

Trabalhos originaes

Dextrocardia com Heterotaxia visceral

por

Tomaz Mariante

e

Pedro Maciel

Catedrático de Clinica Propedeutica

do Instituto de Radiologia Clinica

Dividem os tratadistas classicos em três grandes grupos as malformações cardiacas — malformações consequentes a anomalias de posição, anomalias de septação e anomalias dos troncos vasculares.

As anomalias de posição, que resultam da fixação do coração fóra da sua séde anatomica normal, são varias, incompativeis umas com a vida, outras sem a esta trazer o menor entrave. São as primeiras representadas pelas ectopias extra-toraxicas, raridades monstruosas, como de se achar o coração junto á lingua, de estar preso á abobada palatina, ou fixado adiante do pescoço (ectopias cervicais), ou dependurado a este como uma medalha (ectopia toraxica), ou colocado logo abaixo do diafragma, ora no lugar do rim direito, ora fazendo saliencia através a parede abdominal eventrada (ectopias toraco-abdominaes), etc.

Entre as segundas estão as anomalias de situação intra-toraxica, compreendendo a mésocardia, quando o coração fica retido na região mediana do torax, como na sua primeira fase de vida intranteriva, e a dextrocardia, quando ocupa a região lateral direita da cavidade toraxica.

Ao clinico só interessam as ectopias intra-toraxicas e, entre estas, em particular, a dextrocardia, que pôde ser pura, por dextroposição congenita do coração, ou associada á transposição de outras visceras, — dextrocardia com heterotaxia visceral.

A dextrocardia pura é mais rara do que a dextrocardia com heterotaxia visceral; segundo a estatistica de Laubry e Pezzi, até 1929 contavam-se 60 casos de dextrocardia pura, para 227 com heterotaxia visceral.

Segundo o professor Brugsch, de Halle, a dextrocardia pura congenita não existe. “Es dudoso que exista una dextrocardia pura, o sea, sin cambio de situación de las demás visceras”. Para êle as dextrocardias puras são todas adquiridas, o que quer dizer que na classificação das anomalias da posição do coração devemos incluir um grupo compreendendo os casos não congenitos. Modificada como se segue, pela inclusão do referido grupo, a classificação seguida por Vaquez, Bianchi, etc., parece-nos completa:

Anomalias de posição do coração	Extra-toraxicas — sempre congenitas e incompativeis com a vida.
	Intra-toraxicas-congenitas ou adquiridas — compatíveis com a vida, compreendendo:

A Mesocardia

A dextrocardia	Pura, congenita ou adquirida.
	Com transposição visceral, sempre congenita.

Genival Londres, em seus trabalhos sobre a taxonomia das heterotipias viscerais, adota a seguinte classificação das dextrocardias:

- a) Dextrocardia congenita com inversão visceral multipla, heterotaxia visceral ou situs inversus viscerum totalis;
- b) Dextrocardia congenita pura, isolada, dextroposição ou situs inversus cordis;
- c) Dextrocardia adquirida, dextroversão ou dextroversio cordis.

Estudo clinico — Como já vimos as ectopias cardiacas extra-toraxicas são monstruosidades incompativeis com a vida e só interessam ao anatomo-patologista; para o clinico o interesse se concentra todo nas ectopias intra-toraxicas, em particular nas dextrocardias. Tende encontrado os dois interessantes casos de dextrocardia com inversão visceral multipla, que a seguir descreveremos com esta tão sómente nos ocuparmos, aconselhando ao leitor avido de maiores informes sobre o assunto a leitura dos magnificos trabalhos de Genival Londres, publicados em os “Arquivos Brasileiros de Medicina” n. 3, de 1930 e em o “Jornal dos Clinicos” n. 12, de 30 de Junho de 1931.

Frequencia — Apesar de afirmar Laubry não ser a dextrocardia com inversão visceral multipla uma malformação rara, entre nós parece ser de escassa observação, pois, Otavio Torres, em seu artigo sobre o assunto, publicado em o “Brasil Medico”, de 26 de Setembro de 1931, apenas conseguiu reunir dez casos: o do Dr. Otavio Varela, auto-observação, o mesmo publicado nas Lições de Clinica Medica, do Prof. João Fróes; os três casos do Prof. Aloisio de Castro, com provas radiograficas e electrograficas, publicados nos “Archives des Maladies du coeur”, notas e observações clinicas, 1916 e 1920; o de A. Rodrigues de Souza, (um caso de transposição total) Revista de Medicina, S. Paulo 1927; os quatro casos de Genival Londres, da tese de docencia de 1919; e o seu caso. Ajuntando os dois casos que hoje relatamos, o total sobe a 12.

