

MIOCARDITE GRANULOMATOSA ESQUISTOSSOMÓTICA ASSOCIADA A *COR PULMONALE* CRÔNICO, CIANOSE E ANASTOMOSES PULMONARES ARTÉRIO-VENOSAS

Considerações em torno de um caso, com estudo clínico e verificação necroscópica

J. Moreira SANTIAGO (1), J. Luiz RATTON (2), M. CHUSTER (3),
C. Rocha de OLIVEIRA (4), W. L. TAFURI (5) e R. Junqueira ALVARENGA (6)

RESUMO

Os Autores descrevem o caso de um paciente de 13 anos com esquistossomose hepatoesplênica, hipertensão porta e diagnóstico clínico de *Cor pulmonale* crônico esquistossomótico descompensado. A necropsia revelou a existência de uma miocardite granulomatosa esquistossomótica focal associada a *Cor pulmonale* com insuficiência tricúspide funcional; no pulmão foram encontradas arterite pulmonar grave, formações angiomas, granulomas esquistossomóticos e anastomoses artério-venosas, cujo significado é discutido.

DESCRIÇÃO DO CASO

R. P., 13 anos, masculino, solteiro, prêto, natural e procedente de Sabará (M.G.), recadeiro, admitido na Enfermaria de Terapêutica (Prof. J. Romeu Cançado) em 11 de setembro de 1954.

Queixa principal — Dispnéia aos pequenos esforços e dor abdominal.

H.M.A. — Início há, aproximadamente, um ano com aumento progressivo do abdome, que se tornou aos poucos doloroso à palpação, mudança de posição no leito e ingestão de alimentos. Algum tempo depois passou a sentir dispnéia aos pequenos esforços, que foi se tornando mais intensa e por três vezes foi acompanhada de perda de consciência, convulsões e cianose intensa, após o que expeliu pela bôca "gosma" es-

branquiçada. Assinala que juntamente com a canseira tornou-se ligeiramente "arroxeado". Por vezes sentia cólicas abdominais intensas sem relação com a alimentação ou trabalho físico e que melhoravam após deposição de fezes moles e amareladas (sem sangue ou muco).

H.P. — Contato provável com águas poluídas por cercárias.

H.F. — Pai falecido de causa que ignora. Mãe viva, com 43 anos.

Anamnese especial — Tonturas e cefaléias ocasionais com a M.A. Resfria-se uma ou mais vezes por ano. Quando criança teve epistaxes várias vezes. Dispnéia de esforço e palpitações com a M.A. Polaquiúria e nictúria.

Trabalho da 2.^a Cadeira de Clínica Médica (Prof. Nereu de Almeida Junior), da Cadeira de Terapêutica Clínica (Prof. J. Romeu Cançado) e do Departamento de Patologia, Belo Horizonte, Brasil

- (1) Chefe do Serviço de Cardiologia
- (2) Assistente voluntário do Serviço de Cardiologia
- (3) Docente-Livre da Cadeira de Terapêutica Clínica
- (4) Assistente voluntário da Cadeira de Terapêutica Clínica
- (5) Docente-Livre de Anatomia Patológica (Prof. Luigi Bogliolo)
- (6) Professor Catedrático de Patologia Geral

Exame objetivo — Ectoscopia: Postura ativa, estado de nutrição regular, pele de cor escura com esbôço de circulação colateral nos hipocôndrios, epigástrico, fossas ilíacas e faces laterais do tórax. Mucosas visíveis pouco coradas e *cianosadas*. Ausência de edema.

A.R. — Normal.

A.C. — Pulso radial: 106 minutos, ritmico, mole, cheio, com artérias de parede elástica. Pressão arterial: 110/90 em ambos os braços. *Precórdio*: Ausência de abaulamentos. *Ictus cordis* visível e palpável a 10 cm da L.M.E., propulsivo, coberto por duas polpas digitais. Frêmito sistólico palpável no 3.º E.I.E. Impulsões sistólicas paraesternais. Sôpro sistólico + + + +, rude, audível no F.T. e sôpro sistólico + + +, audível no F.M. Hiperfonese da 2.ª bulha no foco pulmonar. Jugulares muito ingurgitadas.

