

# O HOSPITAL

REVISTA MENSAL DE MEDICINA

CIRURGIA E ESPECIALIDADES

Direção: — JORGE JABOUR

Redação: Avenida Almirante Barroso, 91 — 11.º

Salas 1116 e 1117

Rio de Janeiro — Brasil

VOL. 65

FEVEREIRO, 1964

N.º 2

## Cor pulmonale na infância, secundário a pulmão policístico (\*)

FERNANDO OLINTO (\*\*)

APARECIDA G. P. GARCIA (\*\*\*)

LUDMA T. DALLALANA (\*\*\*\*)

CIRLEY CRESPO (\*\*\*\*)

SÉRGIO EISENBERG (\*\*\*\*)

NEWTON POTSCHE (\*\*\*\*\*)

O *cor pulmonale* (CP) tem sido relegado a plano secundário, apesar de sua grande importância em clínica pediátrica. Algumas revisões têm sido publicadas (3, 4, 7, 14, 15), com farto material, ilustrando e mencionando as várias causas capazes de produzirem o CP na infância, incluindo a doença cística pulmonar como um dos agentes etiológicos. Há, em tôdas estas revisões como exemplo de CP na infância secundária a pulmão policístico, a citação de caso observado por Willius (17), no qual curiosamente se tratava de adulto não autopsiado, embora a sintomatologia tivesse aparecido aos dez anos de idade.

Recentemente observamos dois casos de CP em crianças com pulmão policístico, sendo um lactente falecido antes de completar quatro meses de idade e o outro, um escolar com oito anos, com sintomas e história de descompensação cardíaca desde os cinco anos de idade. Em virtude da raridade dos casos, consideramos oportuno relatá-los.

*Caso 1:* S.C., 8 anos, masculino, pardo, T. 108.033, nascido a termo de parto normal; teve desenvolvimento normal e boa saúde até os cinco anos, quando surgiu dificuldade

(\*) Trabalho do Instituto Fernandes Figueira — D.N.Cr. — Ministério da Saúde.

(\*\*) Chefe da Cardiologia do I.F.F. — D.N.Cr. — M.S.

(\*\*\*) Chefe da Anatomia Patológica do I.F.F. — D.N.Cr. — M.S.

(\*\*\*\*) Da 4.ª Enfermaria do I.F.F. — D.N.Cr. — M.S.

(\*\*\*\*\*) Chefe da 4.ª Enfermaria do I.F.F. — D.N.Cr. — M.S.

respiratória e fadiga. Há um ano estêve internado em outro serviço, por apresentar dispnêia, edema das pálpebras e membros inferiores, tendo tido alta após um mês, em boas condições. Dois meses antes do internamento passou a rejeitar os alimentos, apresentando abatimento, febre elevada, dispnêia, edema palpebral e dos membros inferiores. Ao exame clínico: 19.400 g de pêsso, em mau estado geral, com dispnêia, cianose das extremidades, edema generalizado, tosse improdutiva, apatia, preferindo o decúbito lateral direito. Acentuado edema de face e palpebral. Ingurgitação jugular. Tórax com panículo adiposo reduzido (++) , abaulamento esternal (+++), impulsão sistólica na região esternal inferior (++) , respiração de tipo toraco-abdominal, com frequência de 26 por minuto, diminuição da expansibilidade do hemitórax direito e retração dos últimos espaços intercostais direitos, submacicez com diminuição do murmúrio vesicular em todo o hemitórax direito, e base do hemitórax esquerdo. *Ictus* impalpável. A ausculta cardíaca, prejudicada pelos ruídos pulmonares, com ritmo regular e frequência de 104 por minuto; 1.º ruído acentuado no foco mitral, ausência de sopros ou ruídos adventícios. Abdômen distendido (+), com fígado palpável a 5 cm do rebôrdo costal direito, com superfície lisa e dolorosa à palpação, baço não palpável. Membros superiores e inferiores com redução do panículo adiposo, hipocratismo digital (++++), com cianose das unhas. Tensão arterial, no braço

**S.C., 8 anos, ECG 2914 de 7/II/1962**

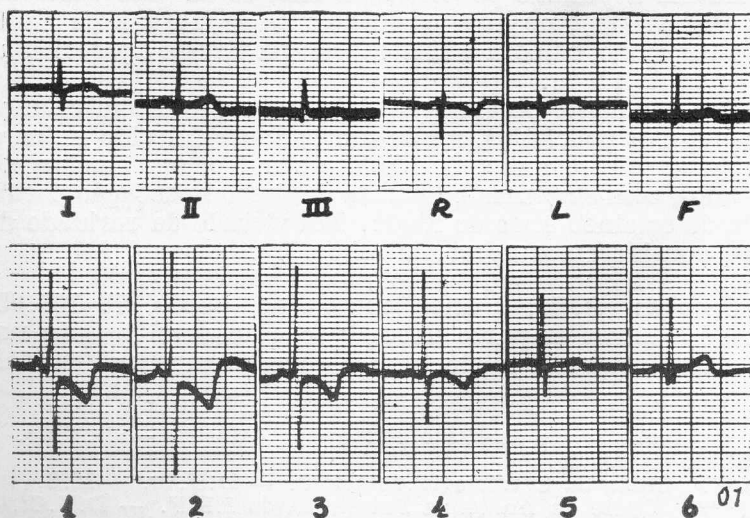


FIGURA 1 — ECG evidenciando Hipertrofia Biventricular, com  $qIqIIqIII$  e  $Rs$  com espessamento inicial de R de  $V1$  a  $V4$ .

