electrogramma ventricular — flecha **R** de potencialidade muito variavel. **QRS** = 669. Onda **T** negativa e pouco ampla.

3.º derivação:

Electrogramma auricular — onda **P** muito pequena.

Electrogramma ventricular — flecha principal **R**. Onda **T** negativa e diphasica.

Teleradiographia do coração e aorta (Dr. Nestor Barbosa). (Vide fig. 3)

Coração:

Medias normaes

Diametro longitudinal	21 cms.	11,2 a 13,5 cms.
Diametro horizontal	21,3 cms.	10,7 a 13,0 cms.
Corde ventricular esquerda	10,1 cms.	8 cms.
Flecha do ventriculo esq.º	1,1 cms.	0,6 a 1,4 cms.
Corde da auricula direita	12,7 cms.	5,8 a 7,0 cms.
Corde do ventriculo direito	21,3 cms.	12, cms.

Conclusões: os diametros cardiacos estão exageradamente augmentados, principalmente as cavidades direitas.

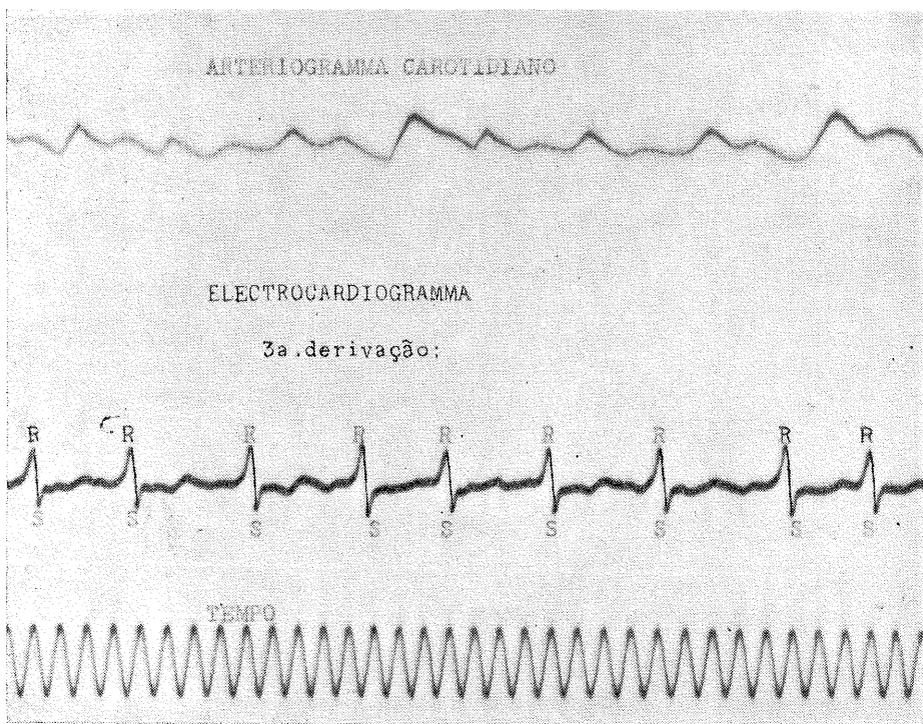


Fig. 2

Conclusão

*Arythmia completa* — se traduzindo pela desigualdade dos intervallos entre os diferentes complexos; potencialidade variavel dos diferentes accidentes e fibrillação auricular.

*Atypia ventricular* — grande abertura de **QRS** associada á inversão conjugada de **T** em segunda e terceira derivação.

*Preponderancia ventricular direita* — que se exterioriza pela grande flecha **S** em primeira derivação com pequena **R** e grande flecha **R** em terceira.

Ass. Dr. José Sarmiento Barata.

No nivel da sombra da arteria pulmonar nota-se uma leve saliencia na parte superior do arco medio.