A.D. — Abdome abaulado, tenso, doloroso à palpação superficial e profunda, principalmente no epigástrico e hipocôndrio direito. Ausência de sinais de ascite.

Fígado — Limite superior no 7.º E.I.D.; limite inferior a 4 dedos abaixo da reborda costal, com borda lisa e muito doloroso à palpação.

Baço — Não palpável.

Exames complementares — Exame parasitológico de fezes: ovos de *S. mansoni* (46 p/g de fezes), ovos de *Necator americanus* (34 p/g de fezes). Telerradiografia do tórax (Fig. 1). Eletrocardiograma (“desvio para a direita de ÂQRS e alterações de P”). Tempo de circulação braço língua (Decholin): 40 segundos. Pressão venosa, 22 cm de água.

SUMÁRIO DOS FATOS E EVOLUÇÃO

O paciente internou-se no dia 11 de setembro de 1954; encontrava-se com boa disposição e sem dispnéia. Aos 16/9, durante um exame de rotina, queixou-se de náuseas, sua cianose se acentuou, tornou-se dispnéico, teve convulsões e perda de cons-

ciência. Foi medicado com cardiovitól, aminofilina e oxigênio, além de respiração artificial; 30 minutos após voltou à consciência queixando-se de forte dor abdominal. Este quadro permaneceu por 15 minutos, quando o paciente teve seu estado novamente agravado, vindo a falecer.

DIAGNÓSTICO ANATOMO-PATOLÓGICO MACROSCÓPICO

Autópsia n.º 1068. Data: 16-9-1954 (15 horas).

Fibrose hepática esquistossomótica grave, tipo Symmers (pêso do fígado: 1.350 g). Esplenomegalia esclero-congestiva (pêso do baço: 800 g).

Varizes de grau médio do plexo venoso periesofageano e do submucoso do esôfago, em correspondência com o seu terço inferior.

Disseminação esquistossomótica miliar, subaguda, nos pulmões, intensíssima; na mucosa e serosa do intestino delgado e grosso intestino, mais intensa no último. Disseminação miliar nos linfonodos do hilo do fígado e nos da cadeia peri-pancreática. Numerosíssimos vermes adultos na veia esplênica, na veia porta e nas mesentéricas, nesta última formando pequenos novelos.

Cor pulmonale — Acentuada hipertrofia do ventrículo direito (espessura média da parede: 0,8 cm). Dilatação das cavidades cardíacas e dos anéis átrio-ventriculares correspondentes, com consecutiva insuficiência da tricúspide e da mitral, grave e da primeira. Placas de trabalho na parede anterior do coração em correspondência com os dois ventrículos. Intensa congestão do miocárdio. Pêso do coração: 240 g. Hidrocéfalo externo e interno acentuados; hidrotórax bilateral (à direita: 330 ml, à esquerda: 200 ml); hidropericárdio: 150 ml; hidroperitônio: 300 ml; intenso edema dos mesos e dos conjuntivos frouxos. Intensa congestão e edema da leptomeninge e das substâncias nervosas encefálicas. Intensa congestão dos rins (pêso do órgão direito: 100 g; esquerdo: 150 g). Cianose dos leitos subungueais das mãos e cianose da mucosa labial. Hemorragias petequiais difusas na pleura visceral, bilateralmente, dis-

cretas no pericárdio e no endocárdio parietal e valvular. Pleurite crônica produtiva com forte aderência da pleura visceral à pleura parietal em correspondência com a margem posterior do pulmão direito.

DIAGNÓSTICOS MICROSCÓPICOS

Fígado — Peri-pileflebite crônica fibrosante esquistossomótica (fibrose hepática esquistossomótica tipo Symmers). O molde com acetato de vinilite, do sistema porta, confirma o diagnóstico macroscópico e o microscópico.

