

ESTENOSE PULMONAR CONGÊNITA E TUBERCULOSE. APRESENTAÇÃO DE 3 CASOS

JOSÉ HORTÊNCIO DE MEDEIROS SOB., ANTÔNIO MASSAMITSU KAMBARA,
MARIA VIRGÍNIA DIAS DA SILVA, VALMIR FERNANDES FONTES

São apresentados 3 casos com estenose pulmonar congênita, defeitos septais intracardíacos e tuberculose. Em um caso, com estenose pulmonar valvar e defeito do septo atrial, "shunt" direito esquerdo e severa cianose, a tuberculose manifestou-se muito discreta, afetando ambas as pleuras e o ápice do pulmão direito, antes da valvotomia e fechamento da comunicação interatrial. O exame radiológico praticado 1 ano e 5 meses após demonstrou lobite superior direita com escavações e a baciloscopia foi positiva. Em outro caso, praticou-se anastomose Blalock-Taussig numa criança de 5 anos com estenose pulmonar infundibular associada à comunicação interventricular e a infecção tuberculosa manifestou-se no exame radiológico praticado quando o paciente atingiu 18 anos de idade, observando-se na radiografia lesão cavitária no ápice esquerdo. No terceiro caso, com estenose pulmonar valvar e defeito do septo ventricular, "shunt" bidirecional entre os ventrículos e ausência de cianose, a tuberculose instalou-se como processo primário agudo (quadro pneumônico) no final do primeiro mês de vida. Em seguida, tornou-se crônico e causou fibrotórax esquerdo, com forte retração costofrênica mediastinal, conforme radiografias obtidas aos 7 anos de idade. Considerações quanto à frequência, hipótese sobre a predisposição para a tuberculose nos casos com estenose pulmonar congênita, isolada ou associada com outras más formações, sua importância na indicação da cirurgia e na evolução pós-operatória são feitas de acordo com a literatura ao alcance.

Autores clássicos referem a predisposição para a tuberculose em casos com estenose pulmonar congênita¹⁻⁴. Outros, especializados em cardiopatias congênitas, admitem ser essa predisposição verificada, particularmente, quando a estenose pulmonar se associa com defeitos septais (atrial ou ventricular) ou é componente da tetralogia de Fallot, tratando-se na maior parte de pacientes cianóticos⁵⁻⁷.

Efeitos da intervenção cirúrgica no coração (seja a anastomose Blalock-Taussig ou correção radical) sobre o aparecimento ou evolução do processo tuberculoso pulmonar, associado com referidas malformações cardiovasculares, foram comentados⁸⁻¹³. Experiências "in vitro" ou em animais sobre os efeitos da insuflação de oxigênio sobre culturas do bacilo e variações na circulação pulmonar no desenvolvimento das lesões, foram analisadas¹⁴⁻¹⁸.

A importância da associação de más formações ou lesões cardiovasculares e tuberculose pulmonar, especialmente, a estenose pulmonar congênita associada com defeitos septais intracardíacos e a tetralogia de Fallot, visando-se à indicação cirúrgica, o trata-

mento clínico da infecção e o controle pré e pós-operatório são motivos para a apresentação deste trabalho.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Caso 1 - Paciente do sexo masculino, branco, 19 anos. Desde pequeno apresentou cansaço aos esforços, que aumentou progressivamente. Sete anos antes da consulta notou-se que as extremidades dos dedos se tornaram arroxeadas e seu tórax começou a se abaular à esquerda. Um ano antes teve crise de hemoptise e, a seguir, escarros hemoptóicos de vez em quando. Por ocasião da consulta sofria cansaço aos menores esforços.

Notou-se emagrecimento (43 Kg), hipodesenvolvimento físico, abaulamento precordial, cianose e hipocratismo severos +++/4. A ausculta revelou pulmões "limpos". Ouviu-se um sopro sistólico ++/4, tipo ejeção, no foco pulmonar, irradiado para a região subescapular esquerda. A 2.º bulha era única.

Pressão arterial 100/60. O fígado não era palpável e não havia estase jugular.

O eletrocardiograma revelou hipertrofia ventricular direita. A radiografia frontal (fig. 1-A) mostrou o coração aumentado ++/4, dilatação da artéria pulmonar, sombra hilar pulmonar direita diminuída, sombra hilar pulmonar esquerda ausente, com a artéria desse lado situada por trás do tronco da artéria pulmonar. Desenho vascular dos pulmões muito diminuído, com vasos afilados, hipertransparência

pulmonar. Discreto espessamento pleural bilateral, impermeabilizando os seios costofrênicos. Lesões muito discretas, mascaradas pela clavícula, no ápice do pulmão direito. Os sinais radiológicos eram de estenose pulmonar severa, considerável aumento do ventrículo direito, moderada dilatação pós estenótica do tronco da artéria pulmonar, lesão do tipo cicatricial, retroclavicular, no ápice do pulmão direito e muito discreto espessamento pleural bilateral.