Aorta:

Medias normaes

Diametro transverso do pediculo vascular em posição frontal	9,0 cms.	5,0 cms.
Corde do arco aortico	4,6 cms.	2,5 a 3,3 cms.
Diametro da aorta ao nivel da crossa . . . . .	40 mms.	
	menos 4 mms.	
	36 mms.	20 a 22 mms.

Conclusões: os diametros aorticos estão muito augmentados.

*Concluções geraes*: Os achados radiologicos do exame cardiaco, isto é a forma globular e o volume anormal do coração,

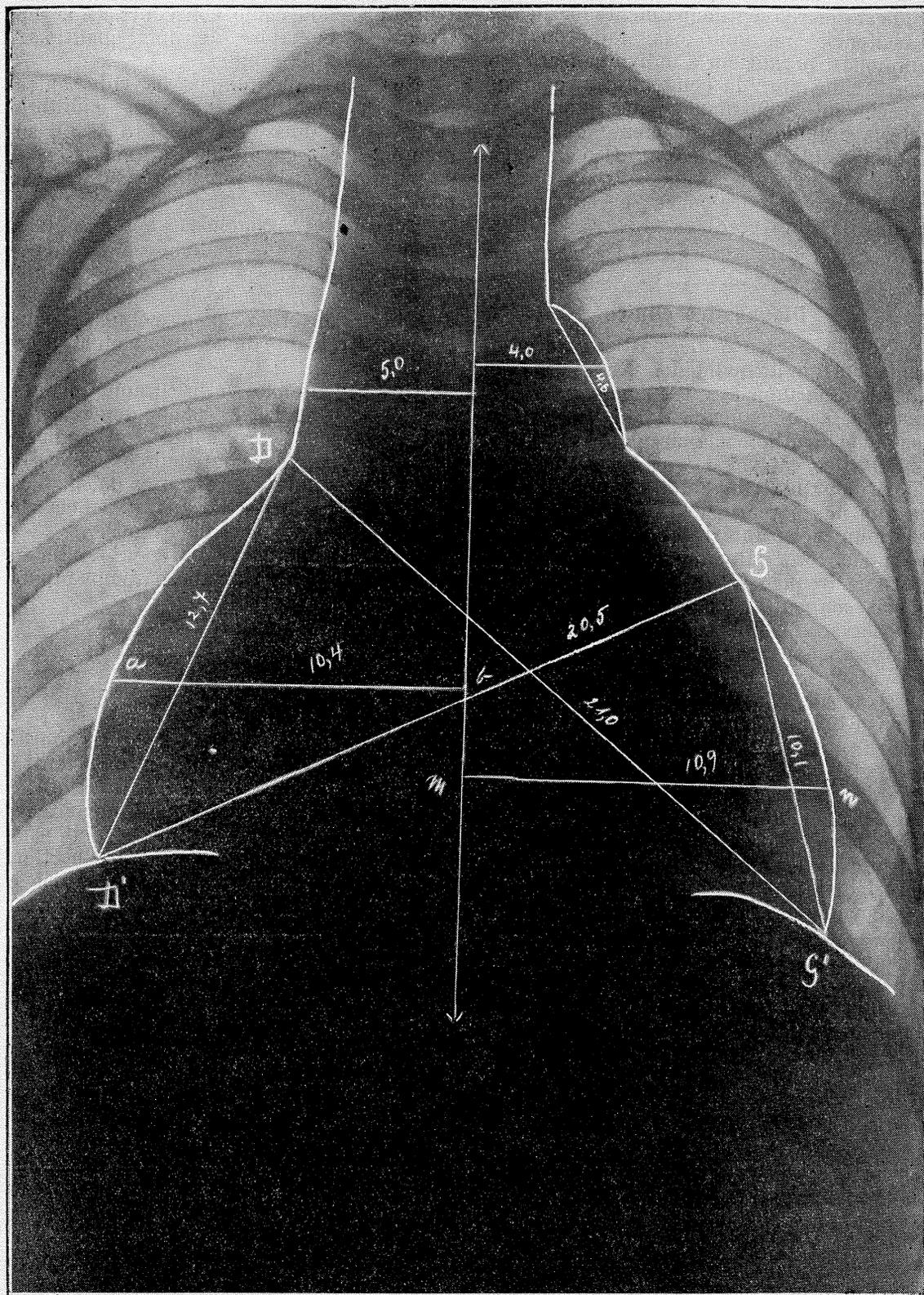


Fig. 3.