Pulmões — Esquistossomose miliar grave, intra e juxta-vascular. Arteriolite esquistossomótica necrosante, em atividade, com destruição focal de arcos e segmentos da parede de numerosas pequenas artérias e arteríolas. Endarterite consecutiva, reparativa, produtiva, estenosante e, às vezes, ocludente. Acentuada hipertrofia da média de toda a árvore arterial pulmonar. Formações angiomatóides e anastomoses artério-venosas. Pulmão de estase crônica (células cardíacas nos alvéolos).

Coração — Confirma-se o diagnóstico macroscópico. Coexiste miocardite crônica esquistossomótica discreta, focal, com escassos granulomas esquistossomóticos recentes.

Intestinos — Ovos e granulomas esquistossomóticos em todas as camadas. Nos demais órgãos examinados confirma-se o diagnóstico macroscópico.

DISCUSSÃO

A cianose é um achado relativamente raro no quadro clínico da esquistossomose pulmonar. FARIA & col.^{3,4} atribuíram-na à presença de micro-fístulas pulmonares artério-venosas que funcionariam também como válvula de escape à hipertensão pulmonar. SANTIAGO & col.⁶ também descreveram um caso em que discutem a patogenia destas anastomoses. RASO & col.⁵ descrevem o caso de uma paciente com *Cor pulmonale* crônico esquistossomótico grave, fístulas pulmonares artério-venosas e hemorragia cerebral; também admitem que a chegada dos ovos à

grande circulação se deu através das fístulas. CARVALHAL & col.¹ publicaram recentemente um caso de miocardite granulomatosa esquistossomótica difusa associada a miocardite chagásica; aventam a possibilidade de que a chegada dos ovos à grande circulação se devesse à presença de possíveis anastomoses artério-venosas pulmonares.

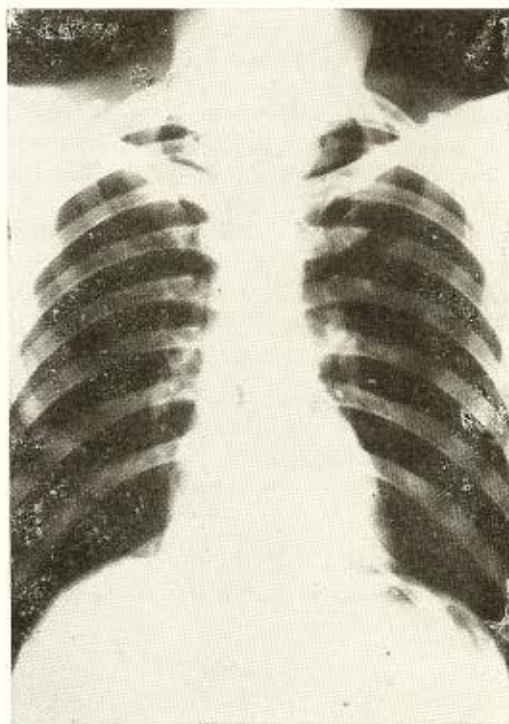


Fig. 1 — Telerradiografia do tórax. Discreto espessamento hilar. Área cardíaca normal. Arco médio retificado.

O presente caso nos parece muito ilustrativo. O paciente tinha cianose universal e sinais de ausculta de hipertensão pulmonar com insuficiência tricúspide. A telerradiografia do tórax (Fig. 1) mostrou uma área cardíaca normal, com retificação do arco médio e discreto espessamento hilar. O eletrocardiograma (do qual conseguimos apenas o relatório) revelava "desvio para a direita do ÂQRS e alterações de P". A necropsia nos forneceu dados muito importantes e que nos permitem certas considerações de ordem clínica: 1) Nem sempre as anas-

