



CAMINHOS da CARDIOLOGIA

Coordenador - Luiz V. Décourt

Someone may attain a new point of view, and a new way of looking at things may be quite as revolutionary as a specific invention. L. S. King - THE PHILOSOPHY OF MEDICINE, 1978.

FALLOT E SUA TETRALOGIA - UMA CARACTERIZAÇÃO SEGURA E FECUNDA

Luiz V. Décourt
São Paulo, SP

Uma avaliação histórica, mesmo superficial, evidencia grande progresso na medicina clínica no decorrer da segunda metade do século passado, particularmente no campo do diagnóstico. E esta situação deve-se, em primeiro lugar, à estreita conexão que se estabeleceu entre a clínica e a anatomia patológica, de modo que um clínico de categoria tornou-se essencialmente um patologista¹. Essa tendência foi mais evidente na Alemanha, mas também ocorreu em outros países.

Nesta revisão, analisaremos a obra de um homem que se caracterizou por lúcida interpretação dos aspectos morfológicos cardíacos observados na chamada “doença azul”, que representa a mais comum das cardiopatias congênitas cianogênicas. Constitui homenagem a um grande observador, por ocasião do octogésimo aniversário de sua morte.

Étienne-Louis Arthur Fallot nasceu em Cette, na França, em 29 de setembro de 1850^{2,3}. Fez estudos iniciais no Liceu de Marselha, onde recebeu prêmio por sua capacidade e formou-se, depois, na Faculdade de Medicina desta cidade.

Foi professor substituto na Universidade de Marselha de 1882 a 1886 e chefe de clínica no Hôtel-Dieu Hospital. Nesta última data tornou-se encarregado do curso de anatomia patológica e, em 1888, foi nomeado professor de Higiene e Medicina Legal, posição que manteve até sua morte, em 30 de abril de 1911^{2,3}.

Interessado no estudo das afecções congênicas do coração e consciente de algumas descrições anteriores sobre determinada associação de anomalias, publicou, em 1888, um sólido e longo trabalho intitulado CONTRIBUTION À L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE DE LA MALADIE BLEUE (CYANOSE CARDIAQUE) na revista mensal Marseille-Médical⁴. Nesse memorável artigo são estabelecidas as características anatômicas e morfogenéticas de uma cardiopatia congênita, depois conhecida como “Tetralogia de Fallot”. Epônimo⁵ seguramente justificado pela categoria da obra.

É interessante observar, contudo, que a pessoa de Fallot e os pormenores de seu trabalho têm sido pouco mencionados, mesmo em obras sobre história da cardiologia.

Curiosamente, muito se tem escrito sobre a afecção e pouco sobre as íntimas características de sua apresentação. Historiadores even-

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP.
Correspondência: Luiz V. Décourt - Incor
Av. Enéas C. Aguiar, 44 - 05403, São Paulo, SP.

tualmente reproduzem² trechos de seu artigo e, por ocasião do centenário de sua publicação (1988), uma das poucas comemorações foi a tradução inglesa de sua primeira parte⁶. Mais recentemente surgiu nova apresentação das conclusões do autor, em trabalho norte-americano⁷, no qual são também reanalisados certos aspectos morfológicos da afecção congênita.

Essa situação tem sido atribuída² a um pedido do próprio Fallot de que não se publicassem elogios após sua morte, mas, em verdade, a ocorrência deve estar ligada ao sempre imprevisível destino das atividades humanas.

O trabalho de Fallot⁴ ocupa 104 páginas em seis números da revista médica. Conforme já assinalado⁷, o estilo do autor reveste-se de aspecto algo arcaico e floreado, com encanto típico de **fin de siècle**. E esse caráter já é nítido desde o período inicial (fig. 1).

O texto⁴, denso e minucioso, abrange, inicialmente, características anatômicas do coração de três doentes observados pelo autor e, depois, revisão de 52 outros portadores de “doença azul”, representando todas as publicações conhecidas desde tese de Debely, de 1878. Na descrição dos corações dos três enfermos cianóticos, necropsiados, são ressaltados aspectos comuns, significativos, e muito cuidadosamente observados.

