BIBLIOTECA MEDICA ROMA
3 1

OSPEDALE SANATORIALE « BERNARDINO RAMAZZINI » DELL'I.N.F.P.S. - ROMA
Direttore: prof. FEDERIGO BOCCHETTI

Dott. RENATO D'AMBROSIO

CARDIOPATIE CONGENITE E TUBERCOLOSI POLMONARE NEGLI ADULTI

Estratto dalla Rivista "Lotta contro la tubercolosi" - Anno X, n. 8, agosto 1939-XVII

BIBLIOTECA MEDICA ROMA

STAB. TIP. « EUROPA » - ROMA, VIA S. MARIA DELL'ANIMA, 45

OSPEDALE SANATORIALE « BERNARDINO RAMAZZINI » DELL'I.N.F.P.S. - ROMA
Direttore: prof. FEDERICO BOCCHETTI

Dott. RENATO D'AMBROSIO

CARDIOPATIE CONGENITE E TUBERCOLOSI POLMONARE NEGLI ADULTI

Estratto dalla Rivista "**Lotta contro la tubercolosi**" - Anno X, n. 8, agosto 1939-XVII

STAB. TIP. « EUROPA » - ROMA. VIA S. MARIA DELL'ANIMA, 45

Le malformazioni congenite dell'apparato cardiovascolare non sono di frequente osservazione negli adulti, per quanto si riconoscano casi nei quali una vita normale si sia prolungata fino ad età avanzata. Esistono inoltre su questo argomento diversi aspetti dubbi ed oscuri, al punto che la fisiopatologia dei vizi congeniti di cuore non può ritenersi allo stato attuale come definita. Le difficoltà inoltre d'ordine embriologico e biologico e quelle d'ordine clinico e semiologico conferiscono a questo capitolo sempre un grande interesse specie quando si pensi alla diversità del comportamento individuale di fronte a malformazioni che anatomicamente possono essere ritenute identiche.

Il voler stabilire un rapporto preciso sulle relazioni etiopatogenetiche e fisiopatologiche fra l'esistenza di una malformazione congenita dell'apparato cardiovascolare e la eventuale insorgenza della tubercolosi come malattia, trova una prima difficoltà nei fatti accennati, al punto che forse utili deduzioni più che dall'indagine clinica, dovremmo invece attenderci dall'indagine anatomica. Questo criterio ha tanto maggior valore in quanto il riscontro diagnostico è l'unico che può definire sicuramente il grado ed il tipo dell'alterazione cardiovascolare, accertamento necessario per poter stabilire una base di osservazioni analitiche e formulare criteri sintetici. A sua volta l'importanza dei fatti clinici di questi cardiopatici, e specie l'esistenza ed il comportamento della cianosi, si riflette sulla possibilità di accertare o no in linea specifica nei cardiopatici con alterato scambio emorespiratorio l'idea generica riguardante l'opinione se un disturbo dell'equilibrio del CO^2 possa creare un terreno favorevole o no allo sviluppo del bacillo di Koch.

Un primo elemento da stabilire è se sia dimostrabile sicuramente con una certa frequenza la tbc. polmonare negli adulti con vizi congeniti di cuore.

Molti anni fa Rokitansky (1) affermò, in base alla sua esperienza di 30.000

(1) Citato da Roodhouse Gloyne.

necroscopie, che tutte le forme di malattia di cuore, dei vasi, o dei polmoni determinanti cianosi erano incompatibili con la tubercolosi, e ad es. venivano citati i vizi congeniti di cuore o dei grandi vasi arteriosi. L'opinione e l'autorità di Rokitansky costituirono per molto tempo una legge in clinica, ma ben presto l'asserzione più o meno assiomatica del grande patologo fu scossa da nuovi reperti e da nuove osservazioni; l'argomento divenne oggetto di discussione. L'idea che una cianosi dovesse quasi determinare uno stato immunitario di fronte alla tubercolosi diveniva a mano a mano poco sostenibile, fino ad essere in epoca molto più recente completamente invertita la Barnes (2). Mentre era opinione corrente che la stasi del piccolo circolo, paragonabile ad una specie di stati alla Bier, avesse un'azione curativa nelle infezioni, si notava in base alle nuove osservazioni, che di fronte ad essa i vizi congeniti di cuore rappresentavano una eccezione, nei casi in cui le malformazioni cardiache si accompagnavano a stasi. Vi erano inoltre da considerare i vizi congeniti, i quali non mostravano nè stasi, nè cianosi, pur presentando con frequenza non ben determinabile tubercolosi polmonare.