direito, 105/?. Reflexos superficiais e aquíleo normais, reflexo patelar diminuído. Hemograma (31-1-1962) revelou leucocitose (10.200 m3) e neutrofilia (86%), com acentuado desvio para a esquerda. Os exames de urina, fezes e dosagens sanguíneas não foram valiosos para o diagnóstico. O exame bacteriológico do material colhido da faringe, no internamento, revelou bastonetes Gram-negativos e diplococos, sendo que, duas semanas mais tarde, foram cultivados *Staphylococcus albus* e *Neisseria catarrhalis*, resistentes à maioria dos antibióticos de largo espectro e, três semanas depois, foi negativo. O eletrocardiograma (fig. 1) revelou traçado tipo qIqIIqIII, com lesões miocárdicas auriculares e ventriculares, alterações primárias da repolarização ventricular, hipertrofia biventricular e biauricular. O exame radiológico do tórax, na época do internamento (fig. 2A), revelou aumento da área cardíaca, diminuição da transparência em todo o hemitórax direito e na base esquerda; raros cistos aéreos no ápice direito. Após tratamento, o R. X. em PA (fig. 2B) mostrou diminuição da área cardíaca e presença de múltiplos cistos aéreos em todo o hemitórax direito. Em perfil direito (fig. 2C), nítido abaulamento esternal, dando a medida do crescimento ventricular direito. Com o uso de digitálicos e antibióticos de largo espectro, além das outras medidas para o tratamento da insuficiência cardíaca (I. C.) e respiratória, teve acentuada melhora do estado geral, desaparecimento da cianose das extremidades, do edema e da dispnéia, situação que se manteve até cerca de mês e meio mais tarde, quando reapareceram os sinais de I. C. congestiva, vindo a falecer em três dias, sem responder à medicação.

Autópsia do *Caso 1*. *Resumo da Macroscopia*: cadáver de criança parda, de oito anos, do sexo masculino, medindo 1,17m de comprimento total, em regular estado de nutrição. A pele é pálida, apresentando petéquias nas mãos e pés; unhas das mãos e dos pés “em vidro de relógio”. Abdome volumoso, palpando-se o fígado a nove cm do rebôrdo costal (A. X.); sinal do piparote, positivo. **EXAME INTERNO**: cavidades pleurais livres de líquido ou aderências; pulmões bem expandidos, área cardíaca aumentada. Presença de regular quantidade de líquido citrino na cavidade peritoneal; fígado de coloração vermelho-escura, excedendo o rebôrdo costal 3,5 cm (L. M. D.) e 5 cm (A. X.); peritônio parietal liso e brilhante; retroperitônio livre. **CORAÇÃO E VASOS DA BASE** — 195 g (N-110). Saco pericárdico contendo líquido citrino em quantidade habitual. Vasos da base sem anormalidades, envolvidos por gânglios de coloração vermelho-violácea, conglomerados. O coração exhibe volume aumentado, em virtude de hipertrofia da metade direita. Epicárdio de aspecto habitual; miocárdio fir-

