

2 Justos in 11 horas

President. Alu. Paruta N.º 162

Prof. { Zamenon Gomes  
Mochu' Pin

III  
U

CESAR AUGUSTO VIEIRA DE MATOS

Prof. { Pin Lima  
Salazar

Prof.  
Gomes

" UM CASO CLINICO DE MALFORMAÇÃO CARDIACA CONGENITA "

(Serviço de Clinica do Professor Dr. Salazar  
de Sousa) - Lisboa

Tese de doutoramento apresentada á  
Faculdade de Medicina do Porto

20513 FMP

Junho de 1923.

1

FACULDADE DE MEDICINA DO PORTO

Director - Dr. João Lopes da Silva Martins Junior

Secretario - Dr. Antonio de Almeida Garrett

Corpo docente

Professores ordinarios

Anatomia descritiva - Dr. Joaquim Alberto Pires de Lima  
Histologia e Embriologia - Dr. Abel de Lima Salazar  
Fisiologia geral e especial - Vaga  
Farmacologia - Vaga  
Patologia geral - Dr. Alberto Pereira Pinto de Aguiar  
Anatomia patologica - Dr. Antonio Joaquim de Souza Junior  
Bacteriologia e Parasitologia - Dr. Carlos Faria Moreira Ramalhão  
Higiene - Dr. João Lopes da Silva Martins Junior  
Medicina legal - Dr. Manoel Lourenço Gomes  
Anatomia topografica - Vaga  
Patologia cirurgica - Dr. Carlos Alberto de Lima  
Clinica cirurgica - Dr. Alvaro Teixeira Bastos  
Patologia medica - Dr. Alfredo da Rocha Pereira  
Clinica medica - Dr. Tiago Augusto de Almeida  
Terapeutica geral - Dr. José Alfredo Mendes de Magalhães  
Clinica obstetrica - Vaga  
Historia da Medicina e deontologia - Dr. Maximiano Augusto de Oliveira Lemos  
Dermatologia e Sifiligrafia - Dr. Luiz de Freitas Viegas  
Psiquiatria - Dr. Antonio de Souza Magalhães Lemos  
Pediatria - Dr. Antonio de Almeida Garrett

Professores jubilados

Dr. Pedro Augusto Dias

Dr. Augusto Henrique de Almeida Brandão

A Faculdade não responde pelas doutrinas  
expendidas na dissertação.

(Art.º 15.º do Regulamento privativo da Faculdade  
de Medicina do Porto, de 3 de Janeiro de 1920).

## PREFACIO

Tendo fixado residencia na cidade de Lisboa, aí tenho frequentado o serviço de Clinica Pediatrica (Hospital da Estefania), tendo como director o professor Dr. Salazar de Souza.

Fei na consulta deste serviço que appareceu o doente que serve de base a este trabalho, e sabendo aquelle illustre professor, que eu ainda não tinha prestado a ultima prova do meu curso - A TÍSM - o pôz ao meu dispor para tal fim, visto achar o caso bastante interessante.

Por este motivo e ainda pela cedencia de alguns livros para proceder ao seu estudo, lhe deixo aqui os protestos da minha gratidão.

O assunto é arduo, e dada a insuficiencia dos meus conhecimentos, é de crêr, que no meu trabalho haja muitas deficiencias, pelo que peço benevolencia ao doute juri que o hade julgar.

Não esqueço tambem o corpo docente da nossa Faculdade a quem apresento os meus agradecimentos pela maneira afavel como sempre me trataram e ainda pelos seus ensinamentos

e muito em especial ao Exm.<sup>o</sup> Sr. Dr. Antonio de Almeida  
Garrett, meu presidente de tese, porque tendo-me dedicado  
á clinica de creanças tenho pedido avaliar de quanto me tem  
servido as suas boas lições.

O AUTOR

## CAPITULO I

## - OBSERVAÇÃO DO DOENTE -

Artur Roque dos Reis, de 13 anos, natural de Lisboa, internado no Asilo D. Maria Pia (Iabregas).

ESTADO ATUAL - Doente de fraca constituição, triste, pouco inteligente, <sup>com idade aparente</sup> menor do que a idade real, apresentando os dados antropometricos clinicos seguintes:

Peso.....	22,200 Kilg.
Altura.....	1,17 m
Comprimento do membro superior.....	0,36
Comprimento do membro inferior.....	0,48
Circunferencia do polegar.....	0,055
Circunferencia do pulso.....	0,12
Circunferencia do pescoço.....	0,27
Comprimento esternal.....	0,09
Comprimento xifo-epigastrico.....	0,08
Comprimento epigastrico-pubico.....	0,16
Circunferencia axilar:	
Inspiração.....	0,645
Expiração.....	0,62
Circunferencia xifoidea:	
Inspiração.....	0,64
Expiração.....	0,61
Circunferencia xifoidea umbilical.....	0,57
Circunferencia umbilical.....	0,56
Circunferencia umbilical publica.....	0,55
Distancia da espinha iliaca antero-superior ao umbigo:	
Direita.....	0,12
Esquerda.....	0,12
Diámetro antero-posterior do torax:	
Inspiração.....	0,155
Expiração.....	0,145

Diametro transverso do torax:	
Inspiração.....	0,21
Expiração.....	0,20
Diametro transverso hipocondrico:	
Inspiração.....	0,21
Expiração.....	0,195
Diametro transversal da bacia.....	0,19

Os globos oculares são um pouco salientes. Os lábios, mãos, língua e mucosa bucal levemente cianosados.

Ha arrefecimento das extremidades. A temperatura tirada na axila varia entre 35,5 e 36.º.

Os dentes são mal implantados, as amígdalas desenvolvidas, a abobada palatina em cupula e a base do nariz deprimida. O ventre é um pouco globuloso e o tipo respiratorio predomina inferior. Ha micropoliadenia axilar e inguinal.

Investigada a reacção de Wassermann no sangue do doente o resultado foi positivo.

Não apresenta perturbações digestivas, é regular o seu trabalho respiratorio e somente apresenta dispnea e a cianose se torna mais acentuada quando exerce algum esforço.

Apresenta na face anterior do torax, linha media, cor-

respondendo ao corpo do esterno, uma depressão de forma ovalar (Fig.<sup>as</sup> I e II), iniciando-se ao nível da quarta cartilagem costal, onde se nota um borde bem marcado, estendendo-se até ao apêndice xifoide, medindo 0,03<sup>m</sup> (eixo maior).

O seu eixo menor ao nível da linha mamilar, mede 0,045.

Na sua maior profundidade (no cruzamento da linha mediana com a linha mamilar) mede cerca de 0,03<sup>m</sup>.

O fundo desta depressão é duro, de natureza ossea e animado de pulsações. Notam-se ainda leves pulsações dos vasos do pescoço e da furcula esternal.

Encontram-se choques visíveis, por baixo e dois dedos a dentro da linha vertical mamilar e bem assim na depressão esternal. Não ha fremito.

Pela auscultação ouve-se em toda a região precordial um sopro mais intenso no foco pulmonar, holasistolico, com propagação para a clavícula esquerda e para o dorso, onde é audível no espaço interescapular, um pouco mais para a esquerda. Ha enfraquecimento do segundo ruido cardiaco no foco pulmonar.