Peacock (3) molti anni fa riesaminò la questione ed i risultati della sua indagine non confermarono l'opinione di Rokitansky. Egli affermò che non esiste incompatibilità fra cianosi e tubercolosi e che le idee di Rokitansky non potevano essere definite come una regola. Infatti dalle ricerche del Peacock risultò come in una serie di 56 casi di malformazioni congenite di cuore, ve ne erano 9 che presentavano cianosi, dei quali 6 in modo evidente e marcato, 3 saltuariamente e in determinate occasioni; tutti i 9 casi presentavano tubercolosi polmonare.

Indipendentemente da queste due affermazioni antitetiche occorre peraltro tener presente come non siano unanimi le varie opinioni sulla questione generale della possibile insorgenza della tubercolosi e sulla sua frequenza nelle cardiopatie congenite, indipendentemente dalla presenza o meno di cianosi.

Humphry (4) riteneva che i soggetti con cardiopatie congenite, tali da consentire il raggiungimento dell'età adulta, erano particolarmente predisposti alla tbc. polmonare.

Fishberg (5) ha osservato che in una particolare categoria di questi cardiopatici, cioè nelle stenosi congenite della polmonare, la tubercolosi diveniva causa di morte in quasi tutti quei soggetti che avevano oltrepassato il primo decennio, ritenendo che lo sviluppo della tubercolosi era da attribuirsi allo stabilirsi di un terreno organico favorevole, per l'oligoemia del polmone.

Cabot (6) invece trovò un solo caso di tbc. (extra-polmonare) in 7 casi di cardiopatie congenite riscontrate in 1906 necroscopie di decessi per malattie cardiovascolari.

Norris (7) riscontrò che il 33% dei casi di stenosi congenita della polmonare rivelava all'autopsia tbc. polmonare.

(2, 3, 4, 5, 6, 7) Citati da Roodhouse Gloyne.

Importanti sono i recenti dati delle ricerche di Roodhouse Gloyne (8), il quale riferisce i risultati desunti da referti anatomopatologici. In 2735 autopsie furono riscontrati 21 casi di malformazioni congenite di cuore (un caso ogni 130 autopsie); da notare che i soggetti nei quali era stata praticata la necroscopia, provenivano da un ospedale per malattie del torace, nel quale predominavano le affezioni cardiovascolari e respiratorie. Questi 21 casi sono stati divisi da questo autore in tre gruppi: 1) casi nei quali le note cliniche riferivano il sintomo cianosi durante la vita: 6 casi, dei quali nessuno con tbc. polmonare; 2) casi nei quali le note cliniche non menzionavano la cianosi: 10 casi, dei quali 4 con tbc. polmonare e 6 senza tbc. polmonare; 3) casi privi di notizie cliniche: 5 casi, dei quali 3 con tbc. polmonare e 2 senza tbc. polmonare. Dalle ricerche di Roodhouse Gloyne risulta quindi la frequenza della tbc. polmonare nei vizi congeniti di cuore nella misura di circa il 33%.

Sono interessanti i dati analitici riferiti e messi in evidenza da questo Autore. Nei 6 casi del primo gruppo non fu sempre possibile stabilire in base alle notizie cliniche se la cianosi si manifestò durante tutta la vita o solo in periodo successivo alla prima infanzia. Due casi erano tipici esempi di morbo ceruleo (soggetti di anni 1 e 5), uno con stenosi della polmonare l'altro con imperforazione della polmonare, ed entrambi con setto interventricolare difettoso. Gli altri 4 soggetti erano persone di media età; due casi presentavano cuspidi semilunari della polmonare soprannumerarie, un caso con manifesto forame ovale, un caso con setto interauricolare difettoso. Dei 6 casi del secondo gruppo senza cianosi e senza tubercolosi polmonare, due presentavano stenosi della polmonare (anni 9, anni 43), uno (anni 39) setto interventricolare difettoso, due (anni 42 ed anni 63) cuspidi aortiche anormali, uno (anni 16) coartazione della aorta. Dei casi senza cianosi, ma con lesioni tubercolari polmonari, tre presentavano un evidente forame ovale, dei quali due soggetti anziani con tbc. polmonare cronica ed il terzo (anni 19) con una forma di tisi acuta. Il quarto caso era un bambino di 8 anni con setto interauricolare difettoso, ghiandole mesenteriche calcifiche ed alterazioni bronchitiche del lobo superiore destro (diagnosi di tbc. attiva dubbia).