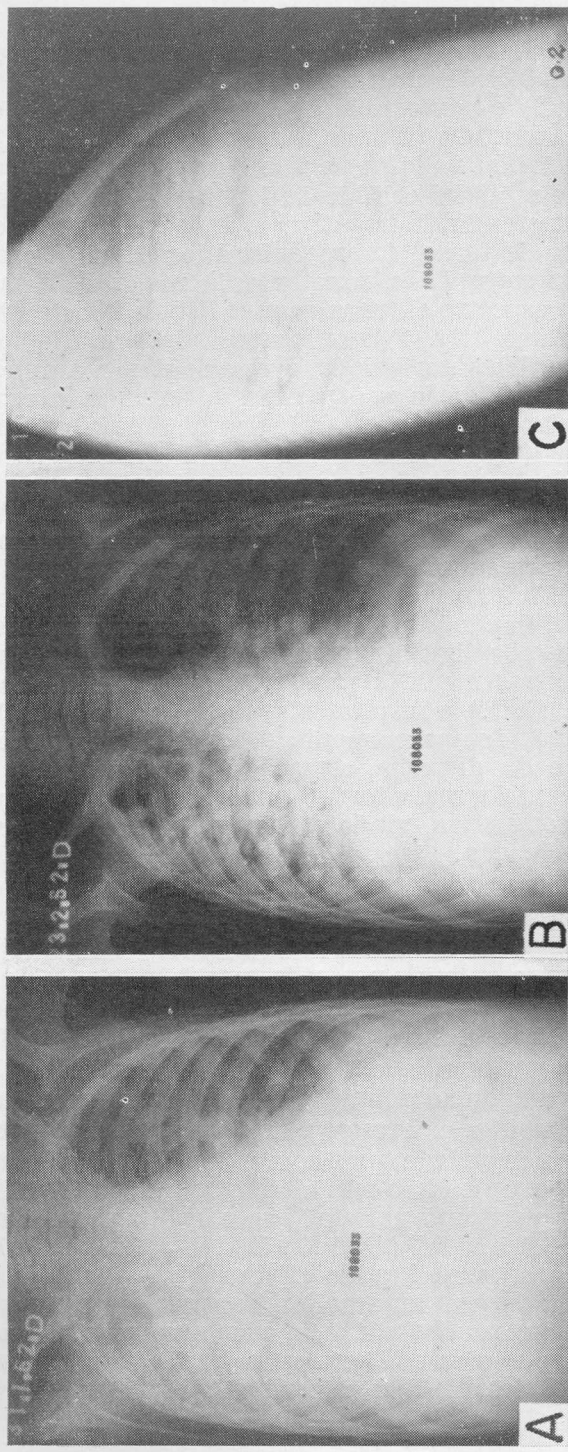
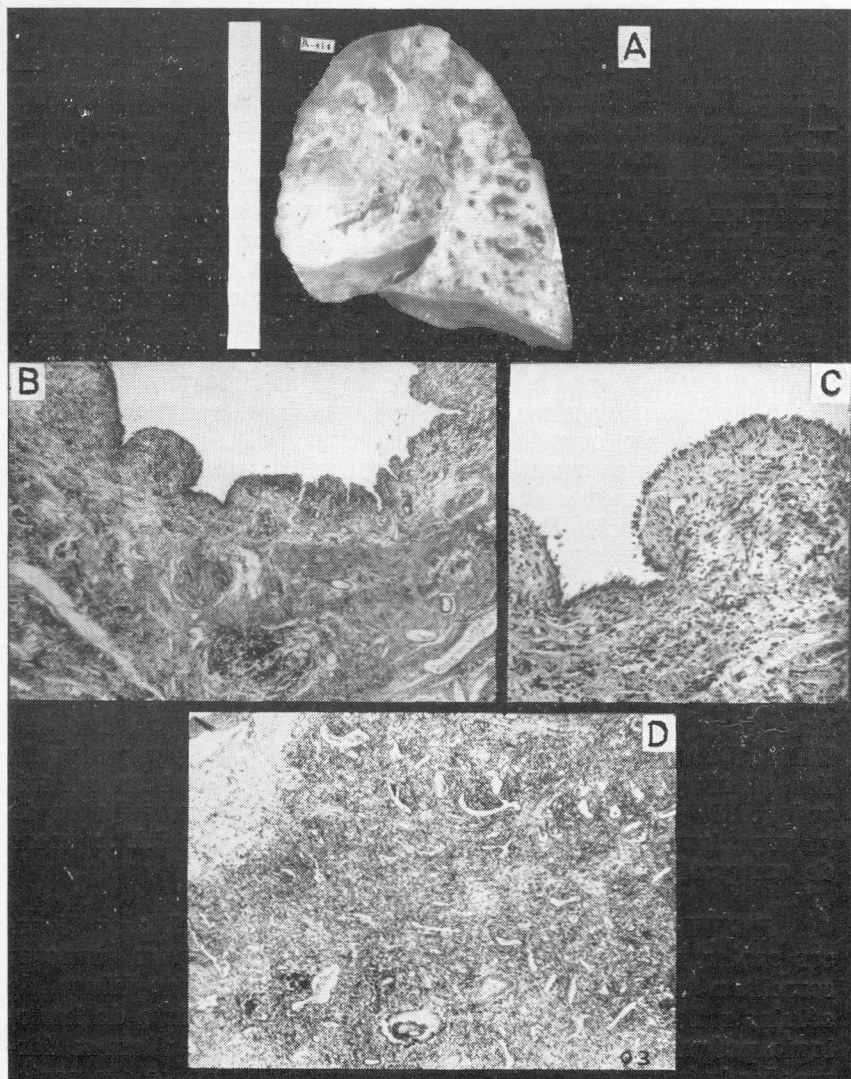


FIGURA 2 — Em A, radiografia mostrando Cardiomegalia, condensação no hemitórax direito e base do esquerdo; em B, nítida diminuição da área cardíaca e aparecimento de múltiplas imagens císticas no hemitórax direito, e em C, deformidade torácica em consequência do crescimento ventricular direito.

me, de côr vermelho-violácea; coronárias sem anormalidades. As cavidades direitas apresentam-se dilatadas e há hipertrofia do miocárdio do V.D. Válvulas sem anormalidades; septos íntegros. Aorta — 5 cm; T. — 8 cm; M. — 7,5 cm; MVD — 5 mm; MVE — 6 mm. TRAQUÉIA E GRANDES BRÔNQUIOS — mucosa vermelho-cereja, contendo material róseo-esbranquiçado, espumoso; os brônquios têm calibre dilatado e estão envolvidos por gânglios de aspecto semelhante aos citados anteriormente. PULMÃO E.: pleura fina e transparente; parênquima de coloração vermelho-escura, com áreas de coloração róseo-clara. Crepitação quase ausente em tôda a área, palpando-se, em todos os lobos, pequenas zonas endurecidas. Aos cortes, as ramificações brônquicas têm calibre dilatado; à pressão, flui material alaranjado, espumoso. PULMÃO D.: pleura lisa, brilhante e transparente; aderências entre o L.M. e o L.I. O parênquima tem côr vermelho-escura, com áreas esbranquiçadas; crepitação quase ausente. Aos cortes (fig. 3A), observam-se ramificações brônquicas dilatadas uniformemente e inúmeras cavidades, contendo material purulento, cremoso, de paredes lisas, delimitadas por orla de parênquima pulmonar de aspecto fibroso e coloração róseo-clara. FÍGADO: 1090 g (N. — 736 g); cápsula lisa e brilhante, superfície finamente granulosa, coloração vermelho-pardacenta, com áreas amareladas; consistência discretamente aumentada. Aos cortes, o parênquima exhibe aspecto “em noz moscada”. BAÇO: 145 g (N. — 69 g); cápsula esbranquiçada, rugosa, espessada. Aos cortes, a polpa é difluente e visível a estrutura linfóide. RINS: E. 120 g (N. — 75 g); D. 115 g (N. — 74 g); cápsula lisa e brilhante, descapsulização fácil; camadas bem delimitadas. INTESTINOS: gânglios mesentéricos aumentados de volume, hemorrágicos. I.G.: mucosa congesta; I.D.: áreas de congestão da mucosa.

