

Trabalhos originais

Cardiopatias congenitas

Considerações a propósito de um caso da 20.^a Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia *

Mario Salis

O caso com o qual procurarei prender vossa atenção nada mais representa que uma simples constatação da clínica corrente.

A visualização casuística em Medicina porém, gera por assim dizer de imediato o esboço do aparelho defensivo em face do elemento agressor.

À verificação da responsabilidade das cardiopatias no Índice de Morbides e obituário da República Argentina, surgiu o serviço da luta contra a enfermidade do coração, em cuja direção P. Cossio com o brilho que o caracteriza, já muito tem feito com referência ao combate e à profilaxia das cardiopatias.

Entre nós cada vez mais se comprova o que diz o professor Bianchi: "A mortalidade por afecções cardiovasculares é neste princípio de século, mais que duplicada, e segundo dizem alguns autores quasi triplicada nos indivíduos a partir de 45 anos".

No plano de Assistência Social, realizado pelos nossos Institutos de Aposentadorias e Pensões, na distribuição das causas da invalidez, as afecções do aparelho cardio-circulatório figuram em 1.^o lugar, a tuberculose achando-se em 2.^o.

Os nossos dirigentes perceberam a importância destes problemas e nossas principais capitais já são dotadas de serviços especializados, no combate e profilaxia das cardiopatias.

Que a simplicidade desta descrição seja, pois, relevada pela importância do problema que com ela se acha correlato.

OBSERVAÇÃO

Trata-se de S. B. com 23 anos de idade, sexo feminino, solteira, branca, doméstica, natural de Itapoan, neste Estado, residente à rua Gaspar Martins n.^o 443. Baixou à 20.^a Enfermaria à 12-2-1940, achando-se acamada ao leito n.^o 34.

An. Próxima: — Informa que desde a infância (3 anos de idade) seachadoente. Ao menor esforço sente falta de ar, tonturas, palpitações, suores frios, pés e mãos geladas e logo surge na face, sobretudo nos lábios e apêndice nasal, intensa cor azulada (cianose).

Atribue o início de suas perturbações à idade acima referida pelo comemorativo de uma queda sofrida nessa idade, dando o exagero daquela sintomatologia.

(*) Palestra realizada em Outubro de 1940 na Sociedade de Medicina.

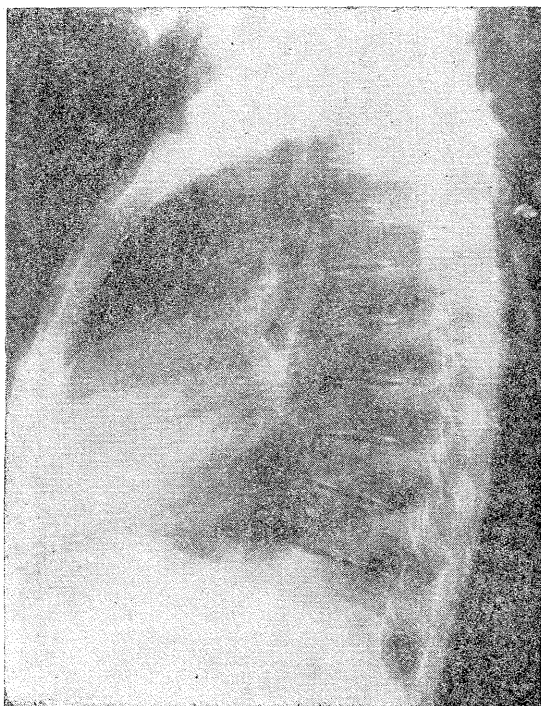
Por êle, 2 vezes baixou nossa paciente à Santa Casa, recolhendo-se à 20.^a Enfermaria em 1934 e à 17.^a em 1939.

Esta exteriorisação, entretanto, geralmente desaparece pelo simples repouso no leito.

Procurou viver sempre retraída, pois desde cedo verificou que não podia acompanhar suas amiguinhas nos jogos e passeios (canga-se facilmente).

Esteve no colégio, porém não conseguiu aprender a ler e escrever.

Ha um nítido atraso mental. Suas digestões são difíceis, queixando-se de sensação de enfartamento após as refeições.



