

## CONTRIBUIÇÃO AO CONHECIMENTO DA ESQUISTOSSOMOSE PULMONAR CRÔNICA COM CIANOSE UNIVERSAL (FÍSTULAS PULMONARES ARTÉRIO-VENOSAS)

José Moreira SANTIAGO (1), Alberto Nicolau RAICK (1) e Carlos Alberto MALETTA (1)

### RESUMO

Os AA. estudaram, do ponto de vista clínico, hemodinâmico e anátomo-patológico, caso de esquistossomose pulmonar crônica e cianose universal. Foram encontrados, na biopsia pulmonar, além de granulomas esquistossomóticos, anastomoses artério e arteríolo-venosas.

### INTRODUÇÃO

A forma pulmonar da esquistossomose constitui entidade anátomo-clínica bem definida, caracterizada por um grupo de lesões anatômicas e de sintomas clínicos que lhe são peculiares, conferindo-lhe fisionomia própria. BOGLIOLO<sup>1</sup>, em 159 esquistossomóticos tomados ao acaso, encontrou-a 5 vezes, isto é, em 2,5%; FARIA<sup>2</sup>, em 180 esquistossomóticos necropsiados encontrou-a em 5,5%.

FARIA & col.<sup>3</sup>, baseados em três observações, descreveram forma de esquistossomose pulmonar que se caracterizava por cianose generalizada e ausência de hipertensão pulmonar. A cianose seria provocada pela presença de microfístulas pulmonares artério-venosas múltiplas, decorrentes de fenômenos necrótico-exsudativos das paredes vasculares causados pelo ôvo. Por outro lado, tais fístulas funcionariam como válvulas de escape à hipertensão pulmonar, explicando a não ocorrência de *Cor pulmonale*.

A presente nota se refere a um caso comprovado de esquistossomose pulmonar crônica, com cianose e sobrecarga ventricular esquerda.

### OBSERVAÇÃO

I) Identificação: E.G.A., 19 anos, solteira, preta, doméstica, natural de Almenara (Minas Gerais), admitida em 24-2-1961 na Enfermaria da 2ª Cadeira de Clínica Médica da Faculdade de Medicina da Universidade de Minas Gerais (Serviço do Prof. O. Mello Campos).

II) Aumento progressivo de volume do abdômen desde criança, edema dos membros inferiores e hematêmese; aos 10 anos notou o aparecimento de tumor no hipocôndrio esquerdo. Em fins de 1957 submeteu-se à esplenectomia, em sua cidade natal. Pouco tempo após a cirurgia surgiu cianose, que se acentuou rapidamente, dispnéia aos pequenos esforços, palpitações, tonteadas, tosse seca aos esforços e sudorese noturna. *Observação*: O cirurgião que a operou (Dr. Jairo C. Câmara) informou-nos que, quando da intervenção cirúrgica, a paciente não apresentava cianose; internou-se no Hospital "Deraido Guimarães" (Almenara) com ascite e esplenomegalia; anteriormente submetera-se a tratamento de esquistossomose.

III) EXAME OBJETIVO — Estatura, 1,51 m; peso, 42 kg; temperatura, 36°C. Cianose universal, com dedos em baqueta de tambor.

#### EXAME DOS APARELHOS

*Aparelho respiratório* — Normal, ao exame objetivo.

*Aparelho circulatório* — *Ictus cordis* visível e palpável no 5º EIE, sobre a linha média clavicular, coberto por duas polpas digitais, rítmico.

Trabalho da Cadeira de Anatomia e Fisiologia Patológicas (Prof. L. Bogliolo) e da 2ª Cadeira de Clínica Médica (Prof. O. de Mello Campos) da Faculdade de Medicina da Universidade de Minas Gerais, Belo Horizonte, Brasil.