A pouca frequencia desta malformação entre nós é tambem demonstrada pela estatistica do Instituto Nina Rodrigues, da Baía, citada por O. Torres, na qual, em um total de 20.000 necropsias de acidentados e mortos sem assistencia medica, não se constatou um unico caso de transposição visceral.

Etiopatogenia — Capitulo ainda obscuro e cheio de teorias, preferimos, á citação das mesmas, ficar com Vaquez quando diz, “La dextrocardia avec hétérotaxie constitue une aberration du développement général de l’embryon de cause encore inconnue”.

Como, entretanto, em uma das nossas observações é patente a lues dos ascendentes, assim como é provável na observação de O. Torres, julgamos bem possível que ela não seja estranha à genese das ectopias cardíacas, pelo menos em alguns casos.

Sintomas — A dextrocardia com heterotaxia visceral, não trás, de per si, sintomas funcionais e a sua descoberta, via de regra, é, obra do acaso.

Quanto aos sinais físicos, se resumem na posição invertida das visceras. "Les signes physiques consistent dans les données sémiotiques habituelles mais réunies "en miroir", la pointe du coeur bat a droite, la matité hépatique siège à gauche, etc."

Haverá, porém, alguma coisa no aspeto exterior desses individuos que possa lembrar a possibilidade da existencia de alguma anomalia interna? Sim, até um certo ponto, pois "algumas vezes o que chama a atenção é um sintoma accessorio, evidente, a existencia de um defeito fisico, de uma polidactilia, de uma ectopia testicular, de uma assimetria toraxica. E' frequente serem canhotos ou ambidextros esses individuos, nos quais tambem não é rara a surdez. ("Genival Londres"). Outra alteração morfológica que deve nos pôr de sobreaviso é a da dentição, embora para ela não tenham os autores chamado a atenção, pois, só a vimos relatada no artigo de O. Torres. Consiste (observação n.º 1 e observação de O. Torres), **na ausencia dos caninos**.

Toda vez que estivermos diante de um candidato á cirurgia toraco-abdominal, não devemos desprezar esses pequenos sinais, antes colhê-los com carinho, pois, avisados da possibilidade de uma transposição visceral, evitaremos, por um exame integral, muita surpresa desagradavel.

Entre os exames a praticar, é, indubitavelmente o radiológico, o que mais informes nos pôde dar.

Exame radiológico

Cabe ao exame radiológico papel relevante no estudo das inversões viscerais, quer confirmando a suspeita clinica quer surpreendendo fortuitamente uma malformação até então ignorada. Um dos nossos casos já trazia a suspeita clinica de dextrocardia sendo a heterotaxia visceral revelada pelo exame radiológico (Obs. n.º 2). Na primeira observação o exame radiológico solicitado para estudo da região ileo-cecal, em virtude do diagnostico clinico provavel de apendicite cronica, revelou a malformação congenita. O simples exame radioscopico do torax já nos informa sobre a existencia duma dextrocardia, fixando-lhe ao mesmo tempo o tipo.

A situação do aparelho cardio-vascular no hemi-torax direito com inversão do grande eixo anatomico orientando-se a crossa aortica para trás e para a direita, prolongando-se a descendente pelo flanco direito da coluna tal como acontece na dextrocardia com heterotaxia visceral, traduz-se ao exame radiológico pela inversão completa da imagem com a ponta voltada para a direita. Os contornos da sombra cardio-vascular em situação simetrica aos casos normais se desenharam com identica conformação, notando-se abaixo da imagem cardíaca a

projecção da camara de ar do estomago. Nesses casos o exame nas incidencias em posição obliqua conserva o mesmo aspeto, variando apenas a orientação das incidencias. A medida da aorta ao nível da crossa



Fotografia da paciente da obs. n.º 1

pelo metodo de M. de Abreu deverá ser feita em O. A. E., incidencia essa que nos dará a projecção da crossa "en raccourci" atendendo á sua orientação invertida, isto é^a para trás e para a direita.