LATERAL ESQUERDA:

Em inspiração profunda, impermeabilidade do espaço retro-esternal (aumento do ventrículo direito)

Ha 15 dias acordou com dôres no peito e na região lombar. Permaneceu acamada. À tarde teve febre. Foi medicada e três dias após nada mais sentia. Ao tentar levantar-se, porém, sentiu-se tonta, com muita falta de ar, palpitações, suores frios e sua cianose tornou-se tão intensa que chamou a atenção de todos os de casa.

Como nos dias subsequentes não melhorasse, baixou à Santa Casa de Misericórdia.

Em seu passado: conta colite com grande hemorragia intestinal aos 5 anos. Sarampo aos 7 anos e coqueluche aos 10.

Seu pai faleceu aos 50 anos com úlcera gástrica. Sua mãe é doente. Sofre do coração (sic).

Tem 5 irmãos, todos fracos. Perdeu 3, um logo ao nascer e os outros dois aos 22 anos, sendo que um deles era epilético.

Nasceu de parto a termo. Custou muito a caminhar e sair os dentes (sic).

Menarca aos "20 anos". Até agora 3 menstruações, uma por ano, dolorosas, durando 3 dias.

Anorexia, digestão dolorosa e difícil. Constipada. Vômitos. Urina pouco (carregada de cor avermelhada). Tosse seca. Insônia. Suores profusos. Dormência nas extremidades.

EXAME SOMÁTICO

Biotipo: — Astênico. Ângulo de Charpy — mais ou menos 40°.

Atitude: — Forçada ortopneica.

Facies: — Levemente cianosada.

Pele: — Elástica, húmida, fria nas extremidades distais

Unhas: — Com forma especial, lembrando as de um vidro de relógio.

Pêlos: — Sêcos e muito pouco desenvolvidos. **Axilas glabras.**

Mucosas visíveis: — Bem coradas.

Tecido celular subcutâneo levemente infiltrado nos membros inferiores. Leve atrofia muscular.

Gânglios superficiais: — Palpáveis e indolores.

Ausência de desenvolvimento dos caracteres sexuais, secundários. Temperatura axilar: 37°8.

Aparelho Circulatório: Coração:

Ictus cordis no 5.º espaço inter-costal esquerdo, sobre a linha hemi-clavicular.

Frêmito catareo, sistólico, intenso, mais perceptível na base. Sôpro holossistólico com máxima audibilidade no foco pulmonar, rude, áspero, muito intenso, com propagação para a clavícula esquerda. A intensidade dêste sôpro, dificulta a ausculta dos demais focos, percebendo-se, ainda, entretanto, um sôpro sistólico, sem propagação, meso external.

Pulso radial: — Relativamente cheio, batendo 118 vezes por minuto.

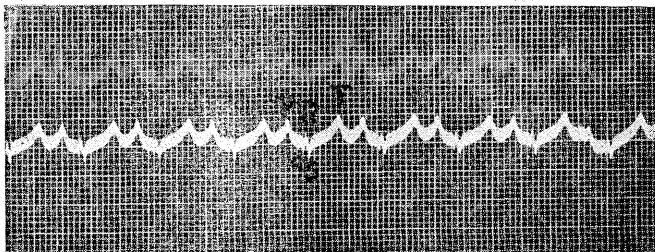
Tensão arterial: — Máxima: 11. — Mínima: 7. — (Vaquez Laubry). Veias turgidas no pescoço e temporas.

Aparelho respiratório: — Respiração tipo costal, com frequência de 35 por minuto. — Leve congestão de base.

Aparelho Digestivo: — Bôca:

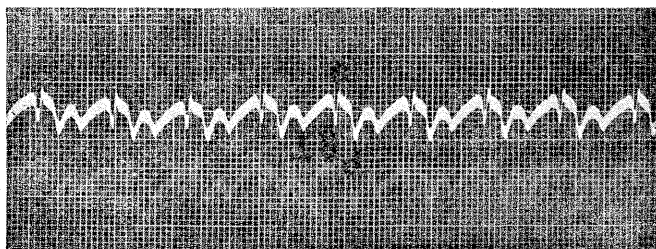
Dentes mal implantados e em mau estado de conservação.

P = 2 mms.