(1) Assistentes

Sôpro protossistólico suave, localizado nos 3º e 4º EIE, a 2 cm para fora da borda esternal, sem irradiação; P<sub>2</sub> normofonética; taquicardia. Pulso radial, 110 batimentos por minuto, fino e rítmico. Pressão arterial, 130×90 mm Hg. Pressão venosa, 14,8 cm de água.

*Aparelho digestivo* — Língua cianosada. Flgado; limite superior, 6º EID; palpável no epigástrico e sob a reborda costal, de consistência dura, indolor.

*Sistema nervoso* — Insônia e nervosismo.

IV) RESUMO DOS PRINCIPAIS EXAMES COMPLEMENTARES — Hemoglobina, 20 g%; hemácias, 9.000.000/mm<sup>3</sup>; hematócrito, 69%; eosinófilos, 7%. Mielograma, hiperplasia de tôdas as séries. Reação de Machado Guerreiro, negativa. Exame de fezes, ovos de *Schistosoma mansoni*.

*Aspectos radiológicos* — Telerradiografia do tórax (Fig. 1): Discreto aumento da área cardíaca; arco médio retificado; espessamento hilar e refôrço da trama broncovascular; micronodulação mais evidente nas bases. Em OAD, com bário, não há aumento da aurícula esquerda; em OAE o ventrículo esquerdo parece-nos discretamente aumentado.

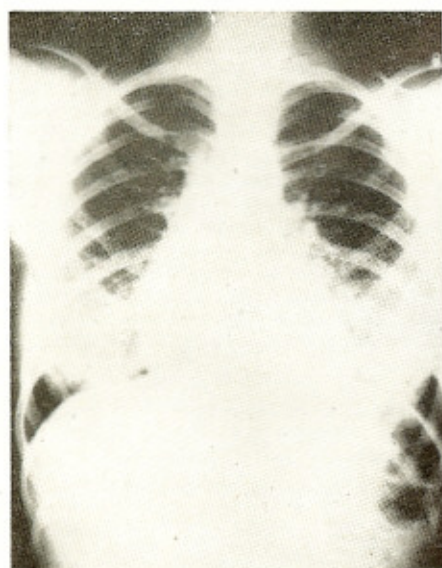


Fig. 1 — Telerradiografia. Ver descrição no texto.

Estudo radiológico do esôfago: esôfago levemente calibroso, trânsito livre, mucosa da metade inferior mamelonada, sinuosa, caracterizando varizes.

Electrocardiograma: Taquicardia sinusal, com freqüência média de 100; provável sobrecarga ventricular esquerda, traduzida pela presença de ondas S de amplitude aumentada em V<sub>1</sub> e V<sub>2</sub>.

Não há hipertensão pulmonar. O traçado contínuo de capilar pulmonar a ventrículo direito mostrou as seguintes cifras: capilar pulmonar — 8 mm Hg (pressão média); artéria pulmonar, ramo direito — 15 mm Hg×6 mm Hg; tronco pulmonar — 25 mm Hg×6 mm Hg; ventrículo direito — 25 mm Hg×2 mm Hg.

Cateterismo intracardiaco: pressões normais; oximetria: insaturação arterial (62%) que melhorou após a inalação de oxigênio (82%).

A paciente apresentava cianose universal com dedos em baqueta de tambor. Os exames complementares excluíram a possibilidade de *Cor pulmonale*. A história da paciente (cianose tardia), os achados radiológicos, electrocardiográficos e hemodinâmicos relegaram a um segundo plano a hipótese de cardiopatia congênita cianótica. Também a suspeita formulada de *policitemia vera* pareceu-nos pouco provável, desde que a alta insaturação arterial verificada é pouco comum em tal entidade. O aspecto radiológico pulmonar e o fato de a paciente ser portadora de esquistossomose conduziram-nos à hipótese clínica de tratar-se de um caso de esquistossomose pulmonar com fistulas pulmonares artério-venosas; dêste modo explicaríamos a cianose, a ausência de hipertensão pulmonar e a sobrecarga ventricular esquerda. O aumento de saturação arterial após a inalação de oxigênio, na presença de fistulas pulmonares artério-venosas, também ocorreu em um dos casos relatados por FARIA & col.<sup>3</sup> Não encontramos explicação muito satisfatória para tal fato. Recorremos, então, à biopsia pulmonar (realizada pelo Dr. André Esteves Lima), como único meio que nos pareceu capaz de esclarecer definitivamente o diagnóstico.