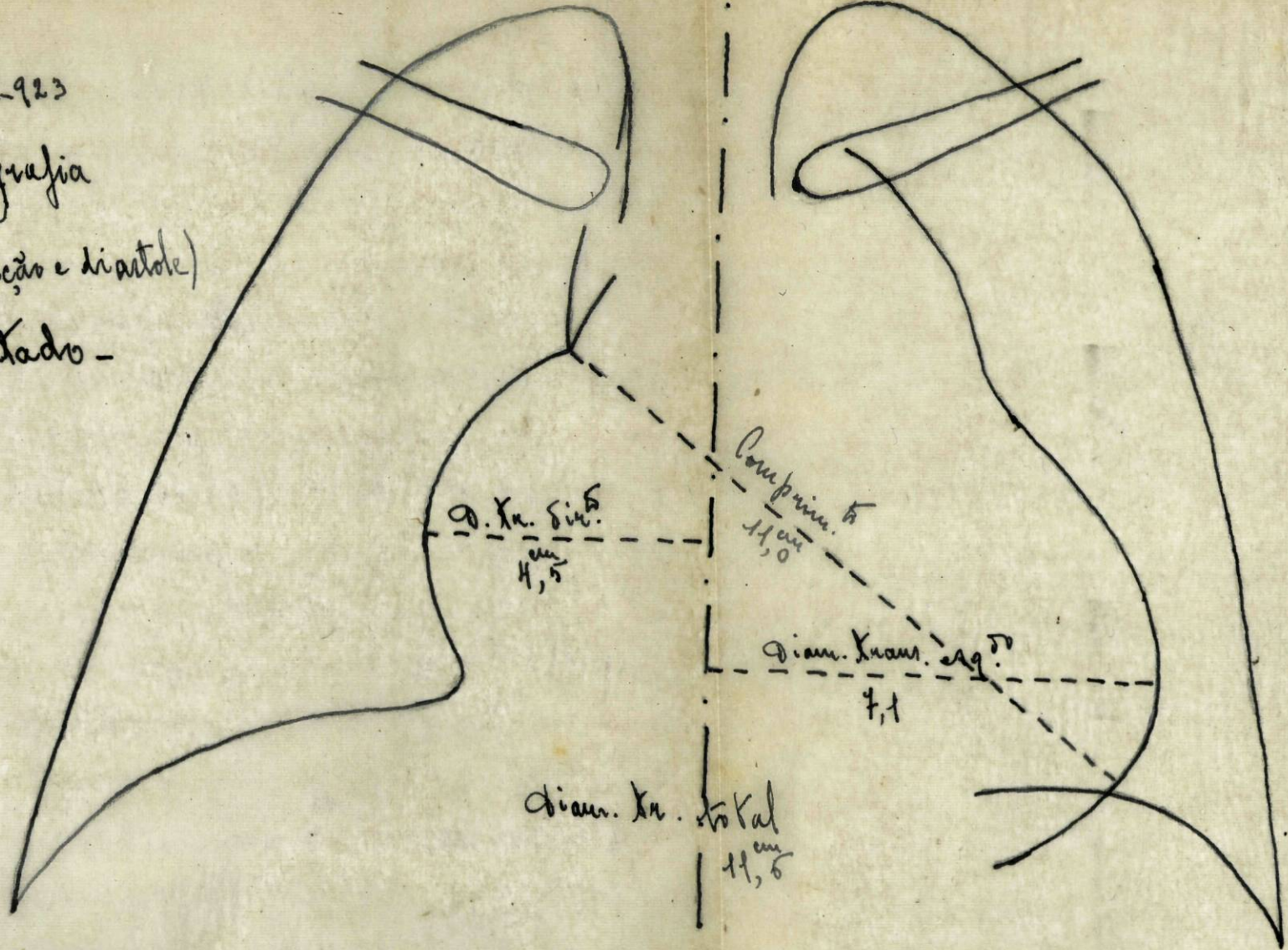


8-III-923

Orthodiagrafia

(em expiração e diastole)

-doente leitado-



(Figura III)

Pela percussão não foi possível determinar a área de macishez cardíaca, pelo que recorremos á ortodiagrafia (fig. III).

O pulso é pequeno, igual, rithmico, com 88 pulsações e de  $T_M = 12$  e  $T_m = 7$  (ao Pachon na radial esquerda).

Depois de um esforço (descer e subir dez degraus de uma escada) a frequencia do pulso era de 108 pulsações; cinco minutos depois era de 96 puls.; dez minutos depois 94 puls. ; quinze minutos depois 88 puls.

Os exames radiografico, radioscopico e ortodiografico a que procedeu o Exm.<sup>o</sup> Sr. Dr. Carlos Santos (Filho) um dos mais distintos radiologistas do nosso paiz, dizem o seguinte:

Fez-se a radioscopia e a ortodiagrafia do torax, sendo esta feita com o doente em decubito dorsal e o desenho do coração e vasos apanhado no momento da expiração e diastole. Tirou-se uma radiografia do torax com o doente de pé sendo a radiografia feita em inspição.

Nota-se que existe saliencia da arteria pulmonar sen-

de esta sobretudo sensível quando observamos o doente no primeiro diametro obliquo. A arteria pulmonar tem a sua pulsagão muito mais marcada que o normal. Vê-se que ha uma saliencia da auricula direita e empurramento desta para cima. Nota-se ao mesmo tempo saliencia da parte media do contorno cardiaco do lado esquerdo, traduzindo estas dois ultimos sinais um aumento de volume do ventriculo direito. Ha aumento de volume global do coração.

A aorta está reduzida nas suas dimensões.

A sombra vascular do pulmão está mais acentuada que o normal. No hilo esquerdo nota-se uma forte pulsagão caracterisada por uma expansão da arvore arterial do hilo e escurecimento da sua imagem no momento em que aí chega o sangue enviado pelo coração.

As dimensões características do coração, obtidas pela ortodiagrafia, comparadas com as normais em condições semelhantes (segundo Groedel) vão num quadro anexo. Mostram bem o aumento de volume do coração, sobretudo acen-

tuado no diametro transverso direito.

é difícil fazer, sobre as alterações encontradas, o

diagnostico exato da lesão que aqui se encontra. Até  
na pouco tempo segundo a doutrina corrente entre os auto-  
res alemães, seria este caso considerado um caso típico  
de persistencia do canal arterial de Botal. Pelo contra-  
rio Vaquez e Bordet fariam o diagnostico de aperto da  
arteria pulmonar. Não se compreende bem qual a razão  
porque com um aperto valvular da pulmonar poderá aparecer  
uma dilatação a juzante das valvulas. Como, porem, ha  
casos em que o facto foi devidamente verificado, já apa-  
reces uma teoria para explicar, que não caberia nos limites  
impostos a este relatorio desenvolver aqui. O facto é  
que já tem sido encontrados casos em que a observação  
radiologica e clinica tem levado ao diagnostico de  
persistencia do canal arterial e a autopsia tem provado  
que esse diagnostico estava errado. Segundo os trabalhos  
mais recentes de Assmann (in Roentgen Diagnostik der in-  
neren Erkrankungen - 1933) a questão do diagnostico radio-  
logico das lesões congenitas do coração pode considerar-  
se de novo como uma questão aberta, até que pelos estudos  
que sucessivamente se forem publicando apareçam sinais  
que possam levar ao diagnostico com mais segurança que os

8  
sinais até agora admitidos como característicos.

### DIMENSÕES CARACTERÍSTICAS DO CORAÇÃO A ORTODIAGRAFIA

OBSERVADAS		NORMAIS EM CONDIÇÕES SEMELH.ª		
		MINIMA	MÉDIA	MÁXIMA
Diam. transv. dir.ª	4,5 cm.	2,15	2,9	3,4
Diam. transv. esq.ª	7,1 cm.	5,85	6,35	7,0
Diam. transv. total	11,6 cm.	8,75	9,25	9,8
Comprimento do cor.	11,0 cm.	9,35	9,9	10,55

HISTORIA DA DOENÇA - Relata a mãe do doente que este nasceu de apresentação pelvica, bastante cianosado, como morto, tendo conseguido a parteira chamá-lo á vida fazendo-lhe respiração artificial e dando-lhe banhos quentes.

Diz que a cianose foi desvanecendo lentamente mas nunca completamente. A depressão existente na face anterior do torax foi notada na ocasião do nascimento.

Na criancinha notava-lhe arrefecimento de mãos e pés e ainda canceira e sufocação, que mais se acentuava no choro e ainda quando mamava, ocasiões estas, em que a cianose se tornava mais acentuada.

Na idade de 7 anos foi internado no Asilo de D. Ma-

ria Pia (Iabregas) aonda lhe davam banhos de chuva, que foram forçados a suspender, por que o mesmo era notado, sendo o doente ali conhecido pelo "petiz dos ataques".

Desde então nunca mais apresentou estes fenomenos.

**ANTECEDENTES PESSOAIS .** - Nega todas as doenças de infancia.

**ANTECEDENTES HEREDITARIOS .** - Pai falecido em Africa aos 39 anos, tendo sido a causa da morte uma febre biliosa. Era sifilitico, segundo a afirmação da mãe do doente.

Mãe ainda viva e saudavel. Teve dois abortos. Tem o doente uma irmã de 7 anos saudavel.

Os avós maternos são vivos e saudaveis. Os paternos desconhece.

DIAGNOSTICO

Observando este doente, o que mais despertou a minha atenção, foi a cianose, existendo desde a época do nascimento, acompanhada de infantilismo acentuado, arrefecimento das extremidades e ainda de deformação toraxica,

Impunha-se pois o diagnostico do síndrome azul por má conformação congenita.