Nel gruppo senza notizie cliniche sono da notare due casi senza lesioni tbc. polmonari (due casi di setto interventricolare difettoso, di anni 3 e di anni 20), e tre casi con lesioni tubercolari polmonari, dei quali uno (anni 18) con stenosi della polmonare, il secondo (anni 30) con valvole aortiche fenestrate, interpretate dal patologo come di origine congenita; il terzo (anni 6) con persistenza del forame ovale e con valvole polmonari anormali (due sole cuspidi); quest'ultimo caso presentava oltre alla tbc. polmonare anche bronchiectasie.

In conclusione dai precisi dati di Roodhouse Gloyne si rileva d'importante come un solo caso confermò il punto di vista che i soggetti con stenosi congenita della polmonare siano predisposti alla tubercolosi dopo il primo decennio di vita, e come in sei casi che presentavano cianosi, non esisteva tubercolosi polmonare.

Ho ritenuto opportuno esporre nei suoi particolari i risultati delle ricerche di questo autore, perchè il suo lavoro porta un numero relativamente ricco di dati clinici ed anatomici, come è difficile poter riscontrare nella letteratura sull'argomento, particolarmente povera e rara.

(8) « Tubercle », 1936, luglio, pag. 455.

Un caso descritto da GALLAVARDIN (9), citato da FABRIS, riguardava un soggetto adulto affetto da comunicazione interventricolare e presentante cianosi; questo soggetto era affetto da tbc. polmonare ad evoluzione benigna (tisi fibrosa).

FABRIS (10) descrive un caso di una donna di 39 anni, nella quale fu posta diagnosi clinica di comunicazione interventricolare, soggetto con tbc. polmonare nodulare a tipo ematogeno prevalente a destra, ove esistevano cavernule. La tbc. polmonare durava da sei anni e l'evoluzione della malattia tubercolare era lentissima, con scarso risentimento sulle condizioni generali manifestamente buone della paziente. Da notare per quanto riguarda l'apparato cardiovascolare: l'assenza di cianosi, l'assenza completa di qualsiasi sintomo funzionale di *deficit* cardiaco, e la possibilità per la p. di essersi sottoposta a tutti gli sforzi compatibili con una vita attiva. Dal punto di vista della tbc. p., da notare la presenza di piccole ripetute emottisi in periodo mestruale.

SOSSI (11) riferisce su un altro caso di un giovane di 21 a., nel quale fu posta diagnosi di comunicazione interventricolare e che presentava inoltre, con un inizio riferibile a tre anni prima dell'osservazione tbc. p. destra, radiologicamente identificabile ad una disseminazione di noduli sub-miliarici, a distribuzione nel senso apico caudale e con caverna infraclavicolare. La caratteristica dal lato polmonare di questo caso era quella di essere in fase di sicura evoluzione, mentre nei precedenti immediati e passati del p. esistevano diverse ed imponenti emottisi. Dal punto di vista cardiaco risulta che questo p. apprese dalla madre che al momento della nascita avrebbe presentato segni marcati di asfissia ed un colorito della cute intensamente oscuro, e che un medico, constatato un rumore cardiaco, avrebbe fatta diagnosi di morbo ceruleo. La tinta bluasta però scomparve poco dopo e non fu mai notata nè dal malato nè dai familiari. Si apprende inoltre che questo p., pur essendo di costituzione gracile, non tralasciò nel periodo precedente al manifestarsi della tbc., di dedicarsi agli esercizi fisici violenti, senza avvertire mai disturbo alcuno.