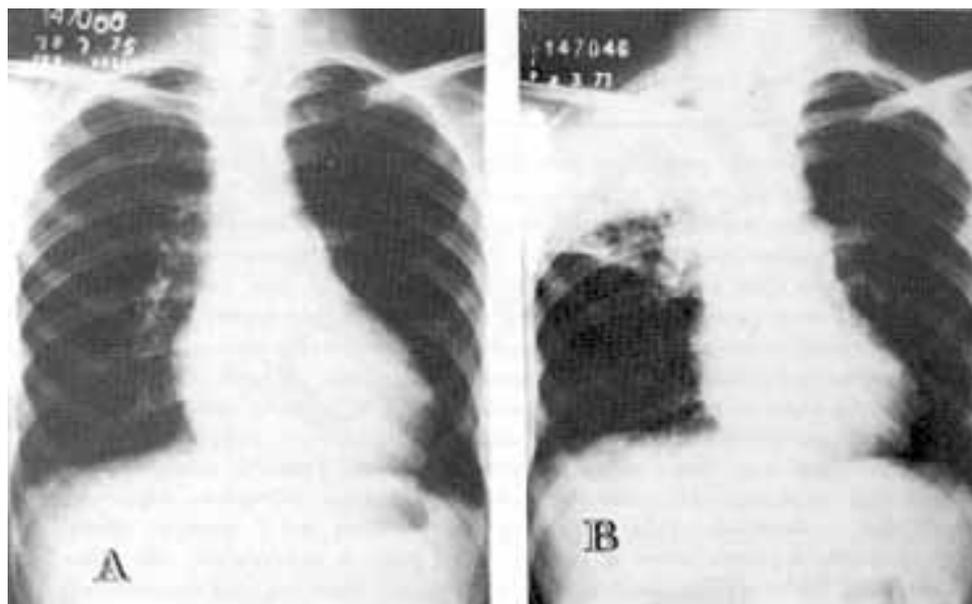


Fig.1 - Caso 1 - Em A, radiografia frontal do tórax mostrando discreto espessamento pleural hipermeabilizando os seios costofrênicos e tornando o ápice do pulmão direito menos "limpo" e expandido que o esquerdo. Em B, radiografia frontal obtida 1 ano e 5 meses após a valvotomia pulmonar e fechamento do septo atrial, em que se vê lobite superior direita multiescavada. O quadro radiológico é de estenose pulmonar com severa pobreza da circulação pulmonar.

O cateterismo cardíaco e a cineangiocardiografia, efetuados uma semana após o exame radiológico, demonstraram:

Localização	Oximetria (% O ₂)	Manometria (mmHG)
Veia cava superior	56	m6
Átrio direito	56	m6
Ventrículo direito	57	150/10
Artéria pulmonar	58	5/0
Ventrículo esquerdo	73	100/5
Aorta	75	100/60

Injeção de contraste no ventrículo direito revelou estar ele dilatado ++/4, com paredes muito hipertróficas. Seu infundíbulo mostrou-se alongado (3 cm), com estenose hipertrófica funcional. O anel da valva pulmonar tinha diâmetro moderadamente diminuído para a idade (2 cm). Os folhetos valvares eram espessos e fusionados nas comissuras, havendo pequeno orifício central (2 mm). O septo ventricular mostrou-se íntegro.

O cateter passou facilmente do átrio direito para o esquerdo e uma injeção de contraste neste último demonstrou volumoso "shunt" da direita para a esquerda. O ventrículo esquerdo era de dimensões normais, assim como a aorta.

Conclusão: Estenose pulmonar valvar severa, estenose infundibular hipertrófica funcional. Septo ventricular íntegro. Grande comunicação interatrial e volumoso "shunt" do átrio direito para o esquerdo, causando acentuada dessaturação de oxigênio no ventrículo esquerdo e aorta.

Na cirurgia, efetuada 10 dias após a consulta, praticou-se o fechamento de grande defeito da fossa oval e comissurotomia valvar pulmonar, com boa evolução pós-operatória e alta hospitalar.

Radiografia frontal, obtida 3 meses após, revelou discreta acentuação da lesão apical pulmonar direita, não se notando alteração no espessamento pleural e um ano após (fig. 1-B), verificou-se intensa reativação da lesão apical que, expandindo-se, comprometeu todo o lobo superior do pulmão direito. Notou-se a presença de lobite superior direita com escavações e discreto espessamento pleural bilateral. A sombra cardíaca tornou-se menor, de dimensões normais, e os pulmões, hiper-transparentes nas partes não afetadas pela lesão, continuaram apresentando pobreza do desenho vascular.

O quadro radiológico mostrou-se típico de lesão tuberculosa ulcerocaseosa, afetando todo o lobo superior do pulmão direito e, a pesquisa de bacilos de Koch no escarro foi positiva.

Caso 2 - Paciente do sexo masculino, branco, 18 anos. Apresentou cianose moderada desde 1 ano

de idade, acentuando-se até ter crises de hipóxia com desmaios. Com 5 anos foi praticada anastomose Blalock-Taussig no Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, passando bem durante cerca de 10 anos. Desde então começou apresentar tosse, expectoração, emagrecimento, febrículas, perda das “forças”.