BIOPSIA N.º 21.632 — Poucos granulomas esquistossomóticos em fase produtiva, infiltrado inflamatório linfo-histiocitário em focos, nas paredes e em tórno das pequenas artérias e das arteríolas, estendendo-se aos septos interalveolares. Em algumas zonas evidencia-se a ruptura dos septos alveolares, com a formação de pequenos sacos aéreos. Chama particularmente a atenção as lesões

das artérias, arteríolas e veias, por suas particularidades anatômicas e intensidade do processo.

*Bronquíolos:* não se evidenciam alterações histológicas na mucosa, na muscular e adventícia, exceto naqueles vizinhos aos focos de arterite e arteriolite e aos granulomas esquistossomóticos, os quais apresentam infiltrado inflamatório constituído por neutrófilos, poucos eosinófilos e histiócitos que infiltram principalmente a adventícia.

*Alvéolos:* evidenciam-se poucas áreas de enfisema alveolar crônico. Os capilares nestas zonas mostram hialinização de suas paredes e oclusão total de seu lúmen. Na espessura do granuloma há feixes de fibrose densa. As artérias de pequeno calibre que passam na periferia do granuloma mostram-se comprimidas, seu lúmen é em forma de fenda e suas túnicas são dissociadas pelo infiltrado inflamatório, evidenciando-se já proliferação das células endoteliais e fibrose colágena abaixo da íntima. Em torno dos granulomas há capilares e vasos venosos grandemente dilatados e congestos. Os septos interlobulares mostram-se alargados, com discreto aumento do conjuntivo.

*Artérias elástico-musculares:* acentuado espessamento da íntima, por fibrose, que em algumas zonas é mais intensa, formando coxins que se projetam para o lúmen vascular, diminuindo seu diâmetro, dando-lhe forma irregular. Discreto espessamento da lâmina elástica interna, não se observando alterações da lâmina elástica externa. A camada média músculo-elástica é de espessura não uniforme, apresentando em alguns pontos adelgaçamentos em correspondência com as áreas mais espessas da íntima; em outras áreas mostra-se espessada e as fibrocélulas musculares discretamente hipertrofiadas. A adventícia é discretamente espessada.

*Arteríolas:* a íntima mostra-se moderadamente espessada pela proliferação de células intimais de disposição concêntrica, determinando redução do lúmen arteriolar. A lâmina elástica é espessa e festonada. Não se evidencia camada média ou lâmina elástica externa. Em muitas arteríolas há infil-

trado inflamatório constituído principalmente por granulócitos neutrófilos e eosinófilos que infiltram a média, a adventícia e os tecidos periarteriulares, comprometendo os septos interalveolares vizinhos. Em alguns pontos o infiltrado inflamatório é intenso e compromete tôdas as túnicas arteriulares, evidenciando-se nestes vasos necrose de suas paredes e trombose oclusiva de seu lúmen. Os capilares vizinhos a estas arteríolas são dilatados e cheios de sangue.

*Veias:* via de regra são dilatadas e cheias de sangue; suas paredes mostram espessamento focal da íntima, semelhante ao das artérias.