A observação do transito gastro-intestinal após ingestão de substancia opaca nos informará sobre a transposição das visceras abdomi-

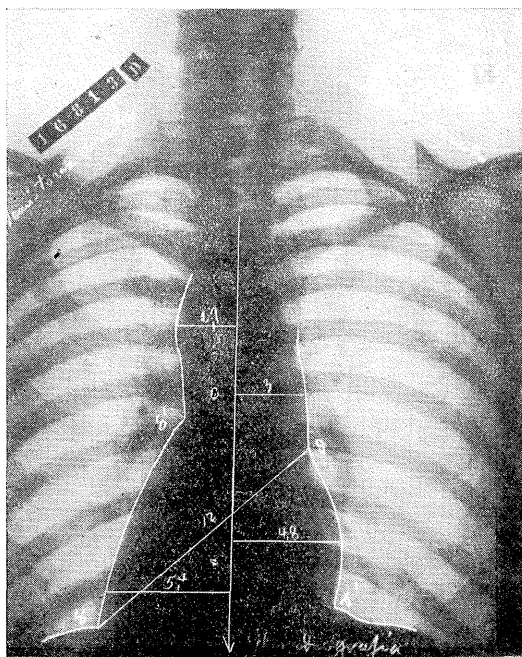
nais: estomago á direita, concavidade da pequena curvatura voltada para a esquerda, bulbo duodenal á esquerda da coluna com transito duodenal invertido, inversão dos angulos colicos — ceco e apendice na fossa iliaca esquerda, opacidade hepatica á esquerda.

Electrocardiografia — Interessante é o estudo dos traçados electricos do coração que, na dextrocardia com inversão visceral multipla, são do tipo “em espelho”, (principalmente em I e IV derivações), ao passo que são normais na dextrocardia pura.

A explicação do fáto é a seguinte: na dextrocardia com heterotaxia visceral, há, não só ectopia lateral direita do coração, como este sofre uma verdadeira torsão sobre o seu eixo, de modo que o coração direito passa para a esquerda e o esquerdo para a direita donde á inversão do traçado electrico; ao passo que na dextrocardia pura há sómente desvio para a direita, sem torsão do órgão, por uma especie de movimento pendular em torno do seu pediculo vascular, não havendo, por isso, inversão do traçado electrico.

Observação I

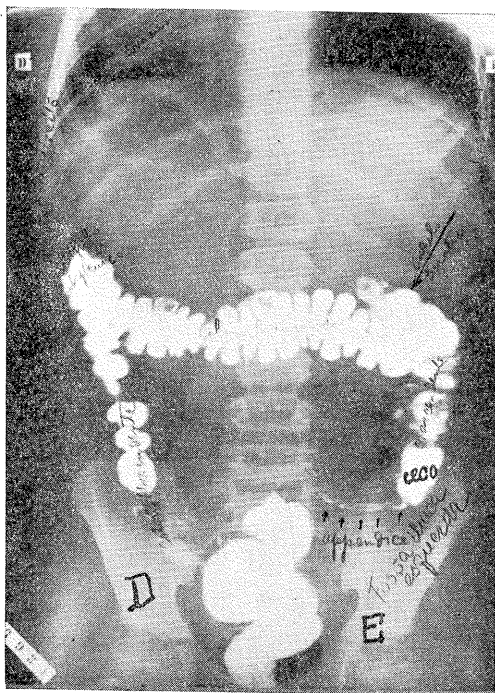
L. F. com 9 anos de idade, do sexo feminino, de cor branca, natural deste Estado, foi-nos trazida por seus pais, em Agosto de 1931, por dôres no baixo ventre e na fossa iliaca direita.



Teleradiografia da obs. n.º 1

Seus males datam de 3 anos. De começo insidioso, por crises dolorosas no ventre, aos poucos os sofrimentos se foram intensando, havendo, até, em principio de 1931, um episodio febril, com temperatura

elevada (39° — 40°), urinas escassas hemato-purulentas, dôres vesicais, puxos urinarios, etc. Assim esteve durante cerca de 1 mês.



Radiografia do aparelho digestivo da obs. n.º 1.

E' muito constipada; seu apetite tem diminuido ultimamente e o sono, difficil de conciliar, é leve, despertando ao menor ruido.