Resta-nos saber a diagnose causal do síndrome.

O nosso doente, apresenta-me um sopro holosistolico audível em toda a região precordial, nomeadamente no segundo espaço intercostal esquerdo, com propagação para a clavícula esquerda e dorso.

Pela existencia deste sopro e ainda pela extraordinaria hipertrofia do ventriculo direito que nos é dada pela ortodiagrafia, fui levado a fazer o diagnostico de aperto da arteria pulmonar.

Para este diagnostico falta-nos um sintoma de grande valor, ou seja a existencia dum fremito sistolico, com o maximo de intensidade no segundo espaço intercostal esquerdo, propagando-se ao terço interno da clavícula,mas a verdade é que ela pode faltar embora raramente.

A radioscopia não nega este diagnostico clinico, mas põe tambem a hipotese de se tratar duma persistencia do canal arterial.

Os sinais clinicos colhidos afastam-se desta ultima hipotese, a não ser que as duas lesões, existam associadas, o que só se poderá vir a saber por morte do doente recorrendo á autopsia.

Não pensamos na doença de Roger, porque é esta afecção a que tem menos probabilidades a seu favor, porque pode manifestar-se com aquela sintomatologia, em regra, podemos dizer quasi sempre, não se faz acompanhar de cianose tão precoce.

Quando esta aparece, traduz a mistura do sangue venoso do coração direito, com sangue arterial do esquerdo, o que exige a maior energia da sistola ventricular direita e esta para produzir-se necessita da presença doutras causas, como por exemplo, o aperto pulmonar.

A doença de Roger pura, não deve portanto, ser a responsavel por esta cianose.

A insuficiencia interauricular ? Ainda neste caso é

necessario para se produzir a cianose que se faça a mistura do sangue venoso com o arterial dentro da auricula esquerda, sendo necessario que a sistole auricular direita seja mais forte que a esquerda ou que haja qualquer disposição anatomica favorecendo tal mistura.

Nos primeiros tempos da doença é o sangue arterial que foge para a auricula direita e nestas condições em vez de manifestar-se tal insuficiencia por uma cianose, traduzir-se hia pela descoloração dos tegumentos e mucosas, pela cianose branca, segundo o paradoxo de Jules Simon, por arterialização do sangue pulmonar.

#### PROGNOSTICO

Tem o nosso doente conseguido viver até á idade de 13 anos, porque tem estado em boas condições higienicas e assim/evitado complicações ou doenças que trariam mais rapidamente a morte, poisque o prognostico a fazer neste caso e em identicos é sombrio porque quasi sempre veem a falecer de tuberculose pulmonar.

TRATAMENTO

O tratamento a que está sujeito este doente além da medicação dirigida contra a sua herança sífilítica, é o de qualquer doença cardíaca bem compensada. Uma vida cuidadosamente regularizada na sua alimentação, no seu estudo e exercícios.

Está nas melhores condições higienicas possíveis para assim evitar complicações ou doenças que agravem o seu sofrimento.

-----

## CAPITULO II

ANOMALIAS CONGENITAS DO CORAÇÃO

As anomalias cardíacas congénitas podem ser isoladas ou associadas, conforme se apresentam sós ou reunidas.

Por si só, muito raramente a anomalia isolada constitue a malformação cardíaca, e o diagnostico da natureza exacta da lesão, é um problema bastante arduo e delicado.

O diagnostico das afecções congénitas associadas, exige uma grande perspicacia, porque os sintomas físicos e funcionais não se apresentam, em geral, pela reunião dos de cada afecção em particular, como poder-se hia presumir.

São associações frequentes: o aperto da arteria pulmonar e comunicação interventricular; o aperto da arteria pulmonar e comunicação ánterauricular.

Ainda que resumidamente, vamos expor neste capitulo a sintomatologia das malformações cardíacas congénitas isoladas que mais frequentemente nos aparecem.

- APERTO CONGENITO DA ARTERIA PULMONAR -

O aperto congenito da arteria pulmonar divide-se em sub-valvular ou infundibular, orifical e supervalvular.

Como os seus sintomas são mais ou menos semelhantes faremos o seu estudo englobadamente.

A inspeção não apresenta em geral modificações na região precordial; mas quando o ventriculo direito alcança um volume consideravel ou quando a arteria pulmonar se dilata acima do aperto, observa-se um abaixamento no primeiro caso ou uma ondulação sistolica no segundo.

Esta ondulação tem por sede o segundo espaço intercostal esquerdo e foi observada por Mannkopff, Solmann, Philouze e Charles Bernard.

A palpação deixa perceber o choque da ponta, desviado para fora do mamilo esquerdo; as pulsações epigastricas pelo aumento de volume do ventriculo direito e o fremito sistolico, com o maximo da intensidade no segundo espaço intercostal esquerdo, junto ao bordo esternal, propagando-se ao terço interno da clavicula esquerda.

O fremito é um sintoma de alto valor não só porque

raramente falta, como também porque é facilmente percebido.

A percussão, aumento de maciszez cardíaca no sentido transversal, excedendo muitas vezes o bordo direito do esterno, em vista da hipertrofia e dilatação do ventrículo direito.

A auscultação revela um sopro sistólico, intenso, cobrindo algumas vezes o primeiro ruído e podendo ocupar todo o pequeno silêncio, com o seu máximo de intensidade no segundo espaço intercostal esquerdo junto ao bordo esternal ou a alguns centímetros para fora, quando a artéria pulmonar se apresenta dilatada acima da estenose, propagando-se à extremidade interna da clavícula; entretanto Moussous percebeu-o na região dorsal, ao nível da zona interescapular.

- Richard, observou que este sopro pode ser desdobrado em dois tempos; o primeiro de tonalidade baixa e o segundo mais intenso, terminando no fim do pequeno silêncio ("ruído bitonal").

Quando a estenose é infundibular percebe-se o sopro mais abaixo, no terceiro espaço intercostal esquerdo.

Lefas, em 1901, observou nesta especie de aperto, um sopro de vai-ven, em que o primeiro era produzido pelo aperto, ao passo que o segundo era pela volta do sangue retido no infundibulo (cavidade suplementar) ao ventriculo direito, porque este produz uma aspiração no começo da diastole.

Quando o aperto é super-valvular e total, torna-se afeno como observaram Variot e Chambard.

O segundo ruido pulmonar é atenuado ou ausente, mas o segundo ruido aortico conserva sua tonalidade, podendo diminuir pelo abaixamento da tensão aortica. Richard, cita o caso de Brien, em que o observado apresentava o desdobramento do segundo ruido, sendo entretanto, um facto extremamente excepcional.

A radiologia deixa ver o aumento de volume das cavidades direitas.

O pulso e o esfigmograma não se modificam; mas em vista da fraqueza da onda sanguinea aortica, o pulso algumas vezes torna-se mole e depressivel.

Os sintomas funcionais são representados por uma tendencia á cianose, manifestando-se ora precocemente, ora

tardamente, quando o coração direito começa a enfraquecer; pela dispnea que aumenta ao menor esforço; pelo arrefecimento das extremidades; pelo infantilismo, em que as crianças são raquiticas, debéis, apresentando o hipocratismo.

Alguns autores assinalam acessos de tosse seca, persistente, aumentando pelos esforços, emoções, etc. não sendo absolutamente constantes.

O aperto pulmonar produz uma tendência ás infecções pulmonares, como a tuberculose, pneumonia, broncopneumonia.

#### - COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR -

O diagnostico da comunicação interventricular, foi estabelecido por Henri Roger, em 1878, numa memoria apresentada á Academia de Paris, na qual ele determina os caracteres de um sopro intenso na parte média da região pericordial, como patognomônico desta afecção, que em honra do seu descobridor se denominou "doença de Roger".

Em 1891, Ernest Dupré apresentou á Sociedade Anatomica de Paris, os resultados da autopsia de uma criança, vindo confirmar o diagnostico clinico da doença de Roger, porque existia uma perfuração situada na parte media e superior do septo interventricular, abaixo e atraz do infundibulo.

Em 1893, os estudos de Roger foram confirmados por Reiss. A palpação percebe-se um fremito intenso no terço superior e mediano da região precordial, produzido pelo encontro do sangue dos dois ventriculos, no seu percurso ascendente para os grossos vasos eferentes.

A auscultação revela um sopro sistolico intenso es-  
pero de tonalidade alta ocupando o terço superior da par-  
te media da região precordial, com o maximo de intensi-  
dade na parte interna do terceiro espaço intercostal es-  
querdo e da quarta cartilagem costal do mesmo lado.