RAUL DENIS ed ADOLF P. HEUDTLASS (12) descrivono due casi clinici con cardiopatie congenite associate a tbc. in adulti. Nel primo caso si trattava di un soggetto con comunicazione interventricolare e con cianosi, che in vita presentò notevole difficoltà diagnostica e che solo il reperto di autopsia mise in chiara luce. La grave forma di tbc. p. provocò una ipertensione del piccolo circolo, la quale non fece che accelerare l'esito fatale. Nel secondo caso si trattava di una rara malformazione congenita, e cioè di una comunicazione interventricolare, isolata senza cianosi, con destrocardia pura congenita; dal punto di vista polmonare esisteva una infiltrazione tbc. della base destra.

In questo infermo la tolleranza cardiaca fu perfetta, senza essere per nulla

(9) « Lyon Médical », 1912, maggio.
(10) « Cuore e circolazione », 1932, n. 12.
(11) « Sanatorium », 1933, n. 14.
(12) « La prensa medica argentina », 1937, n. 16.

influenzata dalla sindrome polmonare, tanto che la terapia fu solo diretta a quest'ultima.

D. M. KHAIOUTINE (13) ha riscontrato la esistenza della tubercolosi polmonare con vizi di cuore (acquisiti e congeniti) 34 volte in 7117 autopsie, delle quali 2861 riguardavano soggetti con tubercolosi polmonare e 494 soggetti con vizi cardiaci; dei 494 vizi cardiaci, 10 erano congeniti, dei quali 4 presentavano tubercolosi polmonare.

KHAIOUTINE riferisce nel suo lavoro appunto su questi 4 casi. Il primo (soggetto di 23 anni) presentava una tbc. caseosa e cavernosa con laringite e tiflite ulcerosa; al cuore si notava persistenza del forame orale; era presente cianosi. Il secondo caso (anni 23) presentava tbc. polmonare acino-nodosa, laringite ed enterite ulcerosa; la malformazione cardiaca era rappresentata da stenosi congenita della arteria polmonare e difetto del setto interventricolare. In questi due casi la morte avvenne per cachessia tubercolare e non per scompenso cardiaco. Il terzo caso riguardava un ragazzo di 14 anni con tbc. polmonare cronica acino-nodosa con diffusione miliare acuta generale e con una complessa malformazione cardiovascolare, nella quale però era evidente e preponderante una comunicazione interventricolare. In questo caso la morte avvenne per emottisi. Il quarto caso (anni 24) riguardava un soggetto colpito da abbondanti emottisi, prolungatesi per oltre un mese. La morte avvenne per scompenso cardiaco progressivo. La necroscopia rivelò un vizio congenito (persistenza del forame di Botallo — cm. 4 $\times$ 3,5 —, dislocazione dei grandi vasi, arteria polmonare con due cuspidi) ed una tbc. polmonare acino-nodosa con caverna apicale destra. Era presente cianosi cutanea diffusa.

Secondo l'A. lo sviluppo della tbc. p. non dipende essenzialmente ed esclusivamente dal disturbo di circolo indotto da una causa univoca, e cioè dalla stenosi polmonare, ma, presentandosi la tbc. frequentemente anche in altri vizi congeniti di cuore, occorre dar valore alle alterazioni emodinamiche dei vizi congeniti, quali causa di diminuzione della resistenza dell'organismo verso la tubercolosi. La cianosi non è un sintomo obbligato in questi casi, non potendosi stabilire una interdipendenza tra la cianosi che accompagna alcuni vizi congeniti e la tubercolosi.

Un altro aspetto dell'argomento riguarda la possibilità di istituire una terapia pneumotoracica in questi particolari casi di tubercolosi polmonare.

Un buon risultato registra SOSSI nel caso riferito in cui fu praticato pnx. terapeutico destro. La temperatura del soggetto ritornò in breve alla norma. Le emottisi non si ripresentarono, le condizioni generali e locali del malato migliorarono sensibilmente. Nessun sintomo speciale comparve a carico dell'apparato circolatorio, che peraltro fino all'inizio del pnx. non aveva praticamente dato mai luogo a disturbi speciali. Dall' osservazione di questo caso SOSSI deduce che la presenza di un vizio cardiaco congenito non costituisce

(13) «I problemi della tubercolosi», 1938, n. 9.

una controindicazione assoluta all'istituzione di un pnx., purchè questo abbia di mira il collasso e non la compressione del polmone; in tali condizioni il pnx. non produce un sostanziale sovraccarico alla circolazione polmonare e non viene quindi a peggiorare le condizioni funzionali del ventricolo destro.