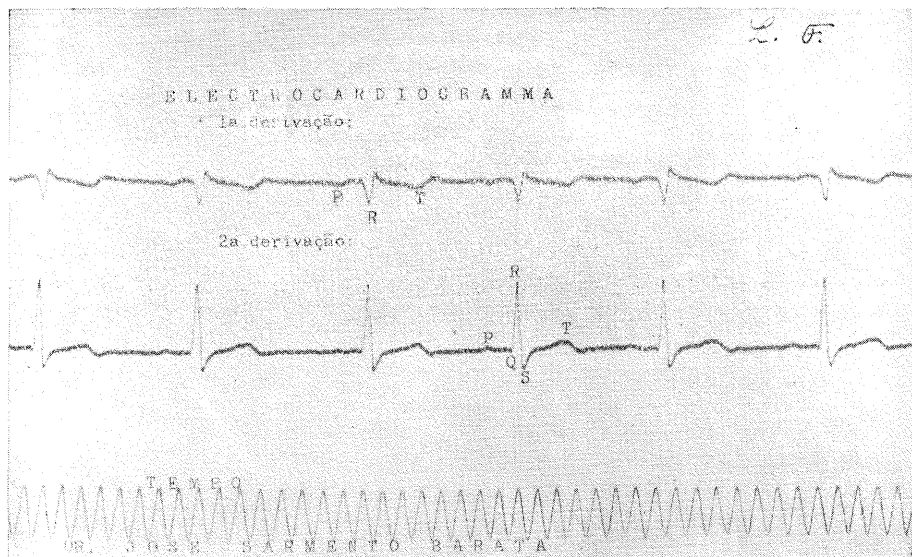
Nascida a termo, impressionou a parteira pela sua pequenez, pesando cerca de kg. 800. Alimentada ao seio até aos 12 meses, desenvolveu-se normalmente. Conta-se no seu passado morbido pessoal a varicela aos 12 meses de idade e a coqueluche aos 3 anos. Foi sempre uma creança alegre, viva e esperta, participando de todos os brincos infantis sem dificuldade alguma, sómente, quando cansada, dizia á mãe sentir o coração bater no lado direito, sem que a isto fosse dada importancia.

Os seus antecedentes morbidos hereditarios são muito carregados. O pai é portador de volumoso aneurisma da crossa da aorta e a mãe de aortite especifica com ectasia. Ha um aborto antes da paciente e, depois dela, uma outra menina, que aparenta boa saude.

Ao exame direto se revela uma linda creança, bem nutrida, e excelentemente conformada, de cor moreno palida, alegre e inteligente, com a altura de 1m.24 e o peso de 33 quilos. Já possui os incisivos e pequenos molares superiores e inferiores definitivos, não existindo os dois caninos superiores e o inferior direito (uma tia paterna tambem apresenta esta anomalia dentaria).

A ponta do coração bate no 4.º intercosto na altura da linha hemi-

clavicular direita; a maciszez cardiaca situada toda a direita da linha mediana; á esquerda havendo sonoridade pulmonar até ao 5.º intercosto, aonde começa a maciszez hepatica. As bulhas cardiacas, bem audiveis não apresentam diferença nos focos da base. O espaço de Traube orupa o hemi-torax direito. O pulso é regular, cheio, batendo 66 vezes por minuto; a pressão arterial é de Mx 12 e Mn 8 ao Vaquez Laubry. Ao exame do abdome encontramos dôr á pressão na fossa iliaca direita, principalmente no ponto de M. Burney.



Electrocardiograma da obs. n.º 1).

As fêses, diarreicas e fétidas, são acompanhadas de eliminação de catarro e apresentam ao exame microscopio: ovos de ascaris, quistos de *Giardia intestinalis* e raros exemplares de amebas.

Exame radiologico — O exame radiologico demonstrou haver transposição visceral total (coração, estomago, grosso intestino), etc.

O transito se faz regularmente. Grosso intestino de aspeto espasmodico. Céco situado na fossa iliaca esquerda, mobilisavel. Appendice permeavel, longo, de direção interna. A paciente acusa dôr á apalpação em quasi todo o trajeto intestinal. Ponto doloroso máximo na fossa iliaca direita, segmento inferior do colon descendente.

Electrocardiograma

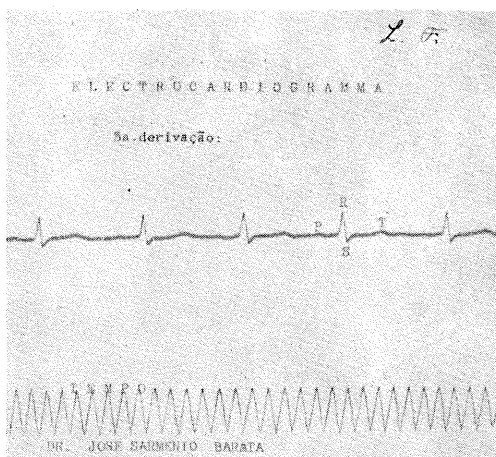
(Tomado pelo competente electrocardiologista Dr. José Barata).