*RESUMO DA MICROSCOPIA* — PULMÃO D.: os diversos cortes, provenientes de todos os lobos, mostram aspectos semelhantes. Pleura espessada, exibindo infiltrado difuso, de células redondas. Nota-se desestruturação completa da histologia própria. Em pequeno aumento (fig. 3B), vêem-se formações brônquicas, de luz extremamente dilatada e ora vazia, ora ocupada por exsudato fibrino-leucocitário (polimorfos e restos nucleares). As paredes brônquicas são espessadas, ricas de vasos de neoformação, infiltradas difusamente por linfócitos e plasmócitos; a disposição da cartilagem, das glândulas mucosas e das fibras musculares é anárquica, sendo os ácinos glandulares muito dilatados e cheios de muco. Comprimidas pelas cavidades brônquicas dilatadas, vêem-se estruturas tubulares (fig. 3D), delimitadas por epitélio alto, ao





*FIGURA 3 — Em A, corte do pulmão direito, com aspecto sólido e presença de cavidades irregularmente disseminadas, algumas com material purulento; em B, a parede de um cisto revestido por epitélio brônquico e constituída por massas de tecido fibroso em arranjo anárquico; infiltrado de células redondas; em C, o epitélio cilíndrico do revestimento cavitário e o infiltrado de células redondas; finalmente em D, estruturas tubulares revestidas por epitélio cúbico comprimidas pela proliferação fibrosa.*

lado de cutras, de forma alongada ou circular, revestidas por epitélio cúbico, em cuja luz se encontram macrófagos pigmentados e material amorfo. Tais formações são envolvidas por tecido fibroso denso, infiltrado de células redondas, em cujo seio se visualizam vasos de paredes bem constituídas, com a luz parcialmente obstruída por hiperplasia da íntima e vasos de neoformação. — Noutros pontos se encontram áreas de colapso alveolar, que têm calibre alongado. PULMÃO E.: pleura normal. Os brônquios têm a luz normal, contendo macrófagos, material amorfo ou sangue. Tecido intersticial exibindo áreas de edema e infiltrados focais de células redondas. Os septos interalveolares são espessados, com infiltrados focais de células redondas; dilatação e congestão da rede capilar alveolar. Na luz alveolar há macrófagos vacuolados, carregados, ou não, de pigmento pardo, ao lado de líquido de edema. Áreas de hemorragia alveolar. FÍGADO: o arranjo lobular é conservado, observando-se que os sinusóides da zona centrolobular são dilatados e congestos, com áreas focais de hemorragia. As células hepáticas, nesta zona, exibem lesões degenerativas. RINS: glomérulos preservados; raros apresentam esclerose parcial ou total do tufo glomerular, com ou sem esclerose capsular. Os túbulos contornados exibem degeneração hidrópica do epitélio. Nos coletores da medular, além da nefrose vacuolar, observa-se epitélio tortuoso, com núcleos volumosos e hiper cromáticos. No córtex e na medular há áreas de calcificação do epitélio tubular e cilindros cálcicos. No interstício há focos de células redondas. BAÇO: cápsula e traves espessadas; sinusóides dilatados e congestos. PÂNCREAS: desestruturação acinosa; infiltrado intersticial difuso, de células redondas. MIOCÁRDIO: hipertrofia das fibras; vacuolização e hialinização fibrilar. ESÓFAGO: infiltrado focal de células redondas na lâmina própria da mucosa; glândulas da submucosa dilatadas cisticamente. LÍNGUA: área de necrose focal com infiltrado leucocitário (polimorfos); glândula sublingual com canal excretor dilatado, cheio de material amorfo; infiltrado focal de células redondas.

#### DIAGNÓSTICOS ANATOMO-PATOLÓGICOS:

Pulmão direito cístico: Tipo sólido ou hamartomatoso, com processo inflamatório agudo.

Edema pulmonar. C.P. Estase hepática e esplênica. Lesões renais e miocárdicas atribuíveis a distúrbio hidro-eletrolítico. Nefrocalcinose: esclerose glomerular.

Caso 2: A.A.M., dois meses, masculino, branco, T. 104.778, prematuro, tendo nascido com 1,450 kg e 41 cm.

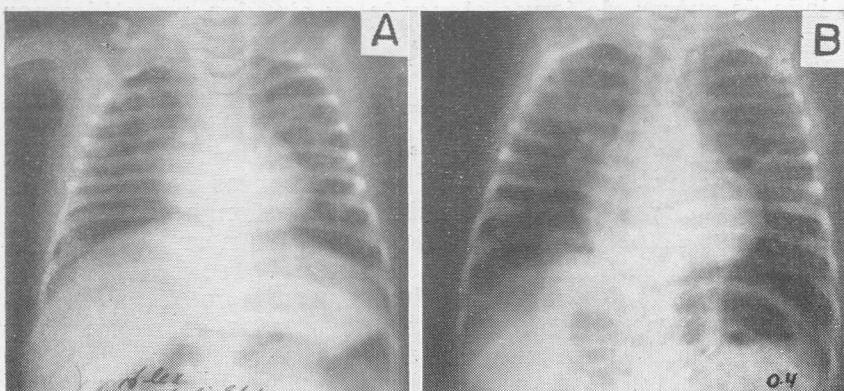


FIGURA 4 — Em A, exame radiológico feito antes do internamento, evidenciando imagens císticas em ambos os hemitórax; em B, sugestão de crescimento auricular e ventricular direitos.