Anche R. Denis e A. P. Heudtlass ritengono non essere controindicato l'istituzione del pnx., tranne, s'intende, nei casi in cui le condizioni del circolo mostrano un *deficit* di vario grado in conseguenza dell'azione dannosa esercitata dalla forma tbc. anatomo-clinica sulla funzionalità cardiovascolare.

Hillesheim (14) a questo riguardo descrive un caso di una ragazza di 17 a. portatrice di una malformazione congenita di cuore ed in condizioni generali piuttosto precarie, nella quale si manifestò una tbc. cavernosa del polmone sinistro, mentre nel destro si stabilì la presenza di focolai di tbc. disseminati. Il pnx. istituito prima dal lato sinistro e poi dal destro fu sopportato bene dalla p.; si notò elisione delle caverne ed una regressione del processo polmonare a destra. Importante il fatto che durante la collassoterapia il vizio cardiaco non presentò scompenso funzionale alcuno (15).

Ritschel riferisce su di un caso di vizio congenito (stenosi della polmonare) nel quale fu praticato prima il pnx. e poi la frenicectomia, interventi sopportati bene e seguiti da successo.

Katz (16) ricorda la grande importanza che spetta alla profilassi per quello che riguarda le malattie intercorrenti. Tutte le malattie dei bronchi, infatti, e dei polmoni, debbono essere prese in seria considerazione. Particolare attenzione occorre nella cura di queste affezioni che spesso comportano una prognosi grave. Occorre specialmente tener lontani questi pazienti dagli ambienti tubercolizzati. Per quanto riguarda la tbc. p. anche questo A. ritiene che essa sia di frequente riscontro nei vizi congeniti di cuore e specie nelle stenosi della polmonare. Sull'antagonismo tra cianosi e tbc. p. l'A. non ritiene che la cianosi possa conferire una specie di immunità contro la tubercolosi. Egli pensa che i soggetti con vizi congeniti di cuore determinanti cianosi, si ammalano spesso di tbc. p. perchè, genericamente, essi oppongono poca resistenza ad una infezione così diffusa e tenace come la tbc., dato che il loro apparato circolatorio, a causa della malformazione cardiaca, risulta più o meno gravemente minorato. Occorre inoltre tener presenti alcune considerazioni di Roodhouse Gloyne nel tentativo che da molti si fa per associare le malformazioni congenite cardiovascolari e la tbc. p. Prima di tutto non bisogna dimenticare, come abbiamo riferito, che in questi tentativi manca sempre una precisa e sistematica base di controllo; che in un modo o in un altro viene ad essere spesso incompleta. Vi sono certamente dei casi di vizi congeniti nei quali il danno e l'alterazione del meccanismo cardiovascolare è

(14) « Beitr. zur Klin. d. Tbk. », vol. 91/3.
(15) « Zhl. Tbk. », 1932, v. 65.
(16) Katz e Lehr: *La clinica moderna* (Klemperer), vol. II, pag. 405, U.T.E.T.

minimo od assente; questi casi molto probabilmente non differiscono dall'individuo normale per la resistenza verso la tubercolosi. Vi sono al contrario altri casi di vizi congeniti di cuore i quali presentano cianosi ed alterazione degli scambi emo-respiratori e che, secondo il punto di vista originale di ROKITANSKY, il quale se ha subito delle eccezioni, non ha avuto una sistematica smentita, sembrano praticamente immuni dalla tubercolosi. Tra queste due categorie estreme vi è da considerare una classe intermedia ed eterogenea di casi, che per ragioni non ancora chiarite, ma forse connesse con alterazioni degli scambi emo-respiratori, è generalmente predisposta alla tbc. In questa classe vi è un solo gruppo definito, e cioè quello dei soggetti con stenosi della polmonare, nei quali vari AA. sembrano d'accordo nel concludere, come sequela abituale, sulla morte per tbc. In questi ultimi casi è stata prospettata come spiegazione ipotetica il deficiente passaggio di sangue nei polmoni.