Ao exame físico, com 18 anos, mostrou-se bem desenvolvido (1,80 m de altura), emagrecimento (62 Kg), com dispnéia e cansaço aos esforços, não se notando abaulamento precordial nem cianose. O fígado foi palpado no rebordo costal direito e a pressão arterial era normal (120/70 mmHg).

A ausculta revelou sopro proto e mesosistólico, mais intenso no 2º e 3.º espaço inter-costais direitos, irradiado para a região infraclavicular do mesmo lado e para o dorso, provavelmente causado pela anastomose Blalock-Taussig praticada desse lado, ainda funcionante. A 2ª bulha era aumentada ++/4 e nos pulmões não se ouviu ruídos anormais.

O eletrocardiograma registrou sobrecarga ventricular direita e, uma abreugrafia obtida no mesmo dia, aumento discreto +/++/4 da área cardíaca, ponta saliente, aorta dilatada, pobreza da circulação e ausência de imagens de lesões pulmonares.

O cateterismo cardíaco e a cineangiocardiografia, praticados 6 meses após, demonstraram o seguinte:

Localizações	Oximetria (% de O ₂)	Manometria (mmHG)
Veia cava superior	66.5	m 8
Átrio direito	70.5	m 8
Ventrículo direito	85	140/5
Artéria pulmonar	86	21/9
Ventrículo esquerdo	93	120/5
Aorta	93	120/70

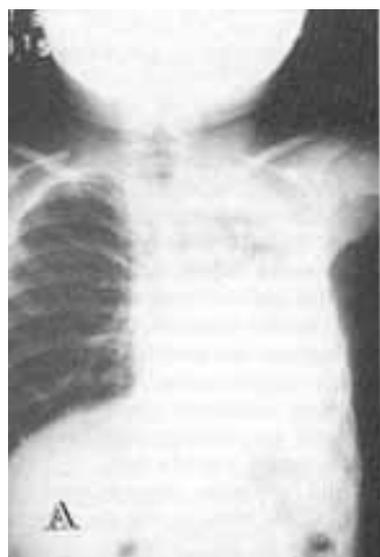


Fig.2 - Caso 2 - Em A, radiografia frontal do caso 2, estando o paciente com 18 anos, após anastomose Blalock-Taussig. Vê-se uma condensação com cavidade de dimensões médias, no ápice e disseminação de condensações difusas no 2/3 superiores do pulmão esquerdo. Em B, radiografia frontal de um paciente masculino, 22 anos, com tetralogia de Fallot e atresia pulmonar, no qual a cineangiocardiografia e a aortografia demonstraram intensa circulação colateral se fazia,

Precariamente, apenas por vasos originários da subclávia, intercostais e mamária esquerda. Vasos penetrantes no ápice do pulmão esquerdo simularam falsa imagem do infiltrado apical tuberculoso.

Injeção de contraste no ventrículo direito revelou dilatação moderada, intensa hipertrofia e estenose infundibular. O anel valvar pulmonar, o tronco da artéria pulmonar e seus ramos, eram diminuídos. A cineventriculografia esquerda mostrou o ventrículo de dimensões normais e defeito do septo ventricular subvalvar aórtico. A aortografia permitiu visibilizar a anastomose Blalock-Taussig funcionante, à direita.

Conclusão: estenose severa do infundíbulo do ventrículo direito, comunicação inter-ventricular da região da porção membranosa, “shunt” do ventrículo esquerdo para o direito. Saturação normal de oxigênio no ventrículo esquerdo e aorta. Anastomose Blalock-Taussig funcionante à direita.

Três meses após, foi submetido à cirurgia, praticando-se ampliação da via de saída do ventrículo direito mediante retalho de “teflon” e fechamento do defeito do septo ventricular.

Três anos e três meses passados, uma radiografia frontal (fig. 2-A) mostrou uma lesão condensante, escavada, no ápice do pulmão esquerdo, ligada ao hilo por traves linfáticas de Sturtz, indicativas de hiperdrenagem linfática. Além disso, foram vistos focos de condensação, de caráter exsudativo, disseminados nos 2/3 superiores do referido pulmão e a sombra cardíaca com dimensões nos limites da normalidade.

Nesta ocasião, a pesquisa de bacilos de Koch no escarro foi positiva.

Caso 3 - Menino, branco, de 7 anos. Internado com 1 mês de idade com quadro clínico de pneumonia, detectando-se sopro cardíaco. Apresentou em seguida, episódios de infecção respiratória, cansaço aos médios esforços e edema dos membros inferiores, não havendo cianose. Constatou-se hipodesenvolvimento

físico (peso 21Kg), pulsos normais, ausência de edemas. Precórdio retraído à esquerda. Impulsão sistólica do ventrículo direito e primeiro ruído palpável

à esquerda do esterno. Frêmito sistólico e diastólico no foco pulmonar. Fígado no rebordo costal direito. A ausculta revelou sopro sistólico do tipo ejetivo

+++/4 no foco pulmonar. Sopro diastólico ++/4 melhor audível no 2.º espaço inter-costal esquerdo irradiado para a região infraclavicular esquerda. Sopro sistólico de regurgitação mais intenso nos 3º e 4.º espaços intercostais esquerdos, irradiando-se para a ponta. Segunda bulha diminuída. Murmúrio vesicular ausente no hemitórax esquerdo, conservando-se no direito.