Dahi se propaga, irradiando a uma pequena distancia, cobrindo os ruidos normais do coração, sem entretanto ser percebido nos grossos vasos que se destacam deste órgão.

Muitas vezes a intensidade do sopro é tal, que se

pode notar a alguns centímetros da região precordial, propagando-se á região dorsal.

O sopro é imutavel; não altera a sua tonalidade; fica invariavel e não é modificado pelos movimentos respiratorios nem pela mudança de posição. Este é sistolico, porque a união das valvulas mitraes e das ~~tricuspidas~~ tricuspidas nas paredes ventriculares durante a diastole, oblitera a perfuração interventricular.

O pulso é normal e regular, apresentando-se algumas vezes mais acelerado.

Não se observam os sintomas funcionais: cianose, dispnea, palpitações, etc. Porem, numa idade avancada, quando sobreveem complicações pulmonares, principalmente a tuberculose, a cianose pode aparecer.

A comunicação interventricular, geralmente passa despercebida ao doente e permite uma vida mais ou menos longa.

Roger, observou-a num individuo de 17 anos.

Guerdant, numa senhora de 55 anos e Potain numa de

- COMUNICAÇÃO INTERAURICULAR -

Quer seja consideravel, quer seja apresentada pela persistencia do buraco de Botal, é completamente escassa de sintomas fisicos, porque a insuficiencia da energia auricular se torna impotente para fazer vibrar o liquido sanguineo atravez desta comunicação.

+ Durozier, demonstrou que a comunicação ~~interauricular~~ interauricular é incapaz de produzir um sopro.

Entretanto Schiffers observou um sopro diastolico forte e prolongado no terço inferior do esterno e foco aortico, em que a autopsia veio provar uma persistencia de buraco de Botal.

notou  
Jonsson, em 1878, ~~notou~~ na mesma anomalia, um sopro presistolico na base do coração.

Sansom, em 1879, assinalou a persistencia do buraco oval por um sopro sistolico e outro presistolico, acompanhados de cianose, perceptíveis ao nivel da terço e da quarta cartilagem costal.

Jules Simon, em 1888, admite um sopro presistolico e um sistolico no meio do esterno, acompanhados de palidez dos tegumentos, á qual denominou cianose branca.

Bard e Curtillet, determinaram um sopro sistólico ou presistólico á esquerda do esterno, na metade dos casos de insuficiência do buraco de Botal com cianose tardia.

Finalmente, em certos casos de inoclusão da valvula de Vienssens com cianose tardia, tem-se assinalado, diz Moussous, um sopro sistólico ou presistólico percebido á esquerda do esterno, ao nível do terceiro espaço intercostal, sopro sobrevindo ao mesmo tempo que a cianose, isto é, nas mesmas condições patológicas que exageram a pressão intraauricular direita, e tinham sem duvida estabelecido uma corrente de derivação dirigindo-se da auricula direita para a auricula esquerda.

Estes exemplos, pela diversidade de opiniões, demonstram que os sinais fisicos não existem na comunicação interauricular. †

A variedade dos sopros é uma prova cabal de que eram anorganicos, cujos caracteres não foram bem determinados.

Moussous, em 1895, terminando o estudo da comunicação interauricular, dizia: o volume da onda sanguinea, é minimo e a força de propagação muito pequena. A comunicação interauricular pela persistencia do buraco de Botal pare-

ce incapaz de determinar um ruído de sopro qualquer.

As perturbações funcionais são os únicos elementos de que o clínico pode lançar mão para o diagnóstico.

O sintoma mais comum é a cianose precoce ou tardia, acompanhando-se de opressão e de arrefecimento das extremidades, quando o doente faz esforços, se emociona, entra no período menstrual, etc.; porém, em regra geral, quando a afeição vem isolada não determina, segundo Eichhorst, nenhuma perturbação, ainda que a comunicação seja considerável.

#### - PERSISTENCIA DO CANAL ARTERIAL -

Foi estudada, no estado isolado, por Almagro em 1862. No mesmo ano, Dureau, apresentou sobre o mesmo assunto uma comunicação á Sociedade de Biologia de Paris.

Este autor não reconheceu sintoma algum patognomônico nos casos observados.

Sanders, percebeu numa criança de tres mezes, um fremito intenso na região precordial, acompanhado de um fortissimo sopro que ocupava o primeiro ruído.

Bernutz, citado por Richard, observou num homem de idade, um abaulamento precordial e um aumento da area cardiaca, acompanhada de um fremito continuo situado na zona mesocardiaca.

Luis, assinalou a ausencia de sopro num caso de persistencia do canal arterial, mas Lemeire observou-o noutro caso.

Alguns autores assinalam o reforçamento do segundo ruido cardiaco no foco pulmonar.

Vê-se quanto é vaga a sintomatologia desta afecção.

François Franck, em 1878, teve a honra de trazer novas luzes ao diagnostico da persistencia do canal arterial, admitindo como sinais provaveis desta persistencia: - 1.º um sopro sistolico intenso na parte posterior do torax, á esquerda da coluna vertebral e na altura da terceira e da quarta vertebra dorsal; - 2.º este sopro conserva o mesmo timbre e a mesma intensidade, quando a respiração é suspensa, reforçando-se porem durante a inspiração e enfraquecimento na expiração; - 3.º o pulso é influenciado pelos movimentos respiratorios porque na expiração se estabelece uma serie de quatro ou cinco pulsa-

ções fortes e amplas, seguindo-se outra serie de cinco a seis pulsações fracas durante a inspiração.

Como explicar as modificações do sopro e do pulso em relação com os movimentos respiratorios ?

François Franck, explica da seguinte forma:

" A diminuição da tensão arterial e a pequenez das ondas sanguineas durante a inspiração provam a dilatação respiratoria dos vasos intrapulmonares, provocando um afluxo mais abundante de sangue da arteria pulmonar, nos ramos do ~~flexus~~ plexus pulmonar. Com effeito, se a crossa aortica comunica com a arteria pulmonar, é evidente que o sangue contido na aorta será em parte desviado do seu tracto aortico para afluir na arteria pulmonar.


Inversamente durante a expiração, os plexos pulmonares recebem menos sangue; a pressão aumenta na arteria pulmonar e a aorta aí vasa menor quantidade de sangue, o pulso eleva-se.

O sopro resulta da passagem do sangue da forte pressão aortica á fraca pressão da arteria pulmonar.

Seu reforço inspiratorio resulta do exagero destas desigualdades durante a inspiração.

Os sintomas funcionais são representados pela cianose que é negada por Moussous e afirmada por Huchard, Gestan, Durozier e outros; pelas palpitações ligadas ao trabalho hipertrofico dos ventriculos, pela dispneia, que foi notada por Géranhardt; e pelo desenvolvimento incompleto das creanças.

A persistencia do canal arterial pode produzir a morte em tenra idade; outras vezes, porem, a vida pode prolongar-se até 50 e 60 anos.



## CAPITULO III

PATOLOGIA CLINICA DAS MALFORMAÇÕES CARDIACAS

Como procedemos para o nosso doente, é sempre dever do clinico, quando junto duma cardiopatia, procurar distinguir se a afecção se originou antes ou depois do nascimento.

Se bem que no nosso doente essa distinção fosse facil, nem sempre assim succede, poisque por vezes se torna difficil e outras até irrealisavel.

É facil a distinção, quando a cianose aparece desde o nascimento com suas crises caracteristicas, ou quando os sinais fisicos proprios a certas afecções se revelam com toda a nitidez.

É difficil, quando não se apresentam com estes sintomas tão claros, ou quando se assemelham ás lesões adquiridas.

O caracter congenito da afecção cardiaca impõe-se, se pouco tempo depois de nascimento aparecem ruidos anormais nos focos de auscultação, principalmente nos de coração direito, ou se a cianose é manifesta, acompanhando-se de arrefecimento das extremidades, de dispnea mais ou menos

intensa, de dedos hipocraticos, até mesmo com ausencia de sinais fisicos.

Mais tarde a distincão torna-se um pouco mais difficil, mas se o interrogatorio fornecer dados, tais como cianose precoce com seu cortejo ou se a auscultação demonstrar um ruido caracteristico, o diagnostico nos levará a crer numa afecção congenita.