O coração do primeiro doente, de 19 anos, apresentava: **a)** hipertrofia biventricular com redução da capacidade das câmaras, particular-

mente à direita; **b)** comunicação interventricular basal média; **c)** estenose infundibular acentuada, configurando um verdadeiro canal; **d)** válvulas sigmóides pulmonares fundidas, levando à formação de diafragma com reduzido pertuito central; **e)** aorta com calibre muito aumentado, apresentando anel sigmoidiano dividido em duas partes iguais, cada uma delas em conexão com um dos ventrículos (“como que a cavalo sobre os dois ventrículos”). A membrana obturadora do orifício de Botal não se apresentava aderente a todo o anel de Vieussens.

O coração do segundo enfermo, de 26 anos, mostrava: **a)** hipertrofia biventricular, com evidente predomínio da massa da câmara direita; **b)** comunicação interventricular basal média; **c)** átrio direito volumoso, com paredes espessadas e cerca de quatro vezes maior que o esquerdo; **d)** infundíbulo muito reduzido, com espessamento do endocárdio quase ao nível da emergência da artéria pulmonar; **e)** válvulas pulmonares desfiguradas, com fusão comissural, acarretando como que um diafragma, com orifício central em fenda; **f)** aorta nascendo do ventrículo direito, atrás da artéria pulmonar; **g)** válvula tricúspide espessada e deformada. O aspecto do orifício de Botal era comparável ao do caso anterior.

O coração do terceiro paciente, de 36 anos, apresentava: **a)** hipertrofia biventricular principalmente da câmara direita; **b)** comunicação interventricular; **c)** infundíbulo, “particularmente interessante ao estudo”, canaliculado, com acentuada estenose e endocárdio espesso, branco, nacarado, como cicatriz; **d)** sigmóides pulmonares espessadas, apresentando consistência quase fibrosa, com válvula direita retraída, configurando-se, ao mesmo tempo, estreitamento valvular e pré-arterial; **e)** aorta nascendo de ambos os ventrículos, mas em maior comunicação com o direito; **f)** válvulas aórticas bem desenvolvidas, com grande vegetação fibrosa na face inferior do folheto posterior.

Analisando os aspectos observados ressaltava Fallot⁴ “as acentuadas semelhanças ou, mais exatamente, a identidade quase absoluta das lesões cardíacas observadas”.

A reprodução de suas próprias palavras é interessante pela análise minuciosa de toda as particularidades.

Tous trois présentent une communication anormale entre les ventricules; chez chacun d'eux, cette communication occupe

Contribution à l'Anatomie pathologique de la Maladie bleue

(Cyanose cardiaque)

Par le Dr A. FALLOT

Un de ces hasards heureux qui viennent parfois procurer au clinicien de précieuses occasions de s'instruire, a, dans l'espace de quelques années, fait passer sous nos yeux trois cas d'une maladie rare et curieuse, sur l'anatomie pathologique de laquelle règnent, même dans le public médical instruit, de graves erreurs et de singulières incertitudes: nous avons eu l'occasion d'observer pendant leur vie et d'autopsier après leur mort, trois sujets atteints de cette maladie appelée *cyanose cardiaque*, et qu'il serait, suivant nous, bien plus correct de désigner exclusivement sous le nom de *maladie bleue*. Deux de ces cas ont été étudiés sous la direction de notre excellent maître le professeur Girard, durant la durée de notre clinique à l'Hôtel-Dieu. Un double fait nous frappa: — la concordance presque parfaite, la similitude à peu près absolue des lésions constatées chez nos deux malades; — la dissemblance profonde existant entre ces lésions