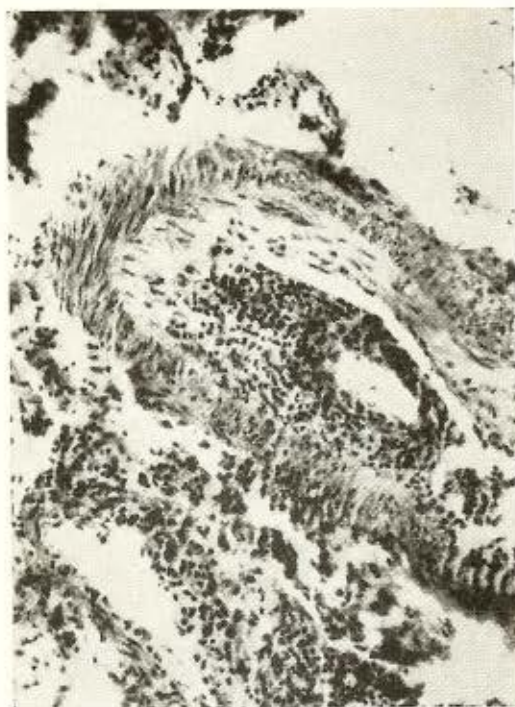


Fig. 2 — Endarterite crônica produtiva com intensa proliferação da íntima e oclusão quase total do lúmen. Coloração, H.E., 240 ×.



Fig. 4 — Endarterite grave com intensa proliferação da íntima e consecutiva obstrução parcial do lúmen em um trecho e total em outro. Presença de um granuloma intravascular. Coloração, H.E., 100 ×.



Fig. 3 — Corte de coração. Presença de ovo de *S. mansoni* na luz de ramo coronariano. Infiltrado linfoplasmocitário do conjuntivo perivascular. Coloração, H.E., 220 ×.

tomoses artério-venosas impedem a hipertensão pulmonar e conseqüente *Cor pulmonale*; no caso descrito por RASO & col.⁵ êste fato já se evidenciara. A Fig. 2 nos mostra arterite pulmonar grave, responsável pela hipertensão pulmonar e *Cor pulmonale* apresentados pelo paciente. 2) Parece-nos que se as anastomoses são muito numerosas e se instalam precocemente podem realmente impedir ou aliviar grandemente a hipertensão pulmonar; teríamos, então, uma cianose muito intensa com pressões pulmonares normais. 3) Parece-nos, também, que estas anastomoses, ou não sendo muito numerosas ou, então, surgindo após a instalação da hipertensão pulmonar, tornam-se insuficientes para evitar o aparecimento do *Cor pulmonale*. 4) É provável que estas anastomoses sejam as vias através das quais os ovos atingem a grande circulação e sejam responsáveis, como no caso ora descrito, pela miocardite granulomatosa. A Fig. 3 nos mostra a presença de ovo de *S. mansoni* em ramo de artéria coronária. 5) Seriam realmente estas fístulas formadas pela ação direta do ovo (Figs. 4, 5 e 6), ou seriam



Fig. 5 — Corte de pulmão. Presença de um ovo esquistossomótico na espessura da parede (A) e de um granuloma juxta-vascular (B). 100 ×.

anastomoses artério-venosas pulmonares pre-existentes que se tornariam funcionantes em conseqüência de um mecanismo ainda não esclarecido? 6) A miocardite não parece ter sido a causa da descompensação cardíaca, pois era focal, com raros granulomas esquistossomóticos. 7) Acreditamos também que nos casos de *Cor pulmonale* grave pode ocorrer certo grau de insaturação arterial independente da presença de fistulas. Quando a cianose é grave, seja ou não acompanhada de hipertensão pulmonar, deve ser conseqüente às anastomoses artério-venosas; é possível que um "foramen ovale" permeável possa desempenhar papel importante na fisiopatologia da cianose, como querem CAVALCANTI & col.² Parece-nos, todavia, uma condição extremamente rara. Cateterizamos um paciente com gravíssima hipertensão pulmonar de origem esquistossomótica e comprovamos a existência de um "foramen ovale" permeável³; todavia, o paciente não apresentava cianose evidenciável clinicamente.