No eletrocardiograma notou-se sobrecarga do ventrículo direito. Nas precordiais, os potenciais de ventrículo direito só foram captados a partir da derivação V3, provavelmente por haver levoposição cardíaca.

Com o exame radiológico, por ocasião da consulta inicial, observou-se nas radiografias frontal e oblíqua anterior direita (fig. 3-A e B)

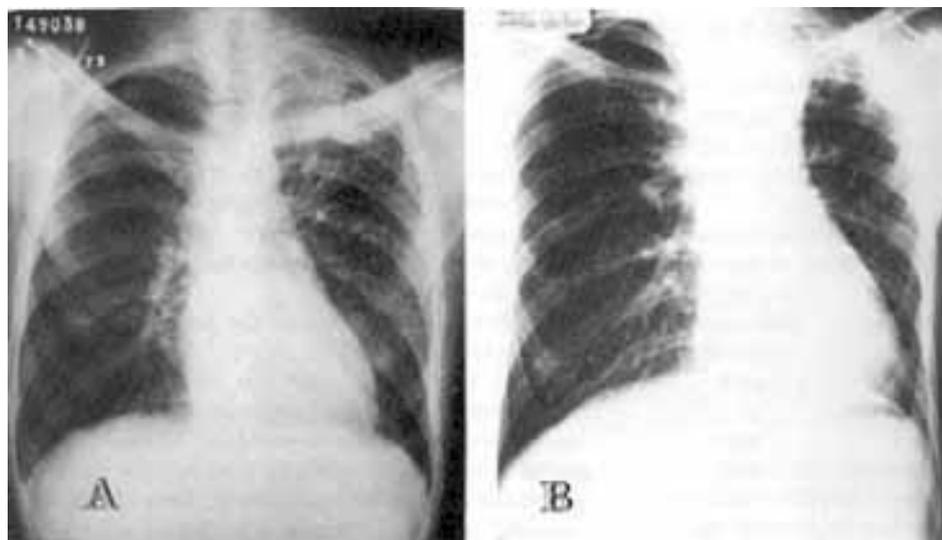


Fig.3 - Caso 3 - Na radiografia frontal (A) observa-se fibrotórax tuberculoso e coluna vertebral "desnuda". O coração está mergulhado na opacidade hemitorácica esquerda e o diagnóstico da anomalias foi feito com exame clínico, cateterismo e cineangiocardiografia, sendo confirmado na necrópsia: estenose pulmonar infundibular e defeito do septo ventricular. Forte retração costofrênico-mediastinal esquerda. Pequenas claridades aéreas na parte alta do pulmão retraído, mais nítidas em oblíqua anterior direita (B). Hiperexpansão do pulmão direito, que se hernia para a esquerda, "desnudando" a coluna vertebral. Sinais de pobreza da circulação no pulmão direito.

O cateterismo cardíaco e a cineangiocardiografia, realizados um mês após a consulta inicial, forneceram os seguintes dados:

Localização	Oximetria (% de O ₂)	Manometria (mmHG)
Veia cava superior	60	m 6
Átrio direito	56	m 6
Ventrículo direito	84	105/10
Artéria pulmonar	75	35/9
Ventrículo esquerdo	91	125/10
Aorta	91	110/48

Injeção de contraste no ventrículo direito demonstrou, moderada dilatação e severa hipertrofia do mesmo. Injeção de contraste no ventrículo esquerdo permitiu demonstrar uma comunicação interventricular subvalvar aórtica, na região da porção membranosa.

Conclusão: estenose pulmonar orifical com valva ausente e anel de pequeno diâmetro (0,8 em). "Shunt" bidirecional através do defeito septal ventricular, com aumento da saturação de oxigênio no sangue do ventrículo direito (84%) e discreta diminuição da mesma no do ventrículo esquerdo (91%).

o hemitórax esquerdo opaco com coluna "desnuda". Maciço mediastinal mergulhado na opacidade hemitorácica notando-se áreas ventiladas, com semiclaridade, na parte alta. Retração costofrênico-mediastinal esquerda e expansão de vicariância do pulmão direito, hipertransparente, com diminuição do desenho vascular. Na incidência oblíqua anterior direita (fig. 3-B) as áreas claras da opacidade hemitorácica apareceram mais expressivas, notando-se, também, elevação da hemicúpula frênica esquerda. O quadro radiológico, foi sugestivo para fibrotórax tuberculoso esquerdo, não se podendo decidir se as áreas claras eram de vidas a regiões parenquimais que escaparam à fibrose, ou cavidades insufladas.