exactement le même siège, la partie supérieure de la cloison, l'espace membraneux interventriculaire, appelé, à tort peut-être espace de Hauska; chez chacun d'eux cette cloison complète se termine par un bord épais et mousse au niveau duquel l'endocarde est épaissi. - Chez tous les trois l'artère pulmonaire est rétrécie; chez chacun d'eux, le rétrécissement est au moins autant préartériel que valvulaire, l'endocarde qui tapisse le sommet de l'infundibulum, au dessus des sigmoïdes artérielles, est épaissi, ridé, comme retracté. - Chez tous, les ventricules sont hypertrophiés, mais l'hypertrophie est beaucoup plus marquée pour le ventricule droit; celui-ci est augmenté de volume non seulement par rapport à ses dimensions normales, mais encore si on le compare à son congénère. Ses parois ont acquis une épaisseur, une dureté, c'est-à-dire sans nul doute une puissance contractile supérieure à celle du ventricule gauche. Chez nos trois sujets, il s'agit d'une hypertrophie concentrique, la cavité du ventricule n'est nullement accrue, peut-être même est-elle un peu diminuée - Chez tous les trois, l'aorte est déviée du côté droit, et il n'existe entre eux à ce point de vue qu'une simple différence de degré; dans l'obs. I, l'aorte est à cheval sur les deux ventricules, elle naît également de l'un et de l'autre; dans l'Obs. III, sa déviation à droite est plus marquée, un tiers de son calibre naît du ventricule gauche, les deux autres tiers du ventricule droit; enfin, dans l'Obs II, la déviation à droite est portée à son summum, l'aorte naît tout entière du ventricule droit. On peut donc affirmer que ces légères dissemblances bien loin de créer entre nos trois couers une distinction anatomique profonde, ne font qu'établir entre eux une analogie plus complète, en les reliant l'un à l'autre par une insensible gradation naturelle. - Enfin, pour ce qui est du trou de Botal et du canal artériel, la même analogie existe entre nos trois sujets; chez le n° 3, le trou de Botal est absolument fermé, le canal artériel a de même complètement disparu; chez le n° 2, on trouve bien un trajet oblique permettant l'introduction d'une sonde cannelée d'une oreillette dans l'autre, mais nous aurons

bientôt l'occasion d'indiquer la fréquence de cette légère anomalie, et de démontrer combien est médiocre son importance physiologique; on ne saurait à coup sûr considérer cette disposition comme constituant un cas de persistance du trou de Botal. Le canal artériel existe à l'état de vestige, c'est un simple cordon fibreux aminci, à peine perméable à un stylet dans une étendue de quelques millimètres seulement. Chez le n° 1 comme chez le n° 3, plus de trace du canal artériel; la valvule de Vieussens présente la même disposition que chez le n.2. c'est-à-dire que, s'il y a là une anomalie, elle est certainement de bien minime importance: on ne saurait, sans un parti pris évident, la placer sur le même rang que les autres altérations cardiaques relatées plus haut. Il est donc impossible de nier que dans ces trois cas de maladie bleue si bien caractérisée au point de vue clinique, nous avons rencontré des lésions cardiaques tout à fait identiques; si l'on fait abstraction de l'endocardite des sigmoïdes aortiques du numéro III, la résumé anatomopathologique de chacune d'elles pourrait presque indifféremment s'appliquer aux deux autres.

Ao final dessa análise, Fallot acentua que não se trata de simples e fortuita associação de malformações, mas de real conjunto de anomalias, de verdadeira "tetralogia anatomopatológica". E, ainda, que "a constância com que este conjunto se manifesta é tão significativa quanto sua coexistência com a síndrome clínica dita moléstia azul".

Após o estudo dos três enfermos, faz revisão de todas as publicações (52 casos) sobre esta doença, que conseguiu coletar. Dentre os enfermos, 39 evidenciavam constância "singularmente monótona" no aspecto morfológico cardíaco, em relação ao presente nas três observações próprias, em 33 dos quais essa configuração comparecia "em toda a sua pureza".