Importanza non ultima dal punto di vista etio-patogenetico ha la ricerca anamnestica negli ascendenti (KATZ). Poichè i difetti congeniti di cuore sono in gran parte attribuibili a vizi di prima formazione, sembra logico che si debba ricercare negli ascendenti di quei soggetti l'eventuale presenza di momenti causali per queste malformazioni. In vero parecchie osservazioni (KATZ) confermano che per molte affezioni possono essere ritenute alcune cause biologiche nei riguardi delle alterazioni che si manifestano nello sviluppo degli abbozzi embrionali. Tra queste, la tubercolosi, la sifilide, il rachitismo, ecc. La presenza della tbc. negli antecedenti familiari, non è da trascurarsi oltre come causa determinante di una eventuale malformazione di cuore, anche come causa diretta dello stabilirsi della infezione primaria tubercolare nella prima età, per tenerla nella giusta considerazione tra tutte le altre cause nella età adulta.

Nel Sanatorio « Ramazzini » ho potuto osservare e studiare due casi di tbc. p. in soggetti adulti con malformazioni cardiache congenite, e ritengo opportuno riferirne brevemente i dati più utili ed interessanti.

CASO I. — P. F., a. 28.

L'inizio della malattia tubercolare in questo soggetto è avvenuto nel giugno 1937 mediante improvvisa ed imponente emottisi, verificatasi in pieno benessere. Ben presto il p. fu ricoverato nel nostro istituto, presentando all'ingresso uno spiccato senso di astenia, anoressia, febbricola persistente, tosse ed espettorazione notevoli. Egli presentava cianosi di discreta entità al volto ed alle estremità, modica dispnea, dita a bacchetta di tamburo.

All'ingresso si notava radiologicamente un esteso processo di tbc. p. bilaterale (fig. 1), preponderante a sinistra, ove notavansi diffuse lesioni infiltrative e cavernurali, mentre a destra, prevalenti nella metà inferiore del campo polmonare, erano presenti ombrette nodulari ed a trifoglio d'origine broncogena post-emoftoica.

Interessanti sono i precedenti personali di questo p.: egli riferisce di aver notato nel passato, ma solo negli ultimi quattro o cinque anni, delle sofferenze soggettive che noi possiamo con sicurezza riferire a turbe dell'apparato circolatorio. Esse consistevano nell'insorgenza, in occasione di sforzi fisici più o meno violenti, di crisi di tachicardia, senso di palpitazione cardiaca, accentuazione del colore cianotico del volto e delle estremità, malessere intenso. Tali disturbi però erano di breve durata. Ma di già il p. era venuto a cono-

scenza dalla madre di aver avuto nella primissima infanzia una malattia cardiaca rivelatasi fin dalla nascita con una colorazione sensibilmente oscura della cute e del volto e con un soffio cardiaco rilevato da un medico. Questa cardiopatia non provocò di fatto al p. nessun disturbo soggettivo fino a quattro o cinque anni fa, nè influì molto sul suo normale