Se os sintomas fisicos e funcionais, foram semelhantes aos de uma cardiopatia adquirida, é impossivel o diagnostico diferencial, tornando-se no entanto um pró de uma afecção congenita, quando eles se apresentam na primeira infancia, em que as lesões adquiridas são raras, ou quando revelam apertos sem insuficiencias, o que é raro nas cardiopantias adquiridas.

Não revelando o doente qualquer antecedente reumatisal, o diagnostico pode quasi impor-se a uma cardiopatia congenita, se ás hipoteses acima mencionadas se adicionarem certas deformações, tais como o hipocratismo, as deformações toraxicas, etc.

Se numa idade avançada o doente revelar sinais classicos dos sepros da doença de Roger e da persistencia do

canal arterial, nenhuma duvida poderá existir, principalmente quando desde creança um estado de opressão se manifestar ao menor esforço.

Quando depois de uma doença infecciosa, como a coqueluche, sarampo, variola, etc. o doente apresentar sintomas de cianose com seus paroxismos e acessos dispneicos, com hiperglobulia, ausencia de edemas, e congestões viscerais, não poderá mais haver duvida sobre o caracter congenito da cardiopatia.

Se o doente atravessar a idade infantil e os sintomas forem identicos aos das doenças cardiacas adquiridas, o diagnostico diferencial é irrealisavel.

Não revelando o doente sintoma algum, geral ou local, mas se porem a auscultação demonstrar um sopro na região precordial, devem estudar-se os seus caracteres, a fim de não se confundirem com um sopro anorganico, que é bastante frequente.

É tambem para notar, que ás vezes os sopros anorganicos se juntam a um organico, levando ao diagnostico imaginario de afeções cardiacas associadas, que não se confirmam na mesa de autopsias.

Deixei d'ato no inicio deste Capitulo, que no nosso caso a distincão tinha sido facil, baseando-me no seguinte: 1.º - a cianose intensa apareceu na occasião do nascimento e embora tivesse desvanecido, nunca desapareceu por completo; e aumentava por qualquer esforço; 2.º - porque a cianose se faz acompanhar por arrefecimento das extremidades, dispnea e de deformação toraxica; 3.º - porque o sopro é audivel no foco pulmonar revelando aperto sem insuficiencia.

- ETIOLOGIA -

Procurando investigar as causas que hereditariamente tivessem atuado para a produção da malformação cardiaca de que é portador o nosso doente, uma só foi possivel apurar.

Entre as causas apontadas temos: a hereditariedade morbida cardiaca, consanguinidade, raquitismo, doencas infecto-contagiosas, resfriamentos, nevropatias e intoxicações.

Rezek, citado por Weill, narra a historia de dois

casos com cianose, cuja familia apresenta afecções cardíacas durante quatro gerações sucessivas.

Durozier, cita duas observações de anomalias cardíacas com cianose, cujos observados tinham irmãos também cianóticos.

- Frieberg, notou anomalias cardíacas em tres creanças do mesmo pai e Orth, em duas, porem, com progenitoras diferentes.

Em doze cardiopatas congenitos, Eger, observou a consanguinidade como causa, em tres casos.

Gintrac, cita o facto de Strhler, em que uma mulher raquitica teve cinco filhos todos cianóticos, não podendo ser acusado o pai, porque teve com outra mulher filhos perfectos.

As doenças infecto-contagiosas podem ser causa de anomalias cardíacas, porque os germens ~~patogénicos~~ patogénicos, invadindo o organismo materno no periodo da gravidez, são capazes de atravessar a placenta e produzir uma endocardite.

Foi-se até levado a dizer, que a mulher grávida, contraía sua endocardite, nos orificios cardíacos do proprio

693

filho.

Entre as doenças que tem semelhantes efeitos, apresentaremos a sífilis, o reumatismo, as febres eruptivas, a tuberculose e a pneumonia.

A sífilis é uma das causas mais importantes.

Crocker, observou um caso de aperto da arteria pulmonar, em que a genitora era manifestamente sífilítica.

Eger, em doze casos com cianose, observou tres vezes a sífilis paterna.

Outros factos foram assinalados por Virchow, Lancereaux, Pot, Ratchfuss e Fournier.

Tambem o meu professor, Dr. Tiago de Almeida, no seu livro de lições de Clinica medica (Vol. II) apresenta um caso de doença de Roger, que attribuiu a sífilis.

É esta mesma causa que eu considero uma provocadora da malformação cardiaca de que é portador o nosso doente, porque tambem outra não foi possível averiguar. ✕

Os abortos que a mãe refere, a afirmação categorica de que o marido era sífilítico e isto, ainda confirmado pelo resultado positivo da reacção de Wassermann investigada no sangue do doente, são elementos bastantes para

não haver duvidas.

Haranger, incriminou o reumatismo num caso, em que o pai da criança no periodo da copula fecundante, era convalescente de um ataque reumatismal.

Kuhn, notou um reumatismo agudo na gravidez, nascendo a criança com lesões congenitas cardiacas.

As febres eruptivas foram citadas por Moussous.

Tripler, considera a tuberculose como causa de afecções cardiacas.

Hanot, publicou tres observações de aperto congenito da arteria pulmonar e considerou manifestação heredo-tuberculosa, porque os observados eram descendentes de tuberculosos.

Hayem, acusou a pneumonia, que observou durante o periodo da gravidez.

Segundo uma observação de Ferber, os resfriamentos repetidos durante a gravidez, produziram na criança um aperto da arteria pulmonar associado á comunicação inter-ventricular.

As nevropatias (histeria, epilepsia, etc.) e as intoxicações (alcoelismo, saturnismo, etc.) foram tambem encontradas em geradores de cardiopatas congenitos.

- PATOGENIA -

São duas as teorias que dominam a patogenia das cardiopatias congenitas.

A primeira é a doutrina patologica tambem denominada teoria da endocardite fetal, na qual as anomalias estão subordinadas a uma lesão de natureza inflamatoria.

A segunda é a doutrina teratologica ou teoria por paragem de desenvolvimento em que as anomalias são ocasionadas por vicios de desenvolvimento.

A primeira teoria foi formulada por Bouillaud, depois sustentada por Cruveilhier e aceita por grande numero, como Grancher, Meyer, Larcher e Lancereaux.

Uns adotam-na somente para explicação de certos vicios cardiacos, enquanto outros como Lancereaux, procuram estendê-la a todos eles.

O lugar de predileção da endocardite fetal é o orificio da arteria pulmonar, produzindo apertos, dando aumento de tensão no ventriculo direito e diminuição na mesma arteria.

Se o aperto é anterior á setima semana, impede a

formação do septe interventricular, porque no feto das primeiras semanas o sangue vai do ventriculo direito para o ventriculo esquerdo.

O orificio de comunicação interventricular poderá ser pequeno, medio ou grande, conforme a época e o grau de aperto.

Se este é posterior á setima semana, época em que a separação dos ventriculos está feita, o ventriculo direito hipertrofia-se e finalmente dilata-se. Por sua vez haverá dilatação do orificio auriculo-ventricular direito, dando insuficiencia tricuspida funcional. Resultam pois dois afluxos de sangue a auricula direita, que para se desembaraçar, por sua vez, o lança na auricula esquerda, através da comunicação interauricular, que ficará aberta.

A comunicação é larga quando o aperto se manifesta precocemente; é pequena se se manifesta na proximidade do nascimento, constituindo a persistencia do buraco de Botai. O sangue que passa é insufficiente ás necessidades do plexus vascular dos pulmões, quando o aperto é intenso, recebendo-o por intermedio do canal arterial que se conserva permeavel.

As mesmas disposições que acabamos de expor podem ser applicadas no caso de obliteração da arteria pulmonar; porom é de maxima revelancia a persistencia de canal arterial ou outras varias vias, como as arterias bronquicas (Ves, Charrin e Lenoir), pericardicas, esofagicas, coronárias (Rokitanski), vasos inominados e pleurais (Homolle) que venham assegurar as provisões dos pulmões.

Emfim, se o aperto é pré-arterial, a arteria pulmonar estreita-se acima da estenose, em vista da pequena quantidade de sangue que aí passa.

Por esta teoria, as anomalias subordinadas da aorta explicam-se do seguinte modo:

quando o septo interventricular, ainda não está completo, a estase sanguinea produz-lhe o desvio para a esquerda e o orificio aortico cavalga a chanfradura do septo, ficando ao mesmo tempo sobre os dois ventriculos.