Fig. 6 — Corte de pulmão. Ramo da artéria pulmonar cortado transversalmente. Nota-se endarterite com hiperplasia da íntima. No local da saída do ovo verifica-se a interrupção das limitantes elásticas e da túnica muscular. Verifica-se ainda a presença da luz do trajeto fistuloso, que tem revestimento endotelial circundado por tecido fibroso. Coloração — Verhoeff, 300 ×.

Acreditamos que a pesquisa de anastomoses pulmonares artério-venosas se impõe em todos os casos de esquistossomose pulmonar acompanhados de cianose, exista ou não hipertensão pulmonar. Possivelmente, na ausência de "shunt" intracardíaco, constituem as vias de acesso da chegada dos ovos à grande circulação. O achado, num mesmo caso, de anastomoses pulmonares artério-venosas, cianose, hipertensão pulmonar com *Cor pulmonale*, presença de ovo de *S. mansoni* em ramo de artéria coronária e miocardite granulomatosa constitui uma raridade e dá margem, senão a conclusões, pelo menos às considerações clínicas expostas.

SUMMARY

Schistosomotic granulomatous myocarditis associated to chronic Cor pulmonale, cyano-

sis and arterio-venous pulmonary anastomosis. Considerations about a case with clinical study and necroscopical verification

The Authors describe a case of a 13 year old patient with hepatosplenic schistosomiasis, portal hypertension and the clinical diagnosis of chronic descompensated *Cor pulmonale*. The autopsny revealed the presence of schistosomotic focal granulomatous myocarditis, associated with *Cor pulmonale* and tricuspid insufficiency; in the lungs were found severe pulmonary arteritis, angiomatoid lesions, schistosomotic granulomas and arteriovenous fistulas, which interpretation is discussed.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CARVALHAL, S.; LICHTIG, C.; SAAD, F. A. & BOCANEGRA, J. — Miocardite granulomatosa esquistossomótica associada à moléstia de Chagas. Considerações em torno de um caso com verificação necroscópica. *Arq. Brasil. Cardiol.* 18:225-230, 1965.
2. CAVALCANTI, I. de L.; TOMPSON, G.; SOUZA, N. & BARBOSA, F. S. — Pulmonary hypertension in Schistosomiasis. *Brit. Heart J.* 24:363-373, 1962.
3. FARIA, J. L.; CZAPSKI, J.; LEITE, M. O. R.; PENNA, D. O.; FUJIOKA, T. & CINTRA, A. B. U. — Cyanosis in Manson's Schistosomiasis. Role of pulmonary schistosomotic arteriovenous fistulas. *Amer. Heart J.* 54:196-204, 1957.
4. FARIA, J. L.; BARBAS, J. V.; FUJIOKA, T.; LION, M. F.; ANDRADE E SILVA, U. & DECOURT, L. V. — Pulmonary schistosomotic arteriovenous fistulas producing a new cyanotic syndrome in Manson's Schistosomiasis. *Amer. Heart J.* 58:556-567, 1959.
5. RASO, P.; TAFURI, W. L.; JUNIOR, N. A.; RODRIGUES, J. A.; SANTIAGO, J. M. & ROCHA, L. F. — Hemorragia cerebral maciça devida ao *Schistosoma mansoni*. *Hospital (Rio)* 65:537-551, 1964.
6. SANTIAGO, J. M.; RAICK, A. N. & MALLETTA, C. A. — Contribuição ao conhecimento da esquistossomose pulmonar crônica com cianose universal (Fistulas pulmonares artério-venosas). *Rev. Inst. Med. trop. São Paulo* 7:103-109, 1965.
7. SANTIAGO, J. M. & RATTON, J. L. — Contribuição ao estudo radiológico da esquistossomose pulmonar. *Rev. Ass. Med. Minas Gerais* 15:2-7, 1964.

Recebido para publicação em 8/8/1966.