A reação de Mantoux foi positiva.

Efetou-se pneumectomia esquerda e, passados 2 meses, cirurgia radical (fechamento do defeito septal ventricular, alargamento da via de saída do ventrículo e da valva pulmonar direita com retalho de pericárdio, aplicação de valva de pericárdio bovino. Óbito no pós-operatório imediato.

O estudo anatomopatológico do coração confirmou os achados do cateterismo cardíaco e cineangiocardiografia: severa hipertrofia e dilatação moderada do ventrículo direito (paredes com 1,2 cm de espessura).. Ventrículo esquerdo normal. Grande dilatação pós-estenótica da artéria pulmonar.

Ampliação da via de saída do ventrículo direito e do anel da valva pulmonar; prótese valva de pericárdio bovino em localização pulmonar. Fechamento do defeito do septo ventricular.

No pericárdio notou-se espessamento difuso e aderências seccionadas, com sinais de pericardite crônica, não constrictiva.

DISCUSSÃO

Diversos autores assinalaram que portadores de estenose pulmonar congênita apresentaram conside-

rável suscetibilidade para contrair tuberculose, afetando um ou ambos os pulmões. Abbott¹, em seu atlas sobre 1.000 casos de cardiopatias congênitas, referiu que, em 110 com estenose pulmonar isolada ou associada com defeito do septo atrial, ventricular ou persistência do canal arterial, 24 apresentaram tuberculose pulmonar (22%); Grenier e Joly⁷, em 68 casos, 18 (26%); Guyot⁸, 89 casos (46%). Friedberg³, em seu célebre livro sobre as enfermidades do coração, escreveu: “as infecções pulmonares, inclusive a tuberculose, são mais freqüentes em portadores de estenose pulmonar, que outras lesões congênitas”. Holzmänn⁴ escreveu: “tem sido notada considerável suscetibilidade para a tuberculose em casos com estenose pulmonar”.

Autores dedicados ao estudo das cardiopatias congênitas, entretanto, foram unânimes em aceitar ser a afecção tuberculosa mais freqüente quando a estenose pulmonar se associa a outras más formações, sejam defeitos do septo atrial, ventricular, seja a persistência do canal arterial ou, principalmente, a tetralogia de Fallot, tratando-se, na maior parte das vezes, de pacientes cianóticos. Em 13 casos, estudados em necrópsia por Auerbach e Stemmerman⁹, 1 tinha estenose pulmonar e defeito do septo atrial; 1 estenose pulmonar e defeito do septo ventricular; 1 estenose pulmonar e persistência do canal arterial; 7 tetralogia de Fallot e 3 más formações cardíacas indeterminadas. Todos os casos apresentaram cianose em vida. Em 24 casos analisados por Soulié e col.¹¹, com diagnóstico firmado em necropsia, cirurgia ou cateterismo cardíaco e angiocardiografia, 14 apresentaram tetralogia de Fallot; 4 estenose pulmonar e defeito do septo atrial; 1 atresia tricúspide; 2 estenose pulmonar e defeito do septo ventricular; 3 estenose pulmonar e persistência do canal arterial.

Silber e Katz⁶ admitiram que a suscetibilidade dos pacientes com tetralogia de Fallot em adquirirem tuberculose pulmonar tem sido atribuída à diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar. Por outro lado, desde Rokitansky¹⁹, em meados do século passado, em⁸, firmou-se o conceito de que portadores de estenose mitral são quase refratários à tuberculose pulmonar, certamente porque o bacilo encontra dificuldade em desenvolver-se nos pulmões congestionados. White², comentou: “tem sido dito que a tuberculose pulmonar é rara em casos com estenose mitral grave”. Isso parece ser verdade, não tendo ainda explicação. Entretanto, pode ser devido à congestão venosa pulmonar causada pela estenose mitral, que dificulta a proliferação dos bacilos. Em 300 casos de estenose mitral, foi encontrado apenas 1 com tuberculose pulmonar (0.3%) e numa série de 20.000 casos de tuberculose pulmonar, foi reportado apenas 1 com estenose mitral (0.005%)”.

Casos tendo defeitos do septo atrial, ventricular, persistência do canal arterial, outras más formações causadoras de hiperfluxo e hipertensão pulmonar e tuberculose, têm sido raramente registrados na

literatura^{9,11,20}. Abbott¹ referiu que: “em 890 casos com cardiopatias congênitas, sem estenose pulmonar, em geral com hiperfluxo ou congestão pulmonar, somente 50 apresentaram tuberculose pulmonar (5.5%)”.