Apresentou icterícia, cianose e dispnéia de esforço desde o nascimento e, por este motivo, foi mantido em incubadora nos dez primeiros dias de vida. Aos vinte dias apresentou sinais de infecção respiratória, com febre, tosse produtiva e vômitos. Tratado com antibióticos, melhorou, persistindo, no entretanto, cornagem, que se manteve até à época do internamento. Aos dois meses e quatro dias, por motivo da cianose e dispnéia de esforço, foi feito exame radiológico do tórax (fig. 4A), que revelou a presença de imagens císticas em ambos os hemitórax, além de sinais de crescimento da aurícula e ventrículo direitos, tendo sido feito o diagnóstico de cistos secundários a abscessos estafilocócicos e, por este motivo, internado no I.F.F. aos dois meses 7/30, pesando 3,120 g, em mau estado geral, dispnéia, tiragem supraesternal e intercostal, batimentos das asas do nariz, cianose das extremidades (++) e peribucal (++) , estertores subcrepitantes inspiratórios em toda a área pulmonar, desidratação leve, tônus aumentado, ruídos cardíacos sem alterações, com frequência cardíaca de 150 x', grande hérnia inguino-escrotal, fígado a 7 cm do rebôrdo na linha hemiclavicular direita e baço a 1,5 cm do rebôrdo costal. O eletrocardiograma (fig. 5) com hipertrofia biventricular. Nôvo exame radiológico do tórax (fig. 4B), além de confirmar a existência de cistos aéreos, mostrou um aumento da área cardíaca às custas de VD e AD. Reação de Mantoux positiva a 1:10.000. Foi tratado com antibióticos, oxigênio, corticóides e digitálicos e, depois de discreto período de melhoria, tendo diminuído a dispnéia e cianose quando era colocado na tenda de oxigênio, começou a apre-



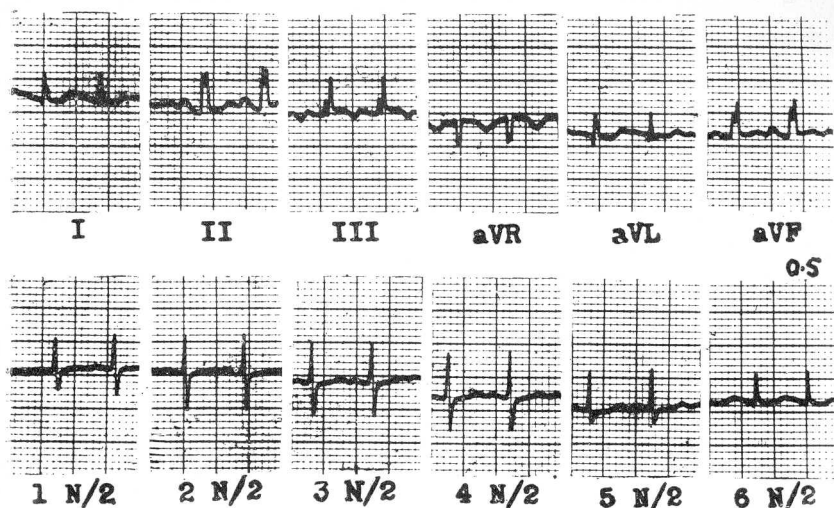
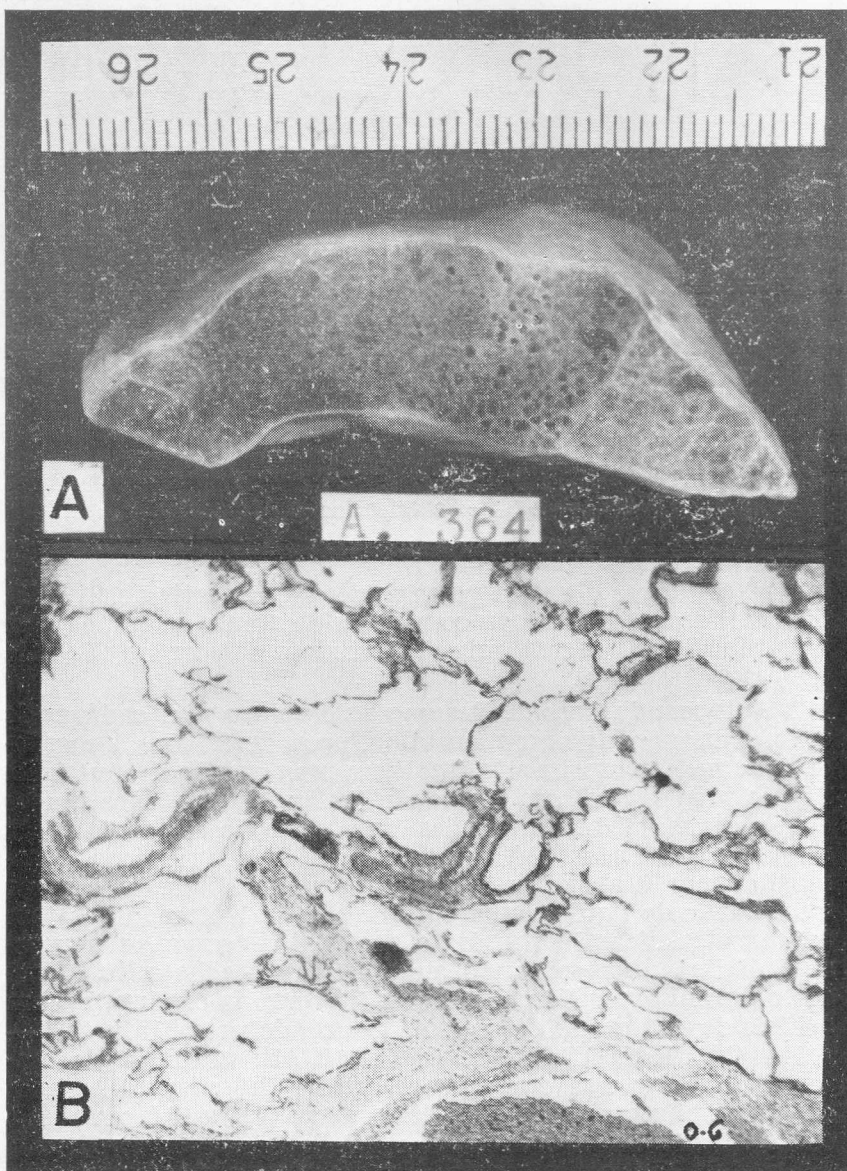