Com o intuito de discriminar as variedades observadas, distinguiu quatro tipos e alguns subtipos (54 casos) presentes com frequência diversa e que estão agrupados no quadro I.

Suas observações permitiram estabelecer que a persistência do forame de Botal era apenas ocasional e, portanto, não apresentava significação na patogênese da doença azul. Esta verificação refutou opinião ainda algo genera-

QUADRO I

Tipos e subtipos	Características anatômicas	Nº de casos
A	Tetralogia típica, com ou sem comunicação inter atrial	33
A'	Tipo anterior, com anomalias diversas associadas	6
A''	Obliteração completa da artéria pulmonar, comunicação interventricular e permeabilidade do canal arterial	2
	TOTAL	41
B	Estreitamento da artéria pulmonar, desenvolvimento completo do septo interventricular e persistência do forame de botal	7
B''	Obliteração completa da artéria pulmonar, integridade do septo interventricular e persistência do canal arterial	2
C	Tronco arterial único e comunicação interventricular	3
D	Persistência do frame de botal	1

lizada naquela época.

Ao mesmo tempo confirmou a acertada opinião de autores que se manifestavam contra a errônea e curiosa crença de outros, de que a presença de comunicação interatrial poderia conferir às pessoas a capacidade de permanência em apnéia por longos períodos. Essa idéia, baseada em condições presentes em determinados anfíbios, levava mesmo à admissão (Green, 1814) de que a persistência do orifício de Botal proporcionava a uma criança de três anos a capacidade de se manter imersa, sem sofrimento, por período de cerca de 15 minutos¹

Em posição humilde, foge da presunção de ter sido o primeiro a descrever o quadro mórbido em foco, detendo-se em longos trechos a mencionar e a resumir trabalhos de outros que, mesmo na segunda metade do século XVIII, já tinham reconhecido aspectos anatômicos comparáveis.

Ressalta, entretanto, uma particularidade significativa nessas observações passadas. De fato, as descrições clínicas da moléstia azul foram quase sempre acompanhadas de reconhecimento das anomalias morfológicas, mas nunca ocorreu uma real caracterização anátomoclínica. Fallot faz, então, uma interrogação sobre o porque da não fixação definitiva, em ciência, de um conjunto de fatos tão numerosos e de tal valor demonstrativo. E acentua a dificuldade em se compreender “Como pôde

nascer, crescer e se desenvolver, a crença tão profundamente errada que relaciona a moléstia azul à permanência do forame de Botal”.

Um setor muito importante do trabalho é o dedicado à **patogenia** da entidade. Reconhece que, dada a impossibilidade de demonstração experimental das ocorrências, há necessidade de apelo a uma hipótese. Esta, porém, não pode se basear na simples observação dos fatos, mas deve buscar sua interpretação, ou seja, procurar, pelo raciocínio e pela indução, sua mútua dependência e sua concatenação.

Percebe-se que ele reconhece os limites desse tipo de pensamento, e, para fortificá-lo, exige apreciação lógica, fundamentada em ocorrências demonstradas, e não invocação de hipóteses inconsistentes ou fantasistas.

Nesse sentido, analisa as condições do septo interventricular e das câmaras cardíacas em corações de determinados animais, em alguns dos quais (quelônios, ofídios, saúrios), ocorre mistura de sangue arterial e venoso em ventrículos comunicantes e que foram, portanto, aproximados dos encontrados na moléstia azul. Passa à crítica dessa aproximação, responsável então pela teoria das **anomalias reversivas**, que admite, no defeito de conformação do coração humano, reprodução accidental da estrutura normal em vertebrados inferiores. Trata-se-ia, pois de presença de real regressão filogenética, defendida ainda até anos depois para determinadas malformações congênitas. Após avaliação dos aspectos morfológicos, acentua que “os pormenores anatômicos fazem, sem dúvida, compreender quão grosseira e superficial é a analogia que se pretendeu estabelecer entre o coração dos quelônios e o encontrado nos portadores da moléstia azul”.