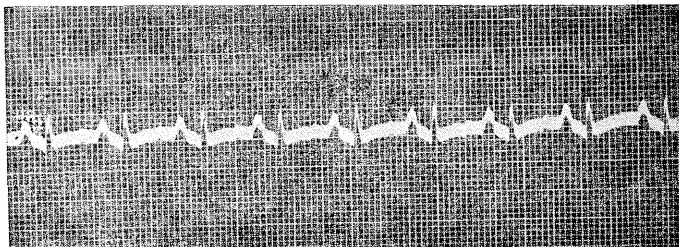
D I

P = 4 mms.

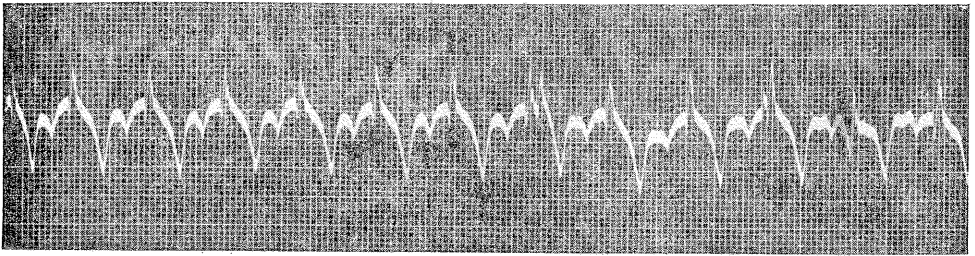


D II

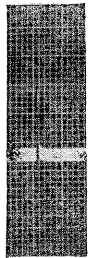
P = 2 mms.



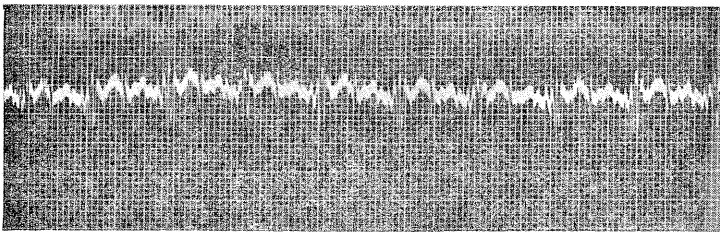
D III



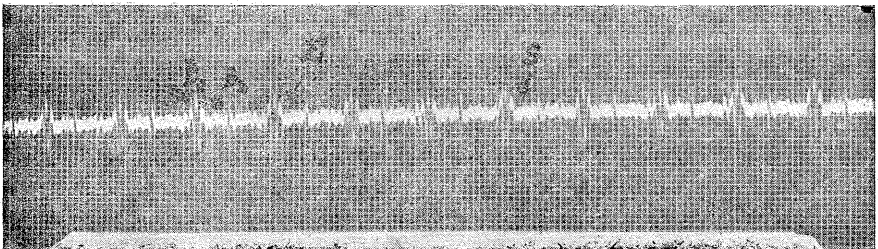
P = 2 mms.
D IV



Controll.



Base, simultâneo; DI.
(fóco pulmonar)



Base, simples; DI.
(fóco pulmonar)

Abdomen: — Dôr à pressão da região epigástrica. — Vascoejo gástrico.

Aparelho urinário: — Dôr nos pontos reno-uretrais, sobretudo à esquerda.

Ha uma nítida disendocrinia, revelada pela amenorréa, ausência de caracteres sexuais secundários, estado mental infantil, etc.

EXAMES COMPLEMENTARES

Foram solicitados: Vários exames de urina (reveladores no caso de congestão hepato renal). — Dosagens de escórias — Cloretos: 4 gr. 563. Uréa: 0,405% — Creatinina: 1mmgr. 38%. — Reserva alcalina: 50,8 vol. CO²%. — **Hemograma:** — Hemacias — 5.430.000. — Leucócitos: 18.800.

Cel. de Türk 1%. — Cel. de Rieder: 0,5% — Eosinófilos: 0,5%

Neutrófilos	{	Mielocitos	
		Fórm. jovens	
		" em bastonete:	1,5%
		" segmentadas:	78%

Linfocitos: 9,5%

Monocitos: 9%

Dosagem de hemoglobina: 108%.

Valôr globular = 1

Fôrma hemática: normocítica e normocrônica.

Eletrocardiograma: — Devido a gentileza do Dr. João Rechden, deu-nos as seguintes conclusões: Exagero da onda P. — Taquisistolia sinusal. Leve desvio do eixo elétrico do coração para a direita. Frequência auricular e ventricular de 120 movimentos por minuto.