Complexos auriculares e ventriculares seguem-se a intervalos regulares e iguais. O exame dos complexos tomados isoladamente nas diversas derivações revela: 1.ª derivação: é digno de nota nesta deri-

vação a inversão na orientação das curvas e apices em relação a dos electrogramas normais.

Electrograma auricular — onda P ampla e negativa.

Electrograma ventricular — inversão da polaridade da flecha principal.



Electrocardiograma da obs. n.º 1.

2.ª derivaçãoº electrograma auricular — onde P positiva e de uma amplitude correspondendo á 0,07. Intervalo PQ igual a 0,17.

Electrograma ventricular — morfológicamente típico.

QT igual a 0,35. Flecha principal R. QRS igual a 0,06. Onda Z de Meier, de aspeto morfológico normal. Onda T ampla e positiva.

3.ª derivação: electrograma auricular — onda P positiva.

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

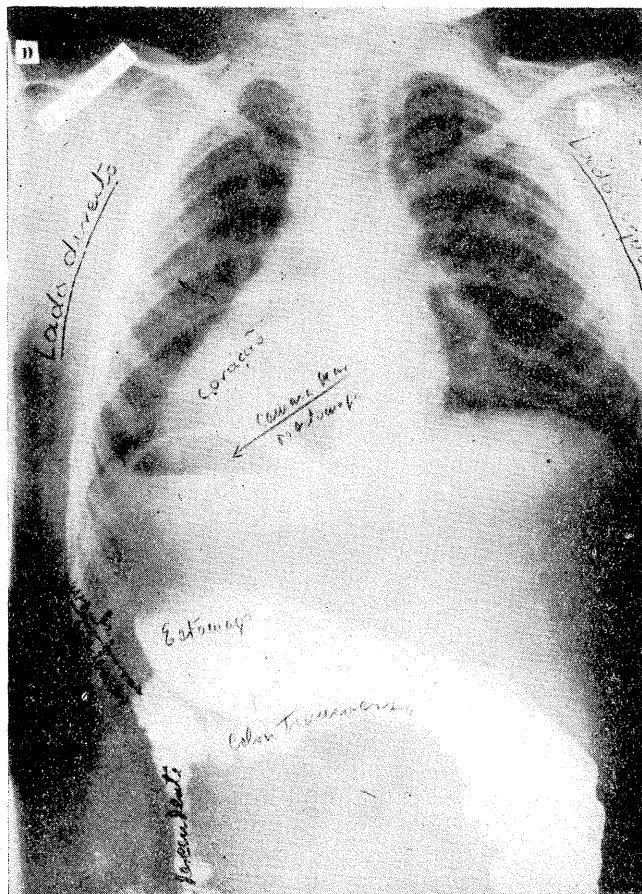
Conclusão: Electrocardiograma em espelho em primeira derivação tal como se verifica nos casos de “situs inversus viscerum totalis”. Boa condutibilidade. Não há atipia ventricular nem sinais de preponderancia das cavidades direita ou esquerda.

Observação II

(Dr. Tomaz Mariante—Pedro Maciel)

Srta. C. T. (Clinica do Prof. Martim Gomes.) 36 anos, casada, natural deste Estado. Desenvolvimento normal. Nunca teve doença grave. Tem dois filhos sadios, um dos quais foi submetido a exame radiológico, nada revelando de anormal. Não teve abortos. Não existe defeito fisico aparente. Queixa-se de palpitações com sensação dos batimentos cardiacos á direita. A's vezes tem sensação de peso e enfar-

tamento após as refeições. Dôres no flanco direito, mal caracterizadas, sem irradiação. Prisão de ventre — Nervosismo. Pela inspecção e palpação nota-se ausencia do **ictus cordis** na região habitual, sendo percebido nas proximidades da zona mamilar direita.