FIGURA 5 — ECG com Hipertrofia Biventricular.

sentar cianose e dispnéia permanentes e, a partir do 21.<sup>o</sup> dia de internamento, começou com crises de apnéia, algumas com duração de mais de 15 minutos, vindo a falecer no 23.<sup>o</sup> dia em crise de apnéia.

Autópsia do Caso 2. *Resumo da Macroscopia*: cadáver de criança branca, do sexo masculino, pesando 2,700 g, e medindo 52 cm de comprimento total, em mau estado de nutrição. A pele pregueia-se com facilidade na face interna dos braços e nas coxas; unhas das mãos “em vidro de relógio”; leitos ungueais cianóticos. Bólsa escrotal esquerda, volumosa. Exame interno: à abertura da caixa craniana, escoá-se regular quantidade de líquido amarelo, límpido; a leptomeninge tem as características habituais; o encéfalo conserva as impressões digitais, apresentando circunvoluções achatadas e sulcos pouco nítidos. Na parte média da foixe do cérebro, há um orifício de três cm de diâmetro. O encéfalo pesa 715 g (N. — 540). CAVIDADE TORACO-ABDOMINAL: ausência de material estranho nas cavidades pleurais. Pulmões policísticos (fig. 6A), bilaterais. Área cardíaca aumentada (6,5 cm × 4,5 cm). Cúpula diafragmática ao nível do 8.<sup>o</sup> intercosto D e da 8.<sup>a</sup> costela E.; o diafragma é membranoso na sua porção central e na metade direita. Fígado excedendo o rebôrdio três cm (A.X. e L.M.D.); a superfície do L.D. se encaixa na porção membranosa do diafragma. Alças intestinais distendidas; no saco escrotal E. se aloja a porção íleo-cecal, havendo rotação anômala do intestino. CORAÇÃO E VASOS: pêso 32 g



*FIGURA 6 — Em A, corte pulmonar, mostrando transformação do parênquima em inúmeras e pequenas cavidades císticas; em B, parênquima constituído por cavidades alveolares dilatadas, simulando enfisema cístico.*

(N. 27 g); a pulmonar é discretamente mais volumosa do que a aorta (P — 1,2 cm), (A — 1 cm), tendo aspecto ampuliforme na região do cone; canal arterial reduzido a cordão fibroso. Aurícula direita dilatada; tricúspide N., medindo 6 cm; ventrículo D. dilatado, paredes espessadas (M.V.D. — 5 mm); válvula pulmonar de aspecto habitual, medindo 2,5 cm. As cavidades E. exibem aspecto habitual; a válvula mitral apresenta pequenos nódulos puntiformes, de aspecto hemorrágico, medindo 5 cm; aorta — 2,7 cm; sigmóides mais rasas do que habitualmente; M.V.E. — 5 mm. Septos íntegros, veias pulmonares e cavas drenando normalmente. PULMÕES — D. 26 g (N. 37 g); (E. injetado). Têm aparência semelhante; o parênquima é de cor róseo; através da pleura, percebem-se diminutas cavidades de tipo “casa de abelha” (fig. 6A), uniformemente distribuídas; a crepitação é aumentada. Há pequenas áreas de coloração escura, consistência aumentada, crepitação ausente, irregularmente disseminadas. Aos cortes, os brônquios são calibrosos e vazios, exibindo mucosa normal; nota-se que é maior do que habitualmente o número de ramificações brônquicas e vasculares em relação ao parênquima existente. Os demais órgãos nada apresentam digno de nota.