Neste caso, o tronco aortico recebendo por sua vez o sangue do ventriculo esquerdo e ainda parte do ventriculo direito, dilatar-se ha ferozmente. Esta dilatação prolongar-se ha até á embocadura do canal arterial, que recebe por intermedio da aorta, a parte sanguinea do ven-

triculo direito.

Suponhamos que a lesão inflamatória se localiza no orifício da arteria aorta, produzindo aperto ou obliteração. As lesões que ficam subordinadas interpretam-se do mesmo modo das que acompanham as lesões da arteria pulmonar, com a diferença que o sentido da corrente de derivação de sangue, se faz da esquerda para a direita.

Para nos não tornarmos longos, não descreveremos o mecanismo destas deformações, como fizemos para o aperto da arteria pulmonar.

Huchard, estudando o aperto mitral congenito, diz ter observado casos, em que esta afecção é realmente produzida pela endocardite fetal; nestes casos, pelo estudo anatomo-patologico, o aperto apresenta-se em forma de botoeira, pela coalescencia das valvulas.

A teoria por paragem de desenvolvimento foi estabelecida em 1875, principalmente pelos trabalhos de Rokitanski.

Antes de prosseguirmos faremos uma objecção de Appert, sobre a expressão "paragem de desenvolvimento" porque segundo esta A. o coração não para o seu desenvolvimento, havendo somente "desvio do desenvolvimento".

As anomalias caracterisadas por uma só aurícula, um só ventrículo e um só tronco arterial (aortico-pulmonar) são o resultado da falta de divisão das cavidades primitivas do coração.

Resumidamente analisemos as razões de ser das outras anomalias, fundamentando-nos nos trabalhos de Rokitanstki.

Ensina-nos a embriogenia, que o septe do bolbo arterial se dirige de traz para diantee da esquerda para a direita, descrevendo uma ligeira espiral de concavidade posterior.

O bolbo arterial, fica por conseguinte dividido em duas porções: uma par diante e á esquerda, do lado da convexidade do septe bulbar, constituindo a arteria pulmonar; a outra, para traz e á direita, do lado da concavidade de mesmo septe, constituindo a arteria aorta. Se o septe do bolbo arterial é desviado no seu desenvolvimento, sem mudar de direção, produzir-se ha aperte da arteria pulmonar com uma dilatação aortica, quando a face convexa deste septe se aproximar da parede antero-esquerda do bolbo.

No caso contrario haverá um aperte aortico com uma

dilatação da arteria pulmonar.

A união intima do septo com a parede antero-esquerda do bulbo produzirá a obliteração da arteria pulmonar; com a parede postero-direita, a obliteração aortica.

Produzindo-se o desvio do septo na origem do bulbo, teremos um aperto e uma dilatação orificiais da arteria pulmonar e da aorta, conforme a aproximação deste septo da semi-circunferencia antero-esquerda ou postero-direita.

Um dos orificios ficará obliterado, se o desvio é em grau extremo.

Produzir-se ha uma inversão completa ou incompleta se o septo do bulbo arterial, em lugar da sua direcção normal, seguir qualquer outra.

A divisão viciosa do bulbo arterial concorre para a produção de outras anomalias, principalmente as dos septos inter-auricular e interentricular.

Segundo Rokitanski, a anomalia mais frequente da divisão interventricular, é a ausencia da parte posterior do segmento anterior.

Esta parte do segmento anterior, no estado normal, vai inserir-se na semi-circunferencia direita da aorta,

afim de fazê-la desembocar no ventriculo esquerdo; porem, um desvio irregular do septe do bolbo arterial, ocasionando o aperte ou obliteração da arteria pulmonar com dilatação e transposição da aorta á direita, impedirá a inserção desta parte do septe interventricular, pela grande distancia que fica da mesma semi-circunferencia.

Assim se estabelece uma comunicação interventricular, e o infundibulo privar-se ha de fibras musculares (neste ponto).

No caso de obliteração da pulmonar devemos atender á persistencia de canal arterial, ou na sua falta, ao desenvolvimento suplementar das arterias bronquicas, pericardicas, esofagicas, etc. afim de estabelecer a circulação pulmonar.

As anomalias do segmento anterior teem como causa provocadera, a ausencia completa da divisão do bolbo, ou um desacorde no periodo do desenvolvimento, entre o segmento e o septe do bolbo arterial.

As anomalias do segmento posterior ainda teem como causa um vicio da divisão do bolbo arterial, vicio que pode ocasionar um aperte na arteria pulmonar ou aorta.

Este aperto trará a dilatação das cavidades ventriculares, produzindo um alongamento mais ou menos extenso do borde superior desta parte de septe interventricular e estacionando seu desenvolvimento, proporcionalmente ao do cordão comissural. A valvula aortica ou interna da mitral fende-se, com afastamento mais ou menos pronunciado. A valvula anterior e a interna da tricuspida tambem se afastam.

Quando o afastamento é vasto, a valvula anterior da tricuspida e a parte anterior da valvula interna da mitral soldam-se formando um voo preso na linha media pela porção membranosa do septe interventricular e nas extremidades pelos musculos papilares.

Quante ao segmento membranoso, Rokitsaski ~~ixix~~ insiste de um modo absolute sobre a sua conservação.

As anomalias do septe inter-auricular, explicam-se de mesmo modo que as do segmento posterior do septe interventricular, notando-se que naquelas a dilatação é auricular; porem, no caso de aperto aortico, a explicação torna-se mais difficil em consequencia do aumento de pressão e da dilatação auricular direita.

Rokitanski, explica da seguinte maneira:

quando na comunicação interventricular, a dilatação auricular direita produz-se pela passagem de sangue nesta comunicação; quando porem, não ha comunicação, a dilatação auricular direita produz-se por um mecanismo semelhante ao do aperte aortico adquirido. Vê-se pois que todas estas anomalias dependem de um processo vicioso da divisão do bulbo arterial .

Entretanto, Rokitanski diz que existem casos de comunicação do septe interventricular em disposições normais nos vasos arteriais e anomalias destes vasos com septe interauricular e interventricular normais.

Rokitanski, nem sempre julga a obliteração da arteria pulmonar como um processo rapido, porquante sendo precedida de aperte que se vai obliterando pouco a pouco, em vista da fraquissima quantidade de sangue que nele circula, será um processo lento.



Se objeções esmagadoras são feitas á teoria da endocardite fetal, outras de não menos valor são feitas á teoria

por paragem do desenvolvimento.

Baseiam-se nas seguintes observações, as objeções mais importantes feitas á teoria da endocardite fetal:

1.ª - Foram observados casos de apertes sem o menor traço de lesão inflamatória ((Cadet de Gassicourt).

2.ª - O tronco arterial unico (aortico pulmonar) não pode ser explicado pela endocardite, apesar de Lancereux dizer que a unidade arterial poderia ser o resultado de uma obliteração completa da arteria pulmonar, que reduzida a um fio tenderia a desaparecer, deixando o canal arterial alargado e simulado seu tronco.

Esta suposição toda imaginaria, tem contra si os casos em que o tronco arterial é unico na sua origem, apresentando uma divisão parcial.

3.ª - A inversão dos troncos arteriais, a duplicidade das veias cavas e as anomalias valvulares (sem traços de endocardite) só podem ser explicadas pela doutrina teratologica.

Não deram ao menos uma tentativa de explicação os mais exaltados defensores da teoria endocarditica.

4.ª - A comunicação interventricular é uma justificativa em favor da teoria por paragem do desenvolvimento.

Meussous, apresenta esta objecção: Todos os embriologistas estão de acordo, que a divisão do bolbo arterial começa na terceira ou quarta semana da gravidez e termina na sexta; afirmam ainda, que a divisão ventricular primitiva se completa na setima ou oitava semana.

Ora, para que a endocardite se localize no orificio da arteria pulmonar, será preciso que tenha atingido o seu completo desenvolvimento.

É curioso pois, que a endocardite se declare numa época fixa, entre a sexta e a setima semana e cause imediatamente uma estenose capaz de impedir o desenvolvimento de septe interventricular pela estase sanguinea. Se tal fosse, o aperte da arteria pulmonar com inclusão de septe interventricular, seria ao menos rarissima; entretanto as estatisticas provam o contrario.

- Appert, declara que esta objecção perde todo o seu valor se notarmos, que endocardites ulteriores á formação de septe, podem contudo conduzir á perfuração deste septe. Este processo de perfuração secundaria, existe no estado

normal no septo interauricular e se isto é normal a este septo, pode-o tambem ser para o outro.