O estudo radiológico dêste caso realizado pelo radiologista do nosso serviço, Dr. Osorio Lopes, revelou aspectos bem interessantes conforme comprovam os clichês anexos.

Esta paciente permaneceu em nosso serviço cerca de cinco meses. O estado infeccioso que apresentava ao baixar à Enfermaria, dentro em breve foi aparentemente debelado.

Sua febre desapareceu. Os exames solicitados, além do que já constatamos, nada revelaram.

A cianose se extinguiu pelo repouso no leito, tornando,, entretanto, a aparecer ocasionalmente, quando realisava qualquer esforço.

Sua tenção arterial se conservava mais ou menos nas cifras já citadas.

Em Abril p. passado, porém, começou a sentir fortes dôres na região lombar esquerda, tornando-se sua urina muito carregada e com um aspecto purulento. Sua temperatura começou a se elevar.

Concomitantemente a cianose reaparece, embora fracamente, para tornar-se lôgo constante.

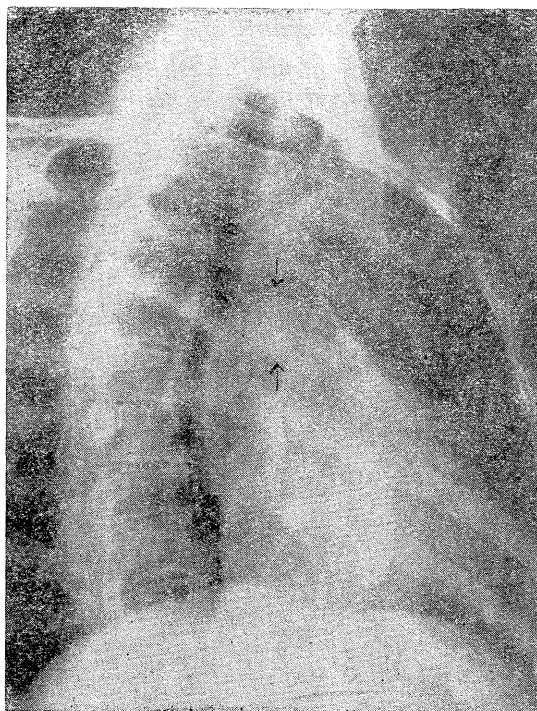
Em breve, ao chegarmos à Enfermaria, somos informados que esta doente apresentava uma violenta "pontada" no hemitorax esquerdo, encontrando-se sua temperatura a 39°5.

Ao examiná-la, encontramos um sôpro nítido na região apical do pulmão esquerdo, o qual, nos dias em que se seguiram, não era perfeitamente audível. A febre, entretanto, continuava elevada.

Poucos dias depois, uma vômitica se apresentava e ao exame da paciente se encontrava um derrame pleural, que puncionado revelou-nos a presença de um pleuriz putrido.

Seu estado geral foi se tornando sempre pior e a 2-6-1940, atingiu o êxito letal.

O exame necropsico então realizado pelo Dr. Heitor Cirne Lima, cheio de achados interessantes, foi o seguinte:



OBLIQUA ANTERIOR DIREITA

Aumento da aurícula esquerda. — Ramos da artéria pulmonar apanhados sagitalmente, visíveis sob forma de um disco denso, na base do pedículo.

EXAME HISTO-PATOLÓGICO

....

Materail: — Baço — rim esquerdo — pedaços de pericardio, fígado, coração. Especimen remetido pela Enf. 20.^a

Leito: — 34.

Psp.: — 1682

Requisição do Serviço do Dr. Mariante.