*Microscopia dos Pulmões* — Lobo Superior Esquerdo: pleura sem anormalidades; o parênquima é constituído por espaços alveolares muito dilatados (fig. 6B); de modo geral, vazios, com aparência cística; os septos alveolares são bem constituídos. Os brônquios têm luz dilatada e contêm material amorfo, eosinófilo, sob a forma de glóbulos, de permeio a macrófagos vacuolados e massas de germes. As arteríolas têm paredes espessadas. Lobo Inferior Esquerdo: — pleura normal; o parênquima é formado por alvéolos dilatados, em grande parte ocupados por sangue, que também é encontrado na luz brônquica. As arteríolas e as artérias de médio calibre têm as paredes espessadas, a luz diminuída. Lobo Superior Direito: a dilatação alveolar é mais discreta e os alvéolos, de modo geral, vazios. Brônquios discretamente dilatados. Lobo Médio Direito: a estrutura idêntica à dos demais lobos, encontrando-se, no interior dos alvéolos, material amorfo, eosinófilo, macrófagos vacuolados, raramente sangue; arteríolas de paredes espessadas. Lobo Inferior Direito: pleura normal; áreas de atelectasia subpleural. Observa-se o mesmo aspecto cístico do parênquima, sendo freqüente a rotura das paredes alveolares. Em alguns brônquios e alvéolos circunjacentes encontram-se macrófagos e material amorfo, eosinófilo.

**DIAGNÓSTICOS ANATÔMICOS:** Pulmões císticos, dilatação cística dos alvéolos. Aspiração de material alimentar.

Hemorragia pulmonar. C.P. Endocardite anóxica. Lesões renais e miocárdicas, atribuíveis a distúrbio hidro-eletrolítico. Malformação do diafragma. Hérnia inguino-escrotal esquerda. Rotação anômala do intestino. Malformação da foice do cérebro.

### COMENTÁRIOS

Para o clínico, CP seria tôda e qualquer cardiopatia consecutiva a alterações pulmonares, quer vasculares, ou parenquimatosas. Quando a repercussão destas alterações sôbre o coração é de tal magnitude, que leva o coração direito à insuficiência, temos o CP *descompensado*, com tôdas as suas conseqüências (elevação da pressão venosa, hepatomegalia, esplenomegalia, edema, congestão de vários órgãos, etc.). Portanto, a insuficiência cardíaca é complicação do CP; mas, sua presença nem sempre é necessária (15). Para o patologista, o CP se caracteriza por dilatação do ventrículo e aurícula direitos e sinais de congestão visceral passiva, nos casos de CP agudo e, mesmo, subagudo; hipertrofia do ventrículo direito nos casos de CP crônico. A avaliação da hipertrofia e da dilatação dos ventrículos é, por vêzes, tarefa difícil e alguns autores preferem, ao invés da simples medida da espessura da parede, uma relação entre a espessura dos dois ventrículos (12, 15). Há, ainda, os que acreditam ser de maior importância a relação do pêso dos dois ventrículos (11).

Para o fisiologista, dever-se-ia considerar como de CP os casos em que a pressão média de artéria pulmonar ultrapassa 25 mm Hg (5), apesar de que estudos recentes (11) puderam demonstrar que, em casos de enfisema, a pressão pulmonar em repouso pode ser normal. Apesar disso, sabe-se que a hipoxia é um dos maiores vaso-constritores da rêde arterial pulmonar, produzindo redistribuição sanguínea nos pulmões, tendendo a aumentar o fluxo para as zonas não atingidas do parênquima. Assim, nos casos de CP não descompensado, o fluxo pulmonar pode estar de tal maneira aumentado, que chega a sobrecarregar as cavidades esquerdas, como observamos nos nossos casos, pelo menos de forma indiscutível no eletrocardiograma.

A etiologia do CP na infância quase não difere da do indivíduo adulto. No entanto, a freqüência com que ocorre cada uma das causas é bem diferente. Assim, os casos de CP agudo, com trombozes, embolias, etc. são raramente vistos em Pediatria (7). No CP subagudo, em especial no período do recém-nascido, as pneumonias, a não aeração pulmonar e a membrana hialina são as causas mais freqüentes, dificultando muitas vêzes o diagnóstico diferencial com um grupo de cardiopatias que apresentam cianose discreta, insu-



ficiência cardíaca precoce e, quase sempre desacompanhadas de sôpro (atresia da aorta, ventrículo único, tronco-arterial comum, CIV amplo ou Eisenmenger e coarctação da aorta tipo infantil). Fora do período de recém-nascido, também há alguns casos em que pode haver dificuldade no diagnóstico diferencial entre cardiopatia congênita e CP (9, 10). Na primeira infância ainda se devem mencionar os casos consequentes a bronquiolites. Nos casos de CP crônico, a causa mais comum é a bronquiectasia encontrada na mucoviscidose (8, 12, 15). Em 17% dos casos de mucoviscidose, há alterações cardíacas (12). Bronquiectasias de outras causas, bronquites, cifoescoliose, tuberculose são também causas de CP crônico na criança.

Tem sido igualmente mencionado o pulmão policístico como causa de CP crônico na infância. Curiosamente, todos estes trabalhos dão como referência bibliográfica o artigo de Willius (17), que relata um caso de *adulto*, com 25 anos, não autopsiado, cuja sintomatologia se iniciou aos 10 anos de idade.

O tema pulmão policístico ainda não está inteiramente esclarecido e, portanto, existe divergência quanto à conduta médico-cirúrgica (1, 2).

Anatômicamente podem ser reconhecidos seis tipos de pulmão policístico (16): a) cistos microscópicos; b) bronquiectasias císticas congênicas; c) aumento cístico dos alvéolos; d) hamartomatoso ou adenomatoso; e) linfangiectasias pulmonares císticas e f) mistas.