*Anastomoses:* a) arteríolo-venosas (Fig. 2A) — Localizam-se na espessura do lóbulo pulmonar. No segmento arteriolar, o endotélio é constituído por células alongadas, delgadas, núcleos hiper cromáticos, fazendo protusão para o lúmen vascular. O tecido subendotelial é espessado e constituído por células alongadas, com núcleos hiper cromáticos, dispendo-se em camadas concêntricas de permeio com fibras colágenas finas. Delimitando a íntima, lâmina elástica espessa e festonada que se interrompe ao nível da transição para o segmento venoso. A adventícia é extremamente delgada, constituída por fibras colágenas e raras fibras elásticas que se estendem desde a lâmina elástica arteriolar até os septos alveolares vizinhos. O segmento venoso constitui-se por endotélio e, externamente ao mesmo, delgadas lâminas de fibras colágenas, delimitadas por fibras elásticas espessas, curtas e descontínuas. A adventícia é delgada. Estes segmentos vasculares separam-se do lúmen alveolar somente por sua parede e pelos septos alveolares vizinhos que mantêm íntima relação com as mesmas.

b) *Artério-venosas* (Fig. 2B) — No segmento arterial evidencia-se acentuado espessamento da íntima, determinado por células de núcleos alongados e hiper cromáticos, dispostos principalmente na porção proximal ao segmento venoso. De permeio com estas células há fibras colágenas delgadas. As lâminas elásticas interna e externa são bem

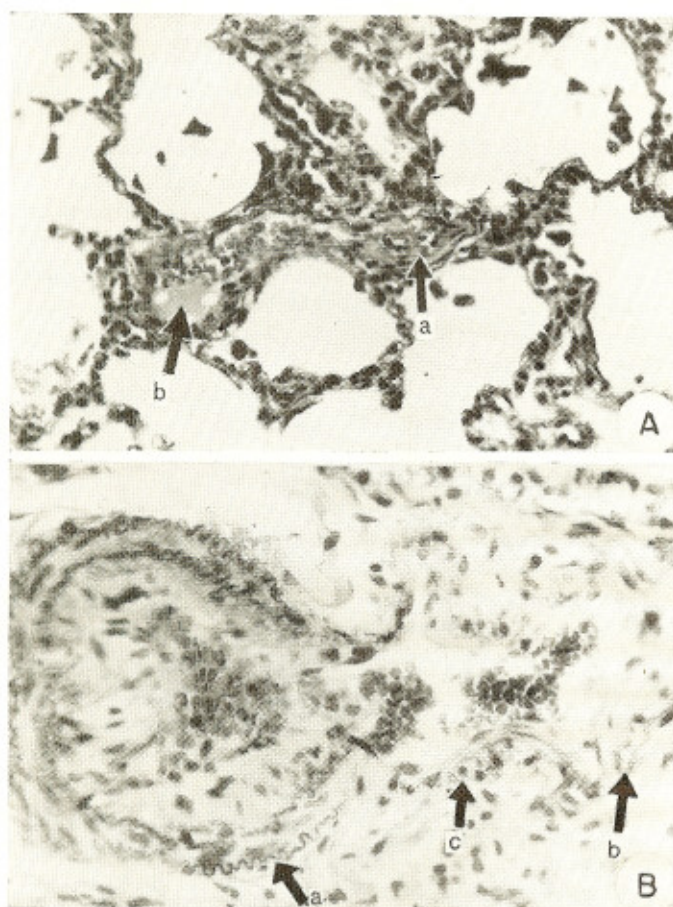


Fig. 2 — A) Anastomose arteriolo-venosa: a) segmento arteriolar; b) segmento venoso (Unna-Taenzer-Livini, 100 $\times$ ). B) Anastomose artério-venosa: a) segmento arterial; b) segmento venoso; c) segmento comunicante, com células mioepiteliais em paliçada (Unna-Taenzer-Livini, 100 $\times$ ).