RESULTADO

E. 38/40: — Espessamento difusos do epicardio.

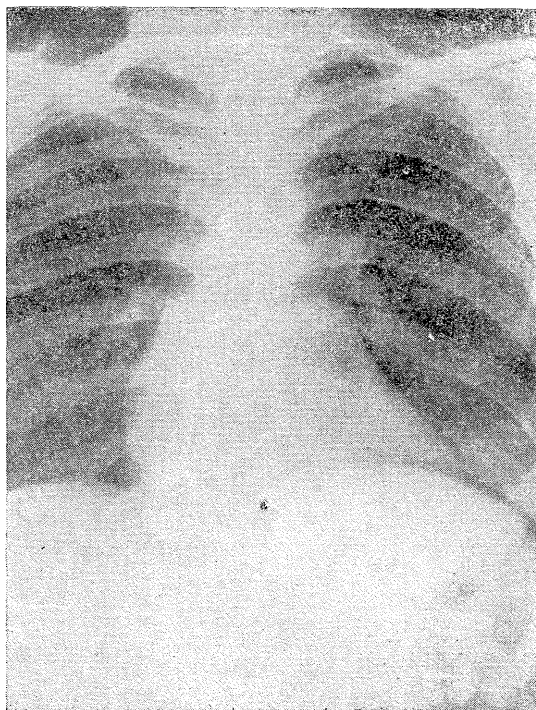
Forte dilatação da aurícula direita. Trombo pediculado, organizado, da auriculetta direita.

Espessamento da válvula trocuspide. Estenose desta válvula (6 cms.).

Forte hipertrofia do ventrículo direito.

Estenose, de alto grau, da arteria pulmonar (2 cms.), com forte espessamento das válvulas. Trombo, em parte organizado, no ponto de bifurcação da arteria pulmonar, sem aderência à parede (embolo?).

Dilatação da aurícula esquerda. Espessamentos do endocardio, nesta aurícula.



POSTERO-ANTERIOR:

Arco auricular direito saliente; ponto "D" alto.

Foramen oval largamento aberto.

Espessamentos da válvula mitral. Insuficiência e estenose desta válvula (7 cms.).

Hipertrofia do ventrículo esquerdo.

Espessamentos e fenestração das válvulas aórticas. Discreta arterio-esclerose da aorta e arterias coronárias.

Não há persistência do ducto de Botal.

Em todas as válvulas (mitral, tricuspide, pulmonar e aorta) aspectos de endocardite verrucosa.

O coração fôra aberto por meio de uma incisão que interessava o septo interventricular, o que dificultou a verificação do estado dêsse septo. Na parte superior, correspondente ao septo membranoso, parece haver persistência de comunicação inter ventricular.

Pericardio: — Forte espessamento. Intensa infiltração inflamatória por leucócitos polimorfonucleares, linfócitos e grandes células mononucleadas. Na superfície da serosa há exudato fibrino-leucocitário.

Baço: — Paqui-peri-esplenite. Estáse. Hipertrofia difusa. Abscesso embólico.

Fígado: — Gorduroso de estáse.

CONSIDERAÇÕES

O caso de que hoje nos ocupamos traz em si fatores interessantíssimos que se prestam sobremaneira a discussão de elementos que grandemente repercutem no desenvolvimento dos indivíduos.

Seu estudo deveria pois, partir de conhecimentos embriológicos indispensáveis à compreensão do mecanismo das lesões congênitas do coração.

Seu desenvolvimento sistemático minucioso atingiria, entretanto, proporções que não cabem nesta palestra.

Procuraremos, nestas condições, nos cingir ao caso concreto, nos referindo sómente àquilo que considerarmos de maior importância.

Indiscutivelmente, sob o ponto de vista cardio-vascular, que mais nos interessa de momento, nos encontramos em face de um caso complexo em suas manifestações, uma vez que acreditamos que os elementos congênitos por parada de desenvolvimento e infecciosos, andam a par, repartindo sua responsabilidade etiológica.

Assim encontramos aqui o foramen oval, largamente aberto; estenose de pulmonar; estenose de tricuspide e/ou inter-auricular e comunicação inter-ventricular, ao lado de uma estenose e insuficiência mitral, fenestração de válvulas aórticas e todo o endo cardio com o aspecto de endocardite verrucosa. Si bem que algumas destas lesões possam ser consideradas nitidamente como perturbações do desenvolvimento embriogênico, as mais encontradas em nosso caso são, entretanto, geralmente atribuídas a um processo infeccioso desenvolvido na vida fetal.