Radiografia da obs. n.º 2

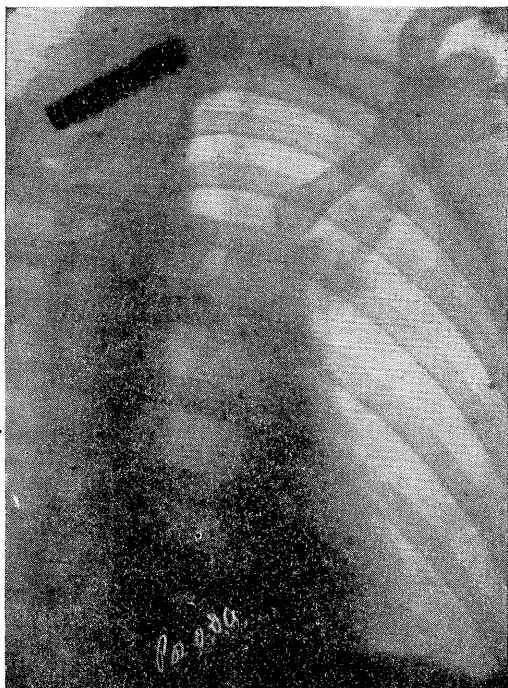
Ascultação:

Ruidos cardiacos mais nitidos á direita.

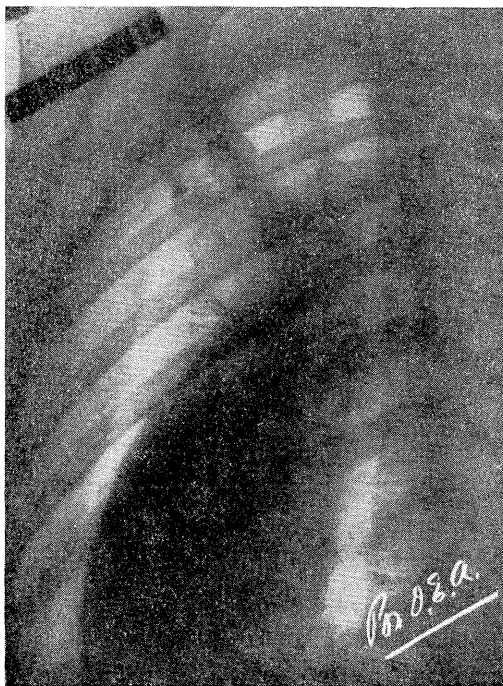
Exame radiologico

Coração e vasos da base

Imagem do coração e vasos de base situada no hemi-torax direito, invertida, com a ponta voltada para a direita. Batimentos acelerados em todo o conterno cardio-vascular. O exame nas incidencias obliquas



Radiografia do coração em Pos. O. D. A. (obs. n.º 2).

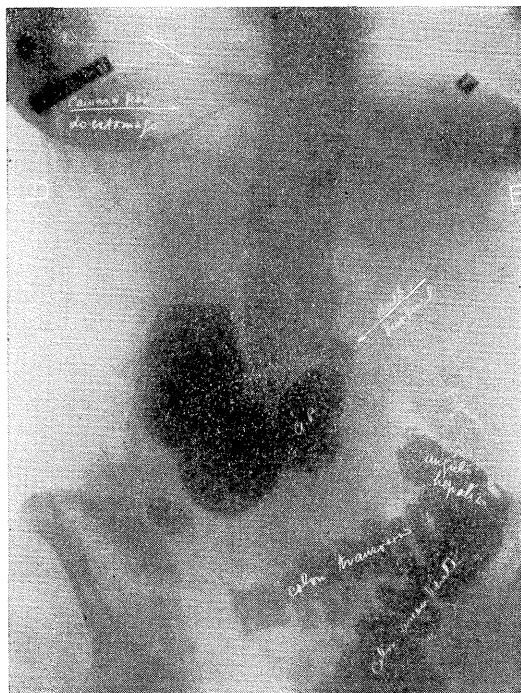


Radiografia do coração em Pos. O. E. A. (obs. n.º 3).

não revela aumento de volume das cavidades auriculares. Os diâmetros cardíacos correspondem às médias normais.