a grande dilatação hypertrophica das cavidades esquerda e principalmente da direita, a saliencia um tanto exagerada do arco pulmonar, permitem a individualização de um estado morbido congenito: a communição inter-ventricular com estenose da arteria pulmonar. O augmento exagerado do ventriculo esquerdo é no caso em questão o prenuncio de uma aggravação das perturbações funcionaes e enfraquecimento da fibra cardiaca.

Ass. Dr. Nestor.

### Diagnostico clinico

No nosso caso o diagnostico não apresenta a menor difficuldade. Num individuo portador de uma cyanose congenita e persistente, accompanhada de signaes manifestos de insufficiencia circulatoria, o unico diagnostico cabivel e que se impõe é o de cardiopathia congenita. E dentre estas as que nos parecem mais provaveis são a communição interventricular e a estenose da arteria pulmonar, não só por serem as mais frequentes dentre as lesões cardiacas congenitas, como tambem porque a observação e o raciocinio clinico nos autorizam a pensar nellas.

Vejamos:

O doente apresenta um fremito catereo intenso e um sôpro systolico rude, com foco de maior intensidade na parte media da região precordial, ambos perceptíveis em toda a area cardiaca, principalmente num plano horizontal. E' argumento bastante no nosso caso para affirmarmos a existencia de uma communição interventricular.

Não é tudo. O nosso paciente tambem tem uma estenose da arteria pulmonar. O sôpro e o fremito existentes nesta se superpõe as mais das vezes com os da Molestia de Roger. Entretanto, e comosco temos a maioria dos cardiologistas, a propagação do sôpro em direcção á clavícula esquerda e aos vasos de pescoço é um argumento de valôr em favôr da coexistencia das duas affecções.

Existe, no entanto, mais um ponto que nos leva a crêr nesta coexistencia. E' o caracter precoce da cyanose permanente apresentada pelo doente. Na Molestia de Roger pura a cyanose é em geral tardia e sobrevem quando existe uma preponderancia funcional do ventriculo direito, permitindo a formação de uma onda fluida que se dirige da direita para a esquerda,

através da communição anormal ahi existente, trazendo como consequencia a subtracção á hematose de uma quantidade não pequena de sangue.

Nos primeiros tempos da vida, entretanto, ha habitualmente um equilibrio relativo dos dois ventriculos e assim sómente a acção conjugada de uma estenose da pulmonar ou outra qualquer máformação poderia explicar a cyanose.

Taes foram as conclusões a que tambem chegou até agora, o dr. José Sarmiento Barata em estudos a que está procedendo a este respeito, conclusões com as quaes devemos concordar plenamente, porque estão inteiramente de accordo com a observação clinica.

Deste modo não só procuramos clarear a explicação de certos phenomenos como a cyanose sem sôpro, sôpro sem cyanose, etc., como tambem contribuimos até certo ponto para reforçar as theorias da mistura dos dois sangues e da insufficiencia da hematose, explicativas da cyanose.

Eis-nos chegados a um ponto interessante da questão e que abordaremos rapida e resumidamente.

### Theorias da cyanose

Varias foram as theorias que surgiram para explicar a cyanose.

1) A mistura dos dois sangues que se faz pelo orificio aberto entre os dois ventriculos.