evidentes, sendo a primeira discretamente mais espessa que a segunda. As lâminas elásticas interrompem-se ao nível da transição do segmento arterial para o venoso. A média muscular é constituída de uma ou duas fibrocélulas musculares. A adventícia é delgada, formada por fibras colágenas. A parede do segmento anastomótico mostra discreto espessamento subendotelial, delimitado por lâminas de fibras elásticas espessas, curtas e descontínuas. A adventícia é espessa e constituída por fibras colágenas e poucas fibras elásticas esparsas. Externamente à lâmina elástica, há células globosas com núcleo volumoso, cromatina densa e citoplasma

claro e abundante, dispostas em fileira única, justapostas umas a outras e mais evidentes ao nível do segmento anastomótico proximal à artéria (Fig. 3). As anastomoses arteriolo-venosas dispõem-se na espessura dos lóbulos pulmonares, enquanto as anastomoses artério-venosas são de distribuição predominantemente peribronquiolar e subpleural. Não há relação das anastomoses (arteriolo-venosas e artério-venosas) com a distribuição dos granulomas esquistossomóticos ou com os focos inflamatórios arteriais e arteriulares.

*Conclusão:* Esquistossomose pulmonar. Enfisema alveolar crônico.

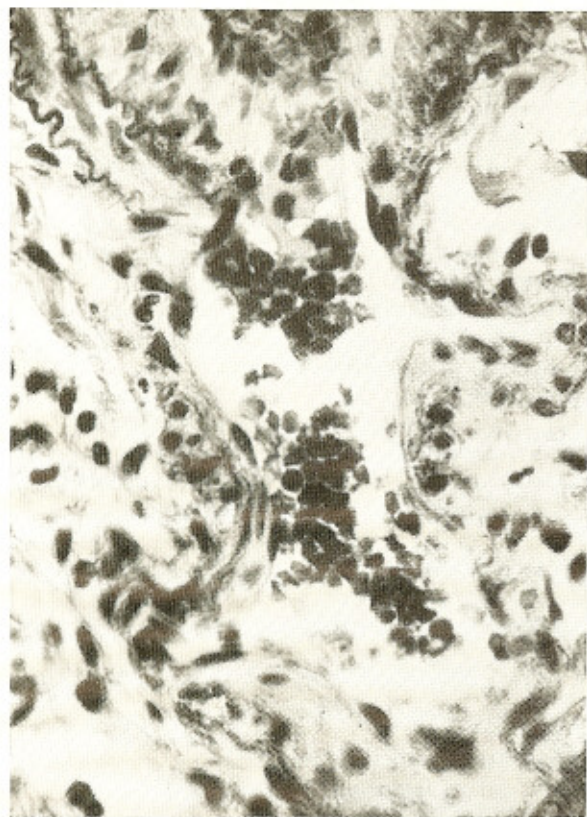


Fig. 3 — Ampliação fotográfica da figura anterior, mostrando as células mioepiteliais nas paredes do segmento anastomótico (Unna-Taenzer-Livini, 450 $\times$ ).

#### DISCUSSÃO

As alterações vasculares da esquistossomose pulmonar, graves, difusas e sistematizadas, compreendem duas ordens de lesões: as produzidas diretamente pelo ovo, de ordem necrótico-inflamatória e as morfológicamente inespecíficas, freqüentemente muito extensas e de intensidade variável segundo os casos, comumente identificados com o termo genérico de "endarterite". Consistem na deposição, na íntima, de líquido com baixo teor protéico (endarterite serosa) ou no aparecimento zonal de substância fibrinóide ou de zonas de necrose, às vezes, com infiltrado hemorrágico na parede vascular (arterite de tipo hemorrágico, necrosante ou fibrinóide); outras vezes, na neoprodução colágena e celular, predominantemente na íntima (endarterite produtiva ou fibrosa) e elástica (elastose). Além disso, em segmentos vas-

culares aparentemente sem relação topográfica com os ovos e seus granulomas, podem aparecer fenômenos propriamente inflamatórios, isto é, caracterizados também pela existência de fenômenos exsudativos. Tais arterites podem interessar grande parte da espessura da parede arterial (panarterite) ou apenas a adventícia e o conjuntivo perivascular (periarterite). Podem ser mais ou menos difusas ou circunscritas; porém, sempre sistematizadas. Em nesso caso, as lesões vasculares são predominantemente do tipo morfológicamente inespecífico, uma endarterite fibrosa com grave redução do lúmen vascular em poucos segmentos vasculares, nas pequenas artérias e arteríolas, evidenciando panarterite e arteriolite necróticas com trombose oclusiva. As veias apresentam alterações semelhantes às das artérias.