O septo interauricular forma-se por dois segmentos: um primitivo (septum primum), outro secundario (septum superius secundum).

O primeiro aparece nos primeiros meses da vida fetal, tendo a parte superior delgada, que submetida á pressão sanguinea auricular direita, se projecta a auricula esquerda, produzindo seu rompimento em diversos pontos; os orificios fundem-se num vasto buraco que será obliterado pelo segmento secundario.

O septo interventricular possui igualmente uma porção membranosa e porções musculares pouco resistentes, ocasionando perfurações, talvez de mesmo modo que interventricular.

Segundo Appert, um outro processo pode ocasionar perfurações do septo interventricular: - é a endocardite ulcerosa.

Letulle, citado pelo mesmo autor, observou num caso de perfuração congenita interventricular, um espessamento do endocardio, resto de uma endocardite cronica. Eis reduzidas

as objeções de Appert.

5.ª - A ausencia completa de septo interventricular coloca-se ao lado da doutrina teratologica, porque querer dependê-la das lesões valvulares é ir de encontro aos estudos embriologicos.

- As objeções mais importantes feitas á teoria por paragem do desenvolvimento são:

1.ª - Estudos anatomo-patologicos do coração, após o nascimento, revelaram lesões de endo e miocardites cronicas. Acusam os adeptos da doutrina, que a endocardite é secundaria, porque a anomalia já é um lugar de menor resistencia, proprio ás infecções ou aos choques sanguineos que nos orificios anormais traumatizam e endocardio que se espessa por uma reação.

Ha porem casos, que incontestavelmente se não podem negar a endocardite fetal, como causa provocadora da afecção congenita.

2.ª - O aperto de infundibulo com sua direção normal e com lesões endo e miocarditicas só pode ser explicado pela doutrina patologica.

3.ª - Os apertos orificiais sem irregularidade na posi-

ção, no ponto de origem dos vasos, nas divisões e com lesões endocardíticas, principalmente verificadas logo após o nascimento, prendem-se á teoria da endocardite fetal.

4.ª - Como explicar a predileção das lesões pelas cavidades direitas ?

A teoria da endocardite é preferível, porque mostra que o trabalho do ventriculo direito no feto excede ao do ventriculo esquerdo.

Rauchfuss, diz que a frequencia das lesões direitas é uma simples apparencia, porque as do coração esquerdo nãtam nos primeiros tempos da vida embrionaria.

Concluimos destes estudos que as afecções cardiacas congenitas podem ser ocasionadas ou por um processo flegmasico ou por um vicio no processo embriogenico. As duas teorias devem pois ser aceites.



Appert apresentou á Sociedade Medica dos Hospitais de Paris, em 26 de Maio de 1899, um doente com aperto congenito da arteria pulmonar, em que o torax apresentava de cada lado, por debaixo dos musculos peitorais, uma depres-

são .

Uma nova causa foi interpretada por este A. - A ANOMALIA CARDIACA POR DEFORMAÇÃO TORAXICA .

Estas deformações do torax, são atribuídas á insuficiência do liquido amniótico, dando lugar a que as extremidades fetais vão marcar as suas impressões sobre o torax.

- Buchard, em 1905, tambem publicou dois exemplos semelhantes em dois individuos, um com 33 anos e outro com 15.

Durozier, diz que um torax mal feito, denuncia um coração mal feito.

Appert, diz que podem existir deformações toraxicas associadas a afeções cardiacas congenitas cuja origem é diferente.

Pierre Marie, observou num homem com persistencia do buraco de Botal, um torax que apresentava acima do apendice xifoide uma especie de saliencia piramidal.

Fére e Schmidt, descreveram torax em goteira, associados ou não a anomalias cardiacas.

É tambem o nosso docente portador duma deformação toraxica, mas diferente daquela referida por Appert.

Enquanto que nos casos referidos por este A. a deformação é constituída por uma depressão de cada lado do torax por debaixo dos musculos peitorais, no nosso caso, a depressão é unica e na linha mediana.

Ainda que respeite a opinião do A. não deve, a meu ver, este doente ser considerado como portador de uma anomalia cardiaca por deformação toraxica cuja origem deve ser diferente e para a sua explicação, optamos antes por qualquer das teorias.

- Contudo, não deixo de achar interessante tal coincidência, muitissimo rara na clinica.



Não quero deixar de fazer referencia neste Capitulo a alguns sintomas que frequentemente apresentam os cardiopatas congenites e de que o nosso doente é tambem portador, a saber: a cianose, a hipotermia e o infantilismo.

CIANOSE - Por muito tempo foi considerada como uma entidade nosologica e ainda hoje descrita em muitos tratados com a epigrafe de doença azul.

Foi tambem denominada ictericia violacea, cyanopatia,

cianodermia, etc.

A doença azul foi desaparecendo da patologia, para ser substituída por um simples sintoma funcional de elevado valor, depois que os estudos anatomo-patológicos das malformações cardíacas foram tomando impulso.

Poché, já em 1875, admitia a doença azul fora do quadro nosológico.

A cianose é caracterizada por uma coloração azulada da pele e das mucosas, coloração que pode variar, desde a palidez azulada até ao azul arroxeado.

Sua sede de predileção são as extremidades e a face; nas extremidades observa-se de preferência na região periungueal da mão e mais raramente do pé, na face dorsal da mão e algumas vezes no antebraço e perna; na face, a cianose ocupa o lobulo do nariz, a região malar, os lábios e orelhas.

A cianose estende-se também ás mucosas da boca, faringe, palpebras e vulva.

A cianodermia generalizada não é frequente; mas, quando se apresenta, dissemina-se no tronco e membros em forma de placas irregulares.

A cianose pode ser temporaria ou permanente, aumentando ou reaparecendo pelo menor esforço.

Entre as crianças, os gritos, a sucção, os movimentos, a tosse, os esforços, fazem-na aparecer ou aumentar.

Nos adultos, a marcha, as emoções e os excessos produzem os mesmos efeitos.

Algumas vezes a cianose produz-se sob a forma de acessos paroxísticos, com intervalos indeterminados, em que a duração se prolonga de alguns minutos a muitas horas, podendo ser agravadas por lipotimias, síncope, convulsões e crises epileptiformes. A morte pode sobreviver num destes acessos.

Ha tres teorias para explicar a cianose:

1.ª - TEORIA DA MISTURA DOS DOIS SANGUES, formulada por Senac, Morgagni, Hunter e mais tarde, desenvolvida por Gintrac.

Os primeiros observadores foram reduzidos pelas comunicações anormais, encontradas em coração de cardiopatas.

Contra esta teoria apresentam-se as observações de Zehetmayer, Maurice, Roger, Valleix e Breschet.

Os tres primeiros notaram a ausencia do septo inter-

ventricular, Valleix, a ausencia do septo interauricular, e Breschet, observou a arteria sub-clavia esquerda originar-se da arteria pulmonar. Apesar da mistura manifesta dos dois sangues e do observado de Breschet não receber no braco esquerdo senão sangue venoso, a cianose não existia.

Durozier, em 1862, observou um caso de ausencia completa do septo interventricular sem cianose, confirmado pela autopsia no ano seguinte.

Estava portanto esta teoria destruida.

2.ª - TEORIA DA INSUFICIENCIA DA HEMATOSE, que fora creada por Ferrus e Louis, em 1823, porque estes observadores notaram a frequencia da cianose no aperto da arteria pulmonar, que recebendo menor porção de liquido sanguineo, ia irrigar o pulmão de um modo insufficiente.

Contra esta teoria apareceram observações de casos averiguados de apertos da arteria pulmonar sem cianose.

Roger, observou um caso deste genero, numa crenação de oito anos de idade, em que as valvulas sigmoides da arteria pulmonar ~~nao se apresentavam~~ se apresentavam completamente ~~completamente~~ soldadas.

Além disso, os apertos adquiridos desta arteria não se acompanham de cianose.

3.ª - TEORIA DA ESTASE SANGUINEA, que foi reivindicada por Grancher, em 1880, porque se tem observado a cianose nas afecções adquiridas do coração, quando num periodo adelantado se estabelece a estase sanguinea.

A respeito destas teorias houve longas discussões.