Parece, contudo, paradoxal a observação de alguns autores (o que também aconteceu em 2 casos deste trabalho) de que a tuberculose pulmonar se manifesta, às vezes, apenas após a prática da cirurgia cardíaca ou exacerba-se, precoce ou tardiamente, depois de realizada, seja da anastomose Blalock-Taussig ou correção radical da malformação com estenose pulmonar. O bacilo, que não encontrou condições para se reproduzir intensamente em pulmões com hipofluxo sanguíneo, progride em número ante o aumento da circulação nos mesmos, resultante da operação. Metianu e Durand¹² referiram que “em 4 casos de tetralogia de Fallot com lesões tuberculosas pulmonares, praticamente curadas, 3 sofreram recidiva das mesmas após praticar-se anastomose Blalock-Taussig”. Sloan e col.²⁰ publicaram 1 caso, com ventrículo único e severa hipoplasia da artéria pulmonar e seus ramos, no qual se instalou tuberculose pulmonar “galopante” 2 anos após a prática da anastomose Blalock-Taussig e, 1 caso com tetralogia de Fallot e tuberculose pulmonar no qual se praticou a mesma anastomose após tratamento com pneumotórax e estreptomomicina, ocorrendo o óbito no pós-operatório imediato. Campbell e Brock²¹ referiram 1 caso de óbito por tuberculose após valvotomia pulmonar.

Dos 3 casos deste trabalho 1, com estenose pulmonar valvar, defeito do septo atrial e cianose severa, mostrou lesão tuberculosa exacerbada mais de um ano após o ato cirúrgico (fig. 1); outro, com estenose pulmonar infundibular, defeito do septo ventricular, cianose severa, submetido à anastomose Blalock-Taussig aos 5 anos de idade, somente 13 anos após mostrou, no exame radiológico, lesão tuberculosa cavitária no ápice, disseminando-se nos 2/3 superiores do pulmão esquerdo (fig. 2A); o terceiro caso, apresentou processo pneumônico no primeiro mês de vida e, aos 7 anos de idade, o exame radiológico demonstrou haver fibrotórax esquerdo, sendo a reação de Mantoux positiva. Na cineangiocardiografia e cirurgia cardíaca após pneumectomia esquerda observou-se severa estenose pulmonar valvar orifical e grande defeito do septo ventricular. O óbito ocorreu no pós-operatório e a necropsia, visando apenas o coração, revelou pericardite não constrictiva (fig. 3).

Experiências sobre o comportamento dos pulmões ante a infecção tuberculosa, variando-se o fluxo de sua circulação sanguínea, foram efetuadas em animais. Verificou-se que a prática da anastomose Blalock-Taussig em macacos infectados causou intensificação das lesões tuberculosas no pulmão do lado em que foi realizada^{14,18}. De outro modo, a ligadura da artéria de um pulmão ou de um lobo reduziu a

atividade da infecção, ou seja, o desenvolvimento das lesões nos mesmos^{15,16}.

O bacilo de Koch é aeróbio, explicando-se sua predileção pelos pulmões²². Sua cultura “in vitro” se intensifica quando se insufla oxigênio sobre a mesma^{23,24}. Esse achado não foi considerado, na literatura ao alcance, ao tentar se explicar a maior suscetibilidade à tuberculose em pulmões com circulação diminuída, nos portadores de estenose pulmonar.

Na estenose pulmonar, a circulação dos pulmões se faz com menos velocidade e pressão endovascular. O impulso sistólico do ventrículo direito é “bloqueado” pelo obstáculo ao nível da valva, ou abaixo ou acima da mesma. Os capilares pulmonares diminuem de calibre, os septos interalveolares adelgaçam-se e os alvéolos expandem-se, tornando os pulmões mais transparentes nas radiografias. A velocidade menor do sangue, ao passar nos capilares, faz com que demore mais tempo em contacto com a membrana respiratória e a saturação de oxigênio costuma ser total (100%) nas veias pulmonares, como se observa no cateterismo cardíaco. Sem dúvida, todos esses fatores e mais o comportamento do sistema linfático, dos elementos de defesa do tecido retículo-endotelial, dos hormônios, dos processos imunológicos de outras alterações biofísicas e bioquímicas, ainda não foram considerados e pesquisados, para explicar o comportamento dos pulmões ante o ataque do bacilo de Koch havendo hipohemia pulmonar, em casos de cardiopatias congênitas, antes e após a prática da cirurgia.

De qualquer modo, como acentuam Metianu e Durand¹², deve-se pesquisar, com cuidado, a presença de lesões tuberculosas pulmonares, em boas radiografias, antes da indicação cirúrgica, em casos de cardiopatias congênitas e pobreza da circulação pulmonar. Não se deve operar portadores de lesões pulmonares antes que se tenha certeza de estarem curadas ou, pelo menos, estabilizadas. Após a cirurgia o paciente deve ser controlado com exames radiológicos periódicos por muito tempo.

Casos com fibrotórax tuberculoso são de difícil operação. O coração repuxado para o hemitórax fibrosado, embora não seja isso causa de alterações em suas funções, tem o pericárdio aderente à pleura e a pneumectomia praticada antes de corrigir-se as más formações cardiovasculares tem apresentado grande índice de mortalidade. Foi o que sucedeu com o 3.º caso deste trabalho.