Ainda na interrogação sobre a patogenia da entidade afasta sucessivamente a hipótese de **endocardite fetal**, admitida principalmente na França, e a de **parada de desenvolvimento** durante a formação do aparelho vascular aórtico-pulmonar, proposta por autores alemães e por Rokitanski, em Viena. Segundo esta hipótese ocorreria apenas interrupção de crescimento de certas estruturas, com falta de septação do bulbo arterial, em órgãos com desenvolvimento normal sob todos os outros aspectos.

Admite, enfim, como já o fizera parcialmente Cruveilhier, a ocorrência de processo patológico, que se desenvolve durante a vida

intra-uterina, comprometendo a via de saída da artéria pulmonar e levando à estenose local, infundibular e valvar. Em síntese, um tipo particular de anomalia tronco-conal (basicamente infundíbulo-arterial) como a reconhecemos hoje.

Após longa análise atinge o ponto fundamental de sua argumentação, reafirmando que a associação das anomalias não se deve ao acaso. Em verdade, ela constitui uma entidade, ou seja, “um verdadeiro tipo anatomopatológico” de afecção. Como foi assinalado ainda recentemente⁷, Fallot compreendeu que sua tetralogia expressava uma única malformação com quatro diferentes facetas, ou seja, uma real “monologia”.

Ao fim da apresentação acentua modestamente que expõe os resultados de suas buscas “sem a pretensão de haver tratado com grande profundidade o assunto e de ter esgotado todos os pormenores, mas porque atingiu o limite a que se propusera desde o início”.

Ao término desta síntese da publicação de Fallot acreditamos que ela é suficiente para exteriorizar a real categoria de um trabalho que estabeleceu o conceito nosológico da mais comum das cardiopatias congênitas cianogênicas. E que, portanto, favoreceu o estudo seqüente,

continuado e fecundo do conjunto destas malformações.

Cardiopatía repetidamente estudada sob múltiplos aspectos e, ainda hoje, objeto de reavaliações sobre seus limites^{7, 8} e sobre peculiaridades morfológicas^{9, 10}.

REFERÊNCIAS

1. A Castiglioni - A History of Medicine. New York, Alfred A Knopf, 1941, 1850.
2. Willius FA, Keys TE - Étienne-Louis Arthur Fallot (850-1911), in: Classics of Cardiology, vol 2. Malabar, Florida, Robert E, Krieger Publishing Company, 1983, 688.
3. Willius FA, Dry TJ - A History of the Heart and the Circulation. Philadelphia & London, WB Saunders Company, 1948, 195-196.
4. Fallot A - Contribution à l'Anatomie pathologique de la Maladie bleue. (Cyanose cardiaque). Marseille Méd, 1888; 25: 77-93, 138-158, 207-223, 270-286, 341-354, 403-420.
5. Abbot ME - Atlas of Congenital Cardiac Disease. New York, American Heart Association, 1936, 45.
6. Allwork SP - Tetralogy of Fallot: the centenary of the name; a new translation of the first of Fallot's papers. Eur J Cardiothorac Surg, 1988; 2: 386-392.
7. Van Praagh R - Etienne-Louis Arthur Fallot and his tetralogy: a new translation of Fallot's summary and a modern reassessment of this anomaly. Eur J Cardio-thorac Surg, 1989; 3: 381-86.
8. Décourt LV, Macruz R - Complexo de Fallot - Uma tentativa de conceituação. Rev Hosp Clín Fac Med S Paulo, 1970; 25: 267-275.
9. Anderson RH, Becker AE - Etienne-Louis Arthur Fallot and his tetralogy: a new translation of Fallot's summary and a modern reassessment of this anomaly (Letter). Eur J Cardiol-thorac Surg, 1990; 4: 229-230.
10. Van Praagh R - Etienne Louis Arthur Fallot and his tetralogy: a translation of Fallot's summary and a modern reassessment of this anomaly (Reply). Eur J Cardio-thorac Surg, 1990; 4: 231-232.