Objecções. Ha caso em que se encontram lesões que deveriam misturar os dois sangues e nas quaes não ha cyanose. Chartier, Mlle. Wilbouschevitch, Collet e Bériel e Vervaeck (citados por Nobécourt) encontraram na autopsia, respectivamente os seguintes achados, nos quaes os doentes nunca apresentaram em vida cyanose: Uma aurícula unica communicando por um só orificio com os ventriculos e permeabilidade do canal arterial; criança de 9 annos com um coração com 2 aurículas e um só ventriculo; homem de 28 annos com um septo interauricular rudimentar; criança morta com 4 annos, com ausencia do orificio auriculo-ventricular direito, aurícula e ventriculo direitos atrophiados, communição interauricular e interventricular e estenose da pulmonar.

a) A isto podemos responder de accordo com o que dissemos acima; quando ha communição interventricular ou interauricular a cyanose não é obrigatoria, pois

a onda liquida pode se dar da esquerda para a direita. Ora não nos consta que tenha sido observado nos casos acima a preponderancia do ventriculo direito.

b) quando existe uma auricula ou um só ventriculo podemos responder com Vaquez: „Nada prova, mágrado as opiniões dos autores, que haja necessariamente mistura dos dois sangues. Sabe-se com effeito que a independencia dos dois ventriculos é menos devida á presença do septo que os separa do que á disposição de seu aparelho muscular, e que o sangue proveniente das veias cavas de um lado, e das veias pulmonares do outro é dirigido para o tronco arterial corespondente por uma especie de canal de paredes contracteis formado pela auricula e os ventriculos pre-arteriaes. Aliás si não fosse assim não se poderia explicar como uma larga abertura do septo fosse compativel com uma longa sobrevida. Emfim esta má formação não se accompanha de ruido de sôpro, o que prova que não ha conflicto entre as duas ondas sanguineas e que estas caminham por assim dizer lado a lado sem se confundirem“. (Vaquez — *Maladies du coeur*, pag. 203.)

2) Insufficiencia da hematose. Theoria proposta por Oppolzer e depois por Louis em 1923, encontrou um novo defensor em Umberto Arcangeli que a sustentou em um artigo publicado na „*Malattie del Cuore*“ em 1923. Para elle a insufficiencia da hematose seria devido, com o que confirmamos, á subtracço á hematose do sangue que passa do ventriculo direito para o esquerdo.

3) Estase peripherica. Lançada por Férus e admittida por muitos autores esta theoria baseia-se no facto de se encontrar na autopsia uma dilatação geral de sytema venoso e capillar exteriorizada tambem em vida pelos dedos hyppocraticos e pelo exame da retina. A cyanose seria, então, identica á da cardiopathias communs e á das affecções chronicas do pulmão.

Arcangeli, entretanto, contesta esta affirmacção mostrando que não existe um augmento da pressão venosa nestes casos, conforme pesquisas de Paterni, e que a vaso-dilatação é sempre activa e favorecedora da troca gazosas pela pelle. Seria, pois, em ultima analyse um processo de defeza contra a anoxhemia.

4) Por fim a cyanose foi attribuida por outros autores á polyglobulia. Ora, não ha

relação entre esta e as modificações sanguineas e depois como bem mostraram Vaquez e Quizerne a polyglobulia é tardia e sempre consecutiva ás perturbações da hematose. Ellas constituem um processo de defeza contra a anoxhemia, augmentando a capacidade respiratoria do sangue. Ella tem a mesma significação das erythremias de altitude e é devida a uma verdadeira neo-formação globular (Nobécourt). Dahi o valór prognostico da polyglobulia, que quande excedente de 6 a 7 milhões é para Vaquez em indice de grande gravidade.

Pelo que acabamos de vêr é facil de perceber que si a mistura dos dois sangues e a insufficiencia da hematose são explicações de valór e satisfactorias na grande maioria dos casos para explicar a cyanose, existem, entretanto alguns delles em que devemos recorrer a outros factores como a estase peripherica e a polyglobulia, que apesar de secundarios não deixam de ter a sua importancia.

### Commentarios

O caso em questão apresenta alguns aspectos por demais interessantes para deixal-os passar despercebidos e sem uma explicação. São elles: a idade a que attingiu o paciente, a extraordinaria resistencia de seu coração e a não menos notavel tolerancia de lesão congenita por parte do enfermo.