Hemitórax opaco e coluna vertebral “desnuda” com forte retração costo-frênico-mediastinal, como se viu nas radiografias desse caso (fig. 3), ocorre, geralmente, em três circunstâncias: 1 - na aplasia ou hipoplasia de um pulmão com agenesia alveolar; 2 - na atelectasia maciça de um pulmão por obstrução do brônquio fonte, por rolha de secreção, corpo estranho ou neoplasia; 3 - no fibrotórax tuberculoso^{25,26}.

Na aplasia ou hipoplasia de um pulmão, os pneumômeros primários, secundários, terciários ou cis-

tos congênitos podem projetar “claridades”, principalmente nas regiões hilares e parailares, em radiografias mais ou menos penetradas e na tomografia²⁶; na atelectasia maciça, zonas ainda com certo grau de ventilação podem ser vistas menos opacas no fibrotórax tuberculoso, a opacidade costuma ser heterogênea por haver regiões em que a pleura é mais fibrosada e espessa, o parênquima pulmonar mais condensado, ou existem cavernas insufladas ou bronquiectasias²⁵.

Na aplasia ou hipoplasia de um pulmão, geralmente não se constata sintomas; na atelectasia maciça de um pulmão, o quadro clínico é dramático, com intensa dispnéia; no fibrotórax tuberculoso, a anamnese e os sintomas são de infecção pulmonar que se tornou crônica. O diagnóstico de fibrotórax tuberculoso no caso 3 foi confirmado pelo estudo anatomopatológico do coração, no qual se verificou espessamento difuso e aderências seccionadas no pericárdio, com sinais de pericardite crônica não constritiva, como acontece na maioria das vezes, na afecção tuberculosa.

Causa de erro, extremamente rara, é a falsa imagem radiográfica de infiltrado apical tuberculoso, principalmente no pulmão esquerdo, que se apresenta em casos de atresia pulmonar e septo ventricular aberto, cianose severa, quase sempre tratando-se de tetralogia de Fallot²⁷. Em tais casos, por falta de circulação brônquica colateral em um pulmão, o mesmo é perfundido, precariamente, por circulação colateral derivada de artérias da parede torácica, principalmente, a subclávia, intercostais, e mamária interna de um lado. Rica rede vascular desenvolve-se a partir das mesmas, expandindo-se na pleura e penetrando no pulmão até alcançar e anastomosar-se com ramos hilares da artéria pulmonar. Nos raros casos apresentados na literatura, vasos mais importantes dessa circulação colateral parietopleural costumam penetrar no ápice do pulmão esquerdo, observando-se nas radiografias sombras que podem simular um infiltrado tuberculoso²⁸⁻²⁹ (fig- 2-B) - Algumas vezes, artérias intercostais alongadas, sinuosas, causam corrosões costais unilaterais³⁰.

Finalizando, tem sido verificada acentuada diminuição de casos de tuberculose pulmonar nas últimas décadas, principalmente nos países mais civilizados. O aperfeiçoamento dos meios profiláticos e dos antibióticos tem sido causa disso. Entretanto, regiões com habitantes mal alimentados, privados de higiene, apresentam alto índice da doença. Entre os cardiopatas congênitos que procuraram o Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia nos últimos 27 anos poucos apresentaram tuberculose pulmonar. Contudo é de presumir-se que alguns, com os pulmões muito afetados, podem ter sido encaminhados para sanatórios e, não sendo a cardiopatia congênita desmascarada, talvez tenham tido morte por causa da afecção pulmonar.

SUMMARY

Three cases, with congenital pulmonary stenosis associated with another anomalies and pulmonary tuberculosis, are reported. In the first case, a 19-year old, white young man presented pulmonary valvar stenosis and atrial septal defect. Cyanosis was severe, and a pulmonary valvar commissurotomy and closure of the atrial septal defect were performed. Roentgenograms before surgery showed mild pleural thickness and a small lesion, probably residual in the apical region of the right lung. Roentgenograms one year after surgery demonstrated intensification of the pleuropulmonary lesions, and after five more months a galloping phthisis, with extensive condensation and cavitation in the superior lobe of the right lung. In the second case, an 18-year old white young man, was submitted to a Blalock-Taussig anastomosis, because of a congenital cyanotic heart disease, when he was five years old. The cardiac catheterization and cineangiography showed infundibular pulmonary stenosis and a ventricular septal defect. Cyanosis was not present and the roentgenograms demonstrated an extense tuberculous lesion in the left lung. A condensation and a cavitation in the apical region were seen with dissemination over the upper two-thirds of this lung. In the third case, a seven-year old white child had valvar pulmonary stenosis and a ventricular septal defect; the roentgenograms showed a typical left tuberculous fibrothorax. At one month of age, the child had presented a history of pneumonia followed by chronic pleuropulmonary lesions and the fibrothorax was established.