Afim de melhor poder situar o caso presente transcrevemos a classificação de P. Cossio, verdadeiro pioneiro da escola cardiológica Argentina. Ele amplia a classificação de Abott, que se baseia numa grande estatística (1.000 casos), em que considera um só elemento, a "cianose", valorisa o elemento "sôpro" e assim distribue as cardiopatias congênitas:

CLASSIFICAÇÃO CLÍ-
NICA DAS CARDIOPA-
TIAS CONGÊNITAS

1.º GRUPO Sem cianose por ausência de curto circuito e insuficiência cardíaca direita.	SUB-GRUPO A Sem ruído de sopro	Mal formação do pericárdio (divertículo-ausência) Des-trocórdia total. Caixa do aortico para a D. ou duplo ca-jado
	SUB-GRUPO B Com ruído de sopro	Cardio-megalia congênita Bicuspidé aortico Estenose subaortica. Coartação da aorta. Corda tendi-nosa aberrante.
2.º GRUPO Com cianose tardia por inversão de um curto circuito primiti-vamente arterial venoso ou por aparição de insuficiência cardí-a direita	SUB-GRUPO A Sem ruído de sopro.	Comunicação inter-auricular.
	SUB-GRUPO B Com ruído de sopro.	Persistência de canal arterial. Comunicação inter-ventricular. Estreitamento da pulmonar.
3.º GRUPO Com cianose permanente por curto circuito venoso arterial ou nascimento da aorta do ventrí-culo direito.	SUB-GRUPO A Sem ruído de sopro.	Atrésia tricuspidé com comunicação inter-auricular. Transposição dos grandes vasos. Coração trilocular biventricular, ou bi-auricular.
	SUB-GRUPO B Com ruído de sopro.	Coração de Fallot ou enfermidade de Corvisart. Eisenmenger complexo. Transposição dos grandes vasos comunicação inter-ventricular. Persistência do ostium commun. Dextrocórdia incompleta.

Em nosso caso contávamos com dois notáveis elementos para o diagnóstico de cardiopatia congênita: — *intenso sopro holo sistólico* com máxima audibilidade no foco pulmonar e *cianose*. A possibilidade diagnóstica de com. interventricular foi aventada pelo professor Thomaz. Confessamos que em consequência da intensidade do sopro pulmonar não distinguimos as características do sopro da doença de Roger.

Os achados necropsícos, entretanto, mais do que os dados clínicos tornam nosso caso interessantíssimo e nos permitem retrospectivamente melhor analisá-lo.

Nossa paciente que evidentemente era portadora de grave cardiopatia congênita, com responsabilidade etiológica embriogênica e infecciosa, teve um terreno ótimamente preparado para o desenvolvimento da endocardite maligna vegetante, com desprendimento de trombos septicos para toda economia, dando o quadro piohêmico com que veio a falecer.

A ampla abertura do foramen oval, geralmente consequente a perturbação do desenvolvimento de um dos septos que fecham a comunicação inter-auricular, pôde ser devida, quer ao deficiente desenvolvimento do septum primus ou a uma excessiva reabsorção de seus próprios elementos, quer a uma perturbação do desenvolvimento do septum secundus, uma vez que esses elementos se fecham a maneira de duas meias-luas que se aproximam no sentido de suas concavidades, vindo finalmente a se fundir, não marginalmente, porém face a face.

Esta soldadura se faz mais ou menos no 3.º trimestre após o nascimento. Antes disso, porém, ela constitue uma espécie de válvula que permite a passagem do sangue sómente da aurícula direita para a aurícula esquerda.

Vejamos, agora, a importante repercussão sobre este orifício, de um processo inflamatório que se desenvolva durante a vida fetal e venha a constituir uma estenose da triscupide ou da pulmonar. Evidentemente logo em consequência dos obstáculos encontrados pelas cavidades direitas, estas se hipertrofiam e após o nascimento, embora com o aparecimento da circulação pulmonar e maior desenvolvimento da atividade do coração esquerdo, o primeiro se mantém com uma tensão superior, não permitindo a oclusão daquele orifício.

Bradley Patten, da Universidade Michigan, em um interessante trabalho no "The American Journal of Pathology" estudando certas malformações congênicas do coração, dá grande importância ao achado de estenoses valvulares direitas e persistência do foramen oval.

Seria esta uma importante prova da origem congênita daquelas, constituindo o achado de uma estenose triscupide ou pulmonar com o foramen oval perfeitamente fechado a demonstração cabal de que aquelas se tinham formado muito após o período néo-natal.

A persistência de comunicação interventricular aqui também encontrada, se atribue igualmente a uma perturbação embrionária. Este septo interventricular formado pelo desenvolvimento do primitivo septum inferius de His que, irá formar a porção carnosa do septo e o septum aorticum que constituirá a parte membranosa, no seu ponto de união na vida embrionária, deixa um pertuito ou foramen de Panizza, que existe

normalmente no coração de muitos reptis e sobretudo no coração dos crocodilos e pôde permanecer no homem como anomalia.