O achado de comunicações artério e arteríolo-venosas em estudo de cortes seriados de biopsia pulmonar trouxe valioso elemento para a compreensão do quadro clínico, hemodinâmico e anátomo-patológico da esquistossomose pulmonar. FARIA & col.<sup>3,4</sup> descreveram fistulas artério-venosas pulmonares, determinadas pela ação necrótica dos ovos de *Schistosoma mansoni* nas artérias pulmonares e veias adjacentes ou, então, por um segundo mecanismo: a organização de granulomas intrarteriais ou pararteriais sem necrose das veias adjacentes; capilares neoformados crescem da periferia do granuloma, comunicam-se com o lúmen arterial e desembocam nas veias pulmonares. Assim, tais comunicações artério-venosas exibem em suas paredes fenômenos necróticos-inflamatórios ou seqüelas destes. Ora as comunicações artério-venosas e arteríolo-venosas por nós evidenciadas não exibem em suas paredes tais fenômenos necróticos inflamatórios, nem tampouco se dispõem em relação com granulomas intra ou pararteriais, mostrando somente espessamento da íntima que pode ser relacionado com a hipertensão pulmonar isoladamente ou associada à endarterite fibrosa. Estes dados, a ausência de fenômenos flogísticos ou seqüelas destes e a presença de aparelho mio-epiteliais externamente à lâmina elástica, levam-nos a pensar que tais comunicações artério-venosas correspondam a anastomoses diretas artério-venosas entre artéria pulmonar e veia pulmonar, existentes em

pulmões normais, as anastomoses artério-venosas apresentando caracteres morfológicos semelhantes àqueles descritos por VON HAYEK<sup>5</sup> nas anastomoses artério-arterial entre a artéria pulmonar e a artéria brônquica que denominou "Sperrarterien" e as comunicações arteriolo-venosas, encontradas na espessura do lóbulo pulmonar, não apresentando aparelho mio-epitelial em suas paredes, corresponderiam às descritas por HIRSH<sup>6</sup>.

A respeito das uniões intravasais no pulmão humano há, anatômicamente provadas, as seguintes anastomoses: anastomose artério-arterial, entre a artéria pulmonar e a artéria brônquica; anastomose artério-venosa, entre a artéria brônquica e a veia brônquica e anastomose venovenosa entre as veias brônquica e pulmonar. Quanto às anastomoses artério-venosas entre a artéria pulmonar e a veia pulmonar, SEMISCH<sup>8,9</sup> conseguiu demonstrá-las ao nível do lóbulo pulmonar, com angiogramas pulmonares terminais. Porém, os aumentos conseguidos em suas radiografias, são muito pequenos, não podendo as anastomoses artério-venosas serem evidenciadas de maneira clara e indisputável.

RINK<sup>7</sup> analisou a disposição vascular no lóbulo pulmonar, admitindo união direta entre a artéria lobular e a veia interlobular.

SOUZA<sup>10</sup> demonstrou, no cão, através de micro-angiografia, a presença de anastomose artério-venosa entre a artéria e a veia pulmonar, ao nível do lóbulo pulmonar e subpleuralmente. Empregou filmes de grãos ultrafinos que lhe possibilitaram obter grandes ampliações.