Considerations are made in the literature about frequency, probable predisposition to tuberculosis in the cases with congenital pulmonary stenosis, the importance of surgical indication and the post-surgical evolution by means of periodic roentgenological control

REFERÊNCIAS

- Abbott, M. E. - Atlas of Congenital Disease. New York. Am. Heart Association. 1936. P. 60.
- White, P. A. - Heart Disease, New York, Mac Millan, 1944. P. 398
- Friedberg, C. K. - Enfermedades del corazón, México, Editorial Interamericana, 1951. p. 684.
- Holzman, M. - Pulmonary Stenosis. In: Shinz, H. R.; Baensch, W. E.; Friedel E.; Uehlinger, E. - Roentgen Diagnostics, New York Grune Stratton 1953. p. 2903.
- Aubertin. C. - Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. Paris Médical, 4: 413, 1935.
- Silber, E. N.; Katz, L. N. - Heart Disease. New York, Collier Mac Millan Pub., 1975. p. 553.
- Grenier, H.; Joly, F. - Rétrécissement de l'artère pulmonaire et tuberculose. Arch. Med. Enf. 5: 789, 1936.
- Guyot, R. - Le rétrécissement pulmonaire congenital. Thèse, Lyon, 1945.
- Auerbach, O.; Stemmerman, M. - The developpment of pulmonary tuberculosis in congenital heart disease. Am. J. Med. Sci. 207: 219, 1944.
- Brown, J. W. - Congenital Heart Disease, London, Staple Press, 1950.
- Soulié, P.; Bouvrain, Y.; Dimattéo, J.; Rey, C. - La tuberculose pulmonaire dans les cardiopathies congenitales. Arch. Mal. Coeur, 46: 1057, 1953.
- Metianu, C.; Durand, M. - Tetralogie do Fallot. In: Donzelot, E.; D'Allaines, F. - Traité des Cardiopathies Congenitales, Paris, Masson et Cie. 954. p. 720.
- Rowe, R. D. - Tetralogy of Fallot. In: Keith, J. D.; Rowe, R. D.; Vlad, P.; Congenital Heart Disease in Infancy an Childhood, New York, Mc Miller, 1967.
- Hanlon, C. R.; Scott, H. W. Jr.; Oslon, B. J. - Experimental tuberculosis. I. Effects of anastomosis between systemic and pulmonary arteries on tuberculosis in monkeys. Surgery, 28: 209, 1950.
- Hesse, H. - Der Einfluss der Lungdureh blu lung und der Herz funktion auf du Lungentuberkulose (Artifizielle Lungestanung am Versuchstier und Lungtuberkulose). Deutsche med. Wochersch. 74: 13, 1949.
- Scott, H. W. Jr.; Hanlon, C. R.; Olson, B. J. - Experimental tuberculosis. II. Effects of ligation of pulmonary arteries on tuberculosis in monkeys. J. Thorac. Surg. 20: 761, 1950.
- Olson, B. J.; Scott, H. W. Jr.; Hanlon, C. R.; Mattern, C.F. T. - Experimental tuberculosis. Further observations on the effects of alteration of the pulmonary arterial circulation on tuberculosis in monkeys Am. Rev. Tuberc. 65: 48, 1952.
- Kourilsky, R.; Decroix, G. - Influence d' une anastomose entre l'artère sous clavière et l'artere pulmonaire avec lesion ulcerocasséu grave. J. Franc. Chir. Thor. 7: 279, 1953.
- Rockitansky, C. - Manual of Pathologic Anatomy. London, Sydenham Society, 1854.
- Sloan, R. D.; Hanlon, C. R.; Scott, H. W. Jr. . Tuberculosis and congenital heart disease. Am. J. Med. 6: 528, 1954.
- Campbell, M.; Brock, R. - The results of valvotomy for simple pulmonary stenosis. Br. Heart J. 16: 229, 1954.
- Boyd, W. - A Text-Book of Pethology. Philadelphia, Lea Febiger, 1947. p. 162.
- Novy, F. G.; soule, M. H. - Microbic Respiration. In: Respiration of the Tubercule Bacillus. J. Infect. Dis. 36: 168, 1925.
- Corper, H. D.; Lurie, M. B.; Uyei, N. - The importance of the growth of tubercle bacili as determined by gaseous, tension. Am. Rev. Tuberc. 15: 65, 1927.
- Constantin, G.; Redaelli, M. - Atlante Clínico, - Radiológico della Tuberculose Pulmonare. Milano, A. Wassermann Comb. 1933. P. 86.
- Fisher, J. M ; Van Epps, E. F. - Aplasia or hypoplasia of the pulmonary artery: Radiologic and pulmonary function studies. Am. Heart. J. 58: 26, 1959.
- Medeiros Sob, J. H. - Radiologia do Coração, São Paulo, Sarvier, 1980. p. 231.
- Alamby, K. D.; Brinton, W. D.; Campbell, M.; Gardner, F. - Pulmonary atresia and the collateral circulation. Guy's Hosp. Rep. 99: 10, 1950.
- Jefferson, K.; Rees, S.; Somerville, J. - Systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery developement. Br. Heart J. 34: 418, 1972.
- Wong, H. O.; Ang, A. H. - Unilateral rib notching in tetralogy of Fallot due to systemic pulmonary collateral vessels Br Heart J, 35: 226, 1973.