Como perturbação congênita esta comunicação pôde ter forma variada e se localisa sempre na parte membranosa, em situação alta. Este elemento se torna importante ao considerarmos que pôdem haver comunicações inter-ventriculares não congênitas, geralmente devidas a "tromboses coronaris" produzindo processos miomalácios circunscritos, e se localizam no terço inferior do tabique, em plena porção carnosa. Seu diagnóstico se poderá fazer facilmente, si alguns dias depois de produzida a trombose coronária, aparecer o sôpro típico na localização característica.

Estas lesões congênitas quando não exageradas são compatíveis com longa sobrevida e são muito frequentes, correspondendo a mais ou menos um terço das malformações. Acreditamos que no caso concreto o coração da paciente sofreu na vida fetal, uma endocardite (reumatismal ou infecciosa) com localização no aparelho valvular direito, dada a maior frequência de localizações dêsses processos a êsse nível, consequente à sua maior importância durante a vida fetal.

Nossa paciente, entretanto, mau grado essas malformações já citadas, de per si eminentemente cianogênicas, não apresentava cianose constante e intensa. *Tal deveria se dar*, segundo achamos plausível pelas lesões que se encontravam nas cavidades esquerdas. As comunicações das cavidades direitas e esquerdas se achavam assim sujeitas a novas condições de equilíbrio.

O curto circuito existente seria então arterial venoso e só ocasionalmente, por um esforço ou afecção pulmonar surgida, tornar-se-ia venoso arterial com a cianose correspondente. As lesões do coração esquerdo, de tão frequente constatação no adulto, não foram em nosso caso elucidadas em vida. Tal fato, porém, se justifica perfeitamente ao considerarmos que o sôpro da estenose mitral tem geralmente um reduzido número de vibrações, não se ouvindo frequentemente sôpro algum, porém sim, como acentúa Scherf, desdobramento e impureza do 2.º tom na ponta, admitindo-se que tal desdobramento ou impureza constitue o típico sôpro de estenose mitral.

Portanto, considerando ainda, a frequência das estenoses mitraes auscultoriamente mudas, poderemos julgar as dificuldades para sua constatação. A estenose mitral pura é, porém, mui raramente encontrada.

Geralmente a estenose vem acompanhada de insuficiência da mitral, visto que, muito difficilmente uma endocardite localizada no orifício deixaria de tocar nas respectivas válvulas. As dificuldades dara o diagnóstico diferencial dos sopros cardiacos, até ha pouco, quasi que absolutamente intransponíveis, uma vez que resultavam da percepção auditiva variável de indivíduo para indivíduo, hoje com o advento da fonocardiografia se acham muito diminuidas.

Mesmo assim, entretanto, a insuficiência mitral é, segundo Scherf, a lesão valvular que se diagnostica erroneamente com maior frequência.

Haja visto que 20% de individuos jovens e saos apresentam sopro sistólico com todas as características do sopro de insuficiência mitral, sendo que a *questão da origem dêstes sopros se resolve por meio da con-*

tra prova de "por que são tão numerosos os indivíduos normais sem sôpro sistólico".

Disto resulta o critério de muitos pediatras que sustentam que a insuficiência mitral adquirida sendo muito jovem, póde desaparecer (erro de diagnóstico). A própria estenose mitral já traz algumas modificações do sôpro de insuficiência (reforço do 1.º tom).

Finalmente, em certos casos a insuficiência mitral póde ser também muda. Ante todas essas dificuldades a não constatação em nosso caso, onde havia um sôpro pulmonar intensíssimo, não constitue exceção. A nosso vêr, a paciente que motivou essas considerações, tendo suas mal-formações embriogênicas, fez em sua vida fetal um processo endocárdico com localização no aparelho valvular direito. Esta situação preparou o verdadeiro meio de cultura para o desenvolvimento na vida post-natal da endocardite do coração esquerdo.

Nestas três últimas lesões encontramos um elemento de contrabalanço entre ambos os corações, permitindo seu desenvolvimento e sobrevida, mesmo com os defeitos funcionais por ela apresentados. (Infantibilismo, etc. etc.) a espera da pio-hemia que haveria de leva-la.