De facto, nos doentes portadores de uma estenose da arteria pulmonar congenita, a morte é certo dentro de um tempo variavel, mas sempre relativamente curto. Julgamos que no nosso, como na generalidade dos casos, a communicacção interventricular desempenha o papel de uma verdadeira valvula de segurança. O desequilibrio circulatorio é em parte compensado pela passagem do sangue pelo pertuito aberto no septo, é um trabalho poupado no ventriculo direito. Infelizmente a compensação é relativa, não só porque a quantidade de sangue que escapa não é sufficiente, como tambem fugindo à hematose ella contribue para a intoxicacção do organismo.

Este argumento, entretanto, não é sufficiente para explicar a tolerancia com que o paciente supporta a sua lesão, pois as cavidades cardiacas estão hypertrophiadas e dilatadas, principalmente as direitas, signal evidente da luta que o coração está emprehendendo para compensar as faltas.

Como explicar que um individuo não sinta nos intervallos de suas crises de fallencia cardiaca nada que o perturbe?

Só se pode comprehender que um homem que aos 10 annos de idade já tem um enorme coração, como o nosso doente o tinha, ainda viva relativamente bem até aos 23 annos, admittindo-se que possuía uma fibra myocardica excepcionalmente resistente e forte, com uma grande capacidade de adaptação.

Estes factores conjugados asseguraram, ao nosso vêr ao doente uma vida toleravel, e si não fôra o obstaculo circulatorio no dominio da veia porta, o paciente não veria seu estado aggravado senão lentamente, e quiçá quanto tempo ainda viveria.

### Prognostico

Ao contrario da Molestia de Roger pura, em que muitas vezes o doente tem uma vida relativamente longa, podendo até á

velhice, na communicação inter-ventricular com estenose da arteria pulmonar o prognostico é sempre sombrio. Raros são os individuos que attingem á idade do nosso paciente, o qual por sua vez tem os seus contados. A sua crise de asystolia é desta vez irreductivel. O electrocardiogramma nos revela uma fibrillação auricular e uma atypia ventricular, indices de uma degeneração profunda da fibra cardiaca que não responde sinão francamente aos appellos da therapeutica. O seu figado grandemente augmentado de volume e doloroso nos dá o aspecto da cirrhose consequente ás asystolias repetidas. A ascite, consequencia da hypertensão porta refaz-se com extraordinaria rapidez. O coração dilatado em todas as suas cavidades attingiu ao maximo dos seus esforços. Nada mais nos resta a fazer. Depois de uma vida, que não viveu, o nosso infeliz enfermo vae morrer victima da fatalidade que o acompanha desde o berço.

**A Caixa Postal dos Archivos Rio Grandense de Medicina tem o numero 872**

## INSTITUTO DR. PEREIRA FILHO

**Secção de Chimica Biologica e Microscopia Clinica** — Exames de sangue, liquido cephalo-rachidiano, succo gastrico, leite, urina, materias fecaes, derrames pathologicos das serosas, liquidos kysticos, pús, etc.

**Secção de Parasitologia e Histologia pathologica** — Reconhecimento dos parasitos vegetaes. Identificação dos parasitos animaes. Diagnostico histologico dos tumores.

**Secção de Microbiologia** — Diagnosticos bacterioscopicos e bacteriologicos — Vaccinas autogenas — Vaccina antigenococcica polyvalente — Vaccina anti-staphylococcica — Vaccina anti-estreptococcica — Vaccina anti-colibacillar — Vaccina anti-typhica.

**Secção de Sôrologia** — Sôro-agglutinações — Sôro-precipitações.

**Reacção de Wassermann (methodo classico).**

**Reacção de Weinberg-Parvu** — diagnostico do kysto hydatico.

**Reacção de Abderhalden.**

TELEPHONE N.º 4.813

Rua Pinto Bandeira, esquina Vol. da Patria  
PORTO ALEGRE