Nosso primeiro caso era da variedade hamartomatosa, com comprometimento de um pulmão, que apresentava cavidades císticas delimitadas por epitélio brônquico, sendo as paredes constituídas por tecido fibroso denso, onde se localizaram nódulos de cartilagem, fibras musculares e glândulas mucosas com disposição anárquica. Começou a apresentar sintomas respiratórios aos cinco e aos oito anos, depois de episódios de descompensação cardíaca, mostrando já os sinais mais evidentes de CP crônico, com vaqueteamento dos dedos, crescimento ventricular direito, tanto clinicamente (abaulamento precordial), radiologicamente (VD empurrando o esterno na radiografia de perfil), como eletrocardiograficamente (RS com espessamento inicial de R em V1 e V2). Anatomicopatologicamente havia irrecusável hipertrofia de VD, AD, artéria pulmonar de maior calibre do que a aorta e sinais de congestão visceral passiva.

O segundo caso era do tipo de aumento cístico dos alvéolos e que apresentava, apesar da baixa idade, sinais de descompensação direita (fígado a 7 cm, que regrediu com digitálicos), crescimento auricular e ventricular direito (radiológi-

camente) e sobrecarga direita; evidenciada pela positividade das ondas T nas precordiais direitas e negatividade em DIII encontradas em CP (3) no eletrocardiograma. Neste caso, além dos cistos pulmonares, o defeito do diafragma, dificultando a ventilação pulmonar, aumentando a hipoxia e, conseqüentemente, produzindo vaso-constricção pulmonar, também contribuíram para sobrecarregar o ventrículo direito.

#### RESUMO

Os autores relatam dois casos de "Cor Pulmonale" conseqüentes a pulmão policístico. O primeiro foi o de um menor de 8 anos, com sintomas desde 5 anos de idade, e cuja autópsia revelou a existência de pulmão policístico da variedade hamartomatosa, além dos sinais anômicos de "Cor Pulmonale". O segundo foi um lactente, que faleceu antes dos quatro meses de idade, com sinais definitivos de insuficiência cardíaca, e onde o exame *post-mortem* revelou a presença de cistos pulmonares, tipo dilatação alveolar. Os autores fazem comentários sobre o problema de conceituação do "Cor Pulmonale", sobre os diversos fatores etiológicos na infância, mencionando uma classificação anatômica dos diversos tipos de pulmão policístico.

#### SUMMARY

The authors present two cases of Cor Pulmonale secondary to cystic lung disease. The first one was a 8 years old boy, who have had symptoms, since five years of age. Autopsy revealed hamartomatous type of cystic lung disease. The second one died before four months of age with definitive signs of heart failure, and *post-mortem examination* revealed cystic alveolar dilatation. Comments are made by the authors about the problem of Cor Pulmonale definition, its several causes in pediatrics age group and anatomical classification of cystic lung disease.

#### BIBLIOGRAFIA

1. ALBERT, H.M. and POTTS, W.J.: Congenital lung cysts in infants. *Pediatrics* 12: 283, 1953.
2. CAFFEY, J.: On the natural regression of pulmonary cysts during early infancy. *Pediatrics* 11: 48, 1953.
3. DE MURALT, G. et MENANO, H.P.: Le coeur dans les pneumopathies infantiles. *Helvet. Paediat. Acta*, 7: 623, 1953.
4. GREEN, H. and APLEY, J.: Study of cardiac enlargement in infancy with case reports of reversible enlargement. *Pediatrics* 5: 249, 1950.
5. HARVEY, R.M., FERRER, M.I., WEST, J.R. and COURNAND, A.: Influence of chronic pulmonary disease on the heart and circulation. *Amer. J. Med.*, 10: 719, 1951.
6. JOHNSON, J.B., FERRER, M.I., WEST, J.R. and COURNAND, A.: Relation between electrocardiographic evidence of right ventricular hypertrophy and arterial pressure in patients with chronic pulmonary disease. *Circulation* 1: 536, 1950.
7. KEITH, J.D., ROWE, R.D. and VLAD, P.: Heart Disease in Infancy and Childhood. MacMillan Co., N. York, 1958.
8. MAY, C.D. and LOWE, C.W.: Fibrosis of pancreas in infants and children. *J. Pediatrics*, 34: 663, 1949.

9. MAXWELL, I. and WILSON, R.: Cor Pulmonale simulating congenital heart disease. *Pediatrics*, 14: 587, 1954.
10. MILLER, R.A.: Cyanosis and pulmonary disease in infancy. *Pediatrics*, 24: 1123, 1959.
11. MOTLEY, H.L.: Pulmonary circulation (in Zimmermann's — Intravascular catheterization), Charles C. Thomas, Springfield, 1959.
12. NADAS, A.S., COGAN, G., LANDINE, B.H. and SCHWACHMAN, H.: Studies in pancreatic fibrosis; cor pulmonale; clinical and pathological observations. *Pediatrics*, 10: 319, 1952.
13. ROBBINS, S.L.: Textbook of Pathology. W. B. Saunders, Philadelphia & London, 1957.
14. ROSSI, E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1954.
15. ROYCE, S.W.: Cor Pulmonale in infancy and early childhood. *Pediatrics*, 8: 255, 1951.
16. STOWENS, D.: Pediatric Pathology, Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1959.
17. WILLIUS, F.A.: Clinic on cardiac hypertrophy and failure secondary to diffuse, bilateral congenital cystic disease of the lung. *Proc. Staff Mayo Clinic*. 12: 572, 1937.
18. WOOD, H.G.: Congenital cystic disease of the lungs; clinical study. *J.A.M.A.* 103: 615, 1934.