Aparelho digestivo

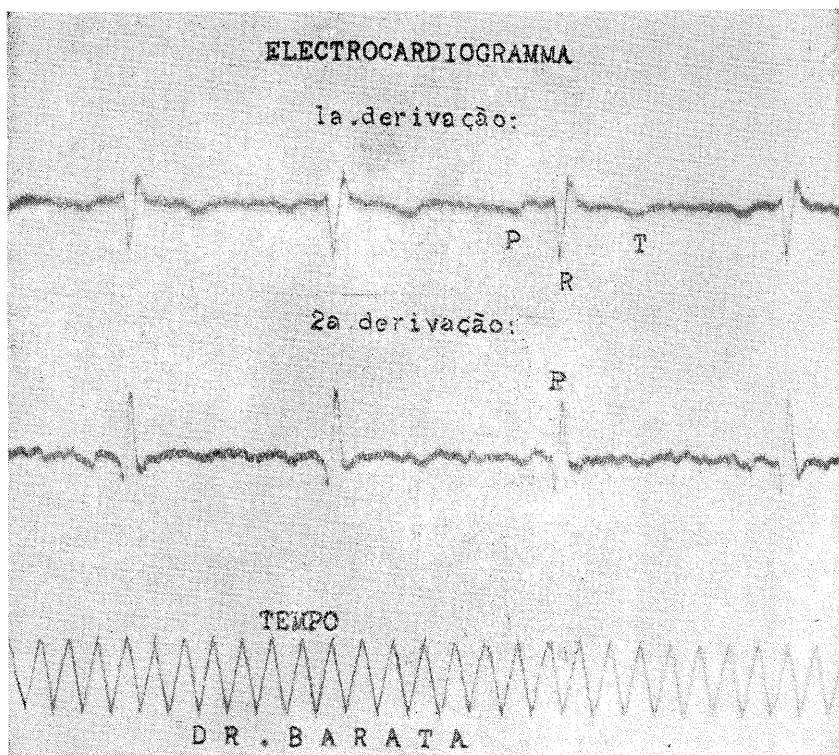
Imagem do estômago á direita, com a cavidade da pequena curvatura voltada para a esquerda. Mobilisavel. Contornos regulares. Ha estase gastrica (resto de substancia opaca 9 horas pós ingestão). Bulbo duodenal de fôrma normal, situado á esquerda da coluna. Transito duodenal invertido, sem obstaculo. Inversão do trajécto colico, estando o céco situado profundamente na cavidade pelvica, á esquerda. Colonptose. Colon descendente á direita. Céco doloroso á palpação. A imagem do apendice não foi visivel. Transito demorado no céco e ascendente. Sombra hepatica á esquerda.



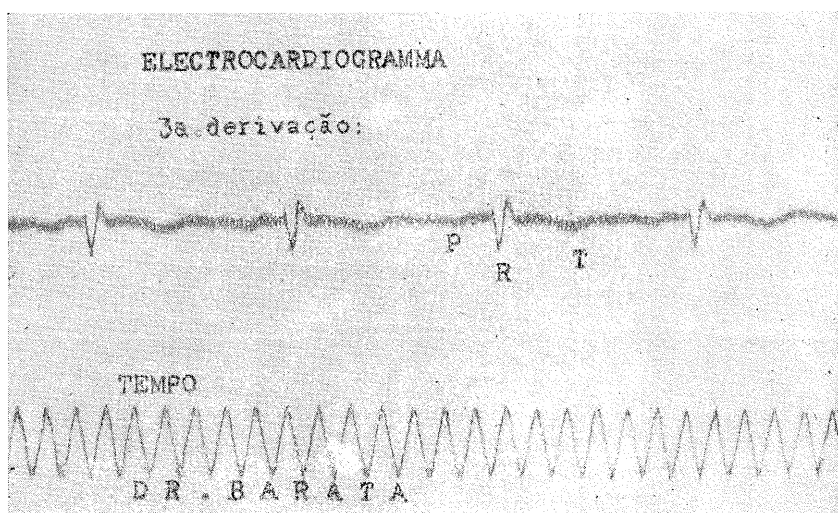
Radiografia do aparelho digestivo (obs. n.º 2).

Conclusões

Dextrocardia com heterotaxia visceral. Estase gastrica. Colonptose. Constipação. Céco e ascendente dolorosos á pressão.



Electrocardiograma da obs. n.º 2.



Electrocardiograma da obs. n.º 2.

Electrocardiografia

(Dr. Sarmiento Barata)

Complexos auriculares e ventriculares normais em seu aspéto morfológico sucedem-se com um ritmo regular e exibem como anormalidade uma orientação inversa das suas ondas em primeira e terceira derivação como se fossem examinadas por intermedio de um espelho, tal como acontece nos casos de inversão visceral total. Nos tres traçados e particularmente no segundo, nota-se intenso tremor que desapareceu nos traçados tomados em derivação precordial.