Os mecanismos reguladores do funcionamento das anastomoses artério-venosas não são ainda conhecidos. Sua evidenciação histológica tornar-se-ia mais fácil. As diferenças funcionais encontradas nos casos de esquistossomose pulmonar, com lesões sistematizadas e graves da rede arterial, bem como nas outras pneumopatias crônicas que se acompanham de hipertensão pulmonar, carecem ainda de estudo mais sistemático e de análise mais cuidadosa.

Não encontramos, no caso por nós relatado, as chamadas "fistulas artério-venosas esquistossomóticas". Acreditamos que o qua-

dro clínico, a cianose e os achados hemodinâmicos possam ser explicados pela presença de anastomoses artério-venosas cuja etiopatogenia discutimos. Havia condições, em parte, para a ocorrência de hipertensão pulmonar e *Cor pulmonale* (arteriolite sistematizada); as anastomoses artério-venosas funcionariam como autênticas válvulas de escape, explicando a cianose, a sobrecarga ventricular esquerda pelo aumento do retôrno venoso e os achados hemodinâmicos (pressões normais em capilar pulmonar, artéria pulmonar e ventrículo direito). Nosso caso se assemelha àqueles descritos por FARIA & col.<sup>2</sup>, nos quais se evidenciou esquistossomose pulmonar, cianose universal, ausência de hipertensão pulmonar e fistulas pulmonares artério-venosas, pelo que o incluímos na síndrome por eles primeiramente descrita. Chamamos a atenção para o papel que possam representar as anastomoses artério-venosas normalmente encontradas no pulmão.

#### SUMMARY

*Contribution to the knowledge of chronic pulmonary schistosomiasis with universal cyanosis (arterio-venous pulmonary fistulas)*

The Authors report a case of chronic pulmonary Manson's schistosomiasis with marked universal cyanosis and clubbing of the fingers. The clinical, hemodynamic and histopathological findings are discussed. The lung biopsy showed arteriolo-venous and arterio-venous anastomosis.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BOGLIOLO, L. — Esquistossomose mansoni. *Patologia. Rev. brasil. malarial. doenças trop.* 11:359-424, 1959.
2. FARIA, J. L. — *Cor pulmonale* in Manson's schistosomiasis. I — Frequency in necropsy material; pulmonary vascular changes caused by *Schistosoma ova*. *Am. J. Path.* 30:167-193, 1954.
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. *Am. Heart J.* 54:196-204, 1957.

---

SANTIAGO, J. M.; RAICK, A. N. & MALETTA, 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.

---

4. FARIA, J. L.; BARBAS, J. V.; FUJIOKA, T.; LION, M. F.; ANDRADE E SILVA, U. & DÉCOURT, L. V. — Pulmonary schistosomotic arteriovenous fistulas producing a new cyanotic syndrome in Manson's schistosomiasis. *Am. Heart J.* 58:556-567, 1959.
5. HAYEK, H. von — *Die menschliche Lunge*. Berlin, Springer, 1953.
6. HIRSCH, S. — Der Wandbau der kleinen Lungengefäße des Menschen bei lebensnahen Präparationsbedingungen. *Medizinische* 1:680-682, 1958.
7. RINK, H. — Zur Problematik der arteriovenösen Anastomosen in der Lunge. *Deutsche med. Wchnschr.* 85:1936-1938, 1960.
8. SEMISCH, R. — Bedeutung und preoperative Differenzierung ober *Cor pulmonale* in der Lungenchirurgie. *Arch. klin. Chir.* 289:560-566, 1958.
9. SEMISCH, R. — Neue Gesichtspunkte zur Haemodynamik der kleinen Kreislauf auf dem Boden Lungen angiographischer Studien. *Zeitsch. Kreislauff Forsch.* 48:437-453, 1959.
10. SOUZA, A. de — Anostomoses intra-vasculares pulmonares. *Conferência realizada na Associação Médica de Minas Gerais*, 1961.

Recebido para publicação em 20/1/1965.