Durozier, Bard, Curtillet e Huchard, adotaram a teoria da mistura dos sangues. O ultimo diz que na doença de Roger não se apresenta a cianose porque a mistura se faz da esquerda para a direita; entretanto para destruir o argumento do grande clinico francez, basta citar as observações de Zehetmayer, Maurice, Valleix, principalmente a de Breschet e a de Durozier, anteriormente estudadas. Ainda mais, foram observados casos de cianose com passagem do sangue das cavidades esquerdas para as direitas, como a observação de Durozier, onde a comunicação interventricular se associava ao aperte aortico, e a de Oulmont, em que a mesma comunicação formava um funil de base para a esquerda, mostrando assim a direção da corrente sanguinea da esquerda para a direita.

A segunda teoria foi abraçada por Bouillaud, Valleix, Rokitansky e Cadet de Gassicourt.

A confusão permanecia quando Houssons em 1895 explica a causa da cianose criando o ecletismo.

Para ele a cianose apresenta tres factores: 1.º - mistura dos dois sangues; 2.º - insuficiencia de hematose; 3.º - estase venosa. Se o sangue venoso e o arterial se acharem misturados desde o coração, necessariamente não chegam aos capilares com a rutilancia natural. O mesmo podemos dizer da insuficiencia da hematose, que tornando o sangue menos oxigenado, diminue a sua rutilancia, e da estase venosa, que aumentando a pressão capilar produz a paralisação do sangue em contacto com os tecidos tornando-o mais carregado de anidrido carbonico, cuja presença enegrece o sangue.

Houssons, baseado nestes dados, explica o seu modo de pensar adotado por Weill e outros. Geralmente a cianose resulta da acção combinada de dois ou dos diversos mecanismos indicados.

A cianose pode ser precoce ou tardia. A primeira apparece desde o nascimento. A criança nasce asfixiada, sua

respiração dificilmente se restabelece e as crises manifestam-se de vez em quando, com os caracteres já descritos.

A cianose tardia descrita por Bard e Curtillet sob a denominação de "forma tardia da doença azul" manifesta-se tempos depois do nascimento, muitas vezes na velhice, e geralmente por ocasião duma afecção aguda do aparelho respiratorio.

Bard e Curtillet, basearam-se nas observações de Solon, Mayo, Marel, Girad, Desnos e Callies.

Esta cianose pode aparecer alguns dias antes do ~~finis~~ desfeixe fatal ou tornar-se mais duravel, com accessos <sub>s</sub> aproximados ou afastados.

Richardière e Huchard, observaram a cianose tardia, sobrevindo por ocasião duma bronquite grave.

Huchard, observou um caso de cianose tardia num homem de 63 anos de idade, cianosed <sup>summa affecção</sup> que appareceu no dia do falecimento por ocasião das vias respiratorias.

A causa desta cianose reside na disposição da valvula do buraco de Botal. Sabemos pela embriologia que a valvula de Botal, excede á esquerda á anel de Vienssens, apli-

cando-se contra ele, quando a respiração estabelecida produz o aumento de pressão na auriculo esquerda; porem, qualquer causa que proporcione o aumento da pressão nas cavidades direitas do coração, como as doenças pulmonares, fará a passagem do sangue atravez do buraco de Botal, quando a valvula não constituir adherencias com o anel de Vienssens.

Assim pois, o sangue venoso misturar-se ha ao arteri-  
al, produzindo a cianose tardia, que se submete tambem aos  
outros factores: insuficiencia da hematose e estase venosa.

Gintrac, em numerosas observações, notou a maioria da  
cianose, nos casos de aperto ~~em~~ congenito da arteria  
pulmonar.

HIPOTERMIA - Os individuos acometidos de afecções  
congenitas cardiacas acompanhadas de cianose apresentam  
a temperatura dos tegumentos abaixo da normal.

A temperatura periferica diminue de um a dois graus.

Moussous, achou 32.º a 28.º observada nas mãos e nos  
pés; Alvarenga 35.º na axilla, 34,8º sob a lingua e 31.º  
nas extremidades.

Este abaixamento de temperatura acentua-se por occasi-

ão das crises cianóticas e dispnéicas.

Porem, segundo Cadet de Gassicourt, a temperatura central permanece normal.

INFANTILISMO - Em geral os cianóticos são mal conformados, raquiticos, de membros delgados, musculatura debil e torax estreitos e deformados.

Compreende-se a debilidade congenita destes organismos, que para viverem se constroem sobre uma circulação deficiente, iniciada desde a vida intra-uterina e ainda pelo seu modo de vida: sedentariedade, faltax de exercicio, etc. O nosso doente tem 13 anos mas aparenta ter só 8; coração grande, mas corpo pequeno.

### PROGNOSTICO

O prognostico nas afeções cardiacas congenitas é geralmente muito grave. A estatistica de Smith, citada por Weill, dá em 186 casos o seguinte resultado:

67	casos:	-	morte antes de 1 ano.
54	"	:	morte de 1 a 10 anos.
41	"	:	morte de 10 a 20 anos.
20	"	:	morte de 20 a 40 anos.
4	"	:	morte depois de 40 anos.

O prognóstico depende não só da sede, natureza e intensidade da lesão, como também do aparecimento das complicações e principalmente da precocidade das perturbações funcionais.

Assim é que as obliterações arteriais são de prognóstico muito mais desfavorável do que os apertos, sendo mais grave a obliteração aórtica (sobrevivência, segundo Haranger, somente até 9 dias).

As comunicações intra-cardíacas permitem um prognóstico mais favorável.

Quando as perturbações funcionais, representadas principalmente pela cianose e dispnéia, aparecem logo após o nascimento, raramente a criança excede o primeiro ano.

Outras vezes a morte surpreende a evolução de uma cardiopatia congênita pelo aparecimento de uma complicação: hemorragia abundante, síncope, convulsão, tuberculose, etc.

Os doentes em boas condições higiénicas, podem algumas vezes atravessar a primeira infância; entretanto, apesar disso, as crianças apresentam-se debéis, mal desenvolvidas, resentindo-se do mau funcionamento cardíaco.

Dizem alguns cardiopatologistas, que as associações das cardiopatias podem criar combinações favoráveis ou desfavoráveis; porém, diz Richard, que um coração duplamente lesado, é um coração duplamente doente.

Macé de Lepinay, fez o estudo do prognóstico de algumas doenças congênitas do coração, no qual afirma que a doença de Roger é de prognóstico favorável, dependendo do estado dos pulmões; que a persistência do buraco de Botal depende também do bom funcionamento dos pulmões; que o aperto aortico evolue como uma afecção adquirida; que o aperto da arteria pulmonar é sempre de grave prognóstico, sendo a tuberculose quasi sempre a causa da morte; e que o aperto mitral é dependente do miocardio.

-----

CONCLUSÕES

- 1.ª - Só muito raramente, aparecem casos de malformações cardíacas congénitas isoladas.
- 2.ª - A sífilis é a causa que as mais das vezes actua para a produção da anomalia.
- 3.ª - O prognostico das obliterações arteriais é muito mais desfavoravel do que os apertos. As comunicações intracardiacas permitem uma longa vida e passam geralmente desapercibidas ao doente.

-----

- BIBLIOGRAFIA -

- Lições de clinica medica - Vol. II (Doença de Roger) Dr. Tiago de Almeida
- Maladies familiales et congénitales - E. Apert - Paris, 1907.
- Maladies congénitales du coeur - Moussours - Paris, 1895.
- Précis de medecine infantile - Nobécourt - Paris, 1907.
- Traité pratique des maladies de l'enfance - A. D'Espine et C. Picot - Paris, 1900.
- Traité clinique des Maladies de l'enfance - (Leçons professées à l'hospital Saint-Eugenie) - Cadet de Gassicourt - Paris, 3 vol. 1880, 1882, 1884.
- Estudo sobre as perfurações cardiacas e em particular sobre as communicações entre as cavidades direitas e esquerdas do coração. Costa Alvarenga-Lisboa 1868
- Traité clinique des maladies du coeur - Durozier - Paris 1891.
- Observations et recherches sur la cyanose - E. Gintrac - Paris, 1824.
- Traité clinique des maladies du ~~coeur~~ coeur chez les enfants - E. Weill. - Paris, 1895.
- Maladies du coeur - H. Richard - Paris, 1916.
- Précis de teratologie - L. Guinard - Paris, 1893.
- Etudes sur les affections congénitales du coeur - Thérémis
- ~~Traité~~ Traité des Maladies Congénitales du coeur - Ch. Laubry et C. Pezzi.
- Traité de pathologie interne et de thérapeutique - Hermann Eichhorst - Paris, 1899, 4 vol.

VISTO

A. GARRETT

Presidente

PODE IMPRIMIR-SE

Lopes Martins

Director