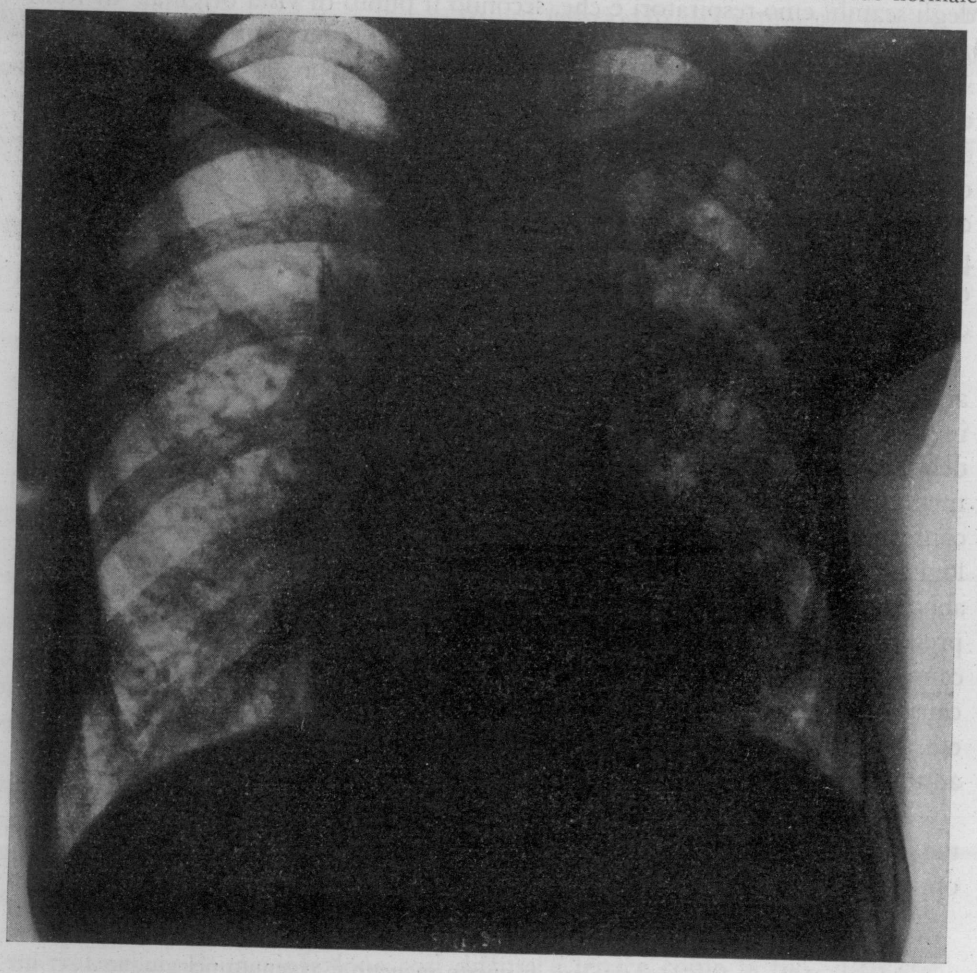

FIG. 1.

sviluppo somatico; al contrario le condizioni di sviluppo psichico di questo p. sembrano in ritardo.

La crisi di cianosi, di tachicardia e di palpitazione insorgono ora dopo lo stabilirsi della estesa e grave malattia tubercolare, anche per cause occasionali molto modeste, costringendo il p. ad un riposo quasi assoluto.

L'intradermoreazione tubercolinica di questo soggetto ha dato risultato negativo, la velocità di sedimentazione è stata sempre particolarmente bassa (indice di Katz da un minimo di 1 ad un massimo di 4), globuli rossi 5.800.000, pressione arteriosa mx. 100, mn. 50.

All'esame obiettivo dell'apparato circolatorio si notò alla palpazione della regione precordiale un fremito sistolico rude particolarmente intenso, rilevabile su una grande estensione e cioè su tutto il lato sinistro dello sterno: alla ascoltazione i toni sono netti, ma si

apprezza un soffio sistolico rude, forte, prolungato per tutta la sistole, bene ascoltabile specialmente nel terzo e quarto spazio intercostale sinistro, con una propagazione regolarmente eccentrica. La configurazione radiologica del profilo cardiaco è visibile nella fig. 1. L'esame elettrocardiografico (fig. 2, 3) mostrò una ben manifesta preponderanza ventricolare destra.

Questo p. non mostrò alcun giovamento dal trattamento sanatoriale e le lesioni polmonari mostrarono un progressivo aggravamento ed una diffusione sempre maggiore, tali che in capo ad un anno avvenne l'*obitus* del malato, in seguito ad una gravissima emottisi.

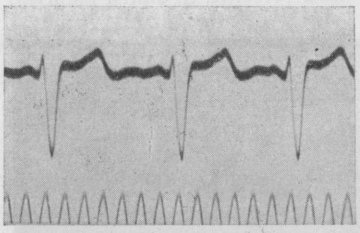

FIG. 2. - *Prima derivazione.*

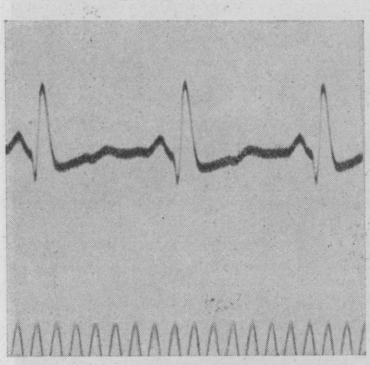

FIG. 3. - *Terza derivazione.*

Nel periodo di degenza nel sanatorio « Ramazzini » si notarono questi fatti essenziali: la presenza di uno stato tossiemico persistente; l'avverarsi di frequentissimi episodi emoftoici dei quali alcuni imponenti e drammatici; una ipotensione persistente; uno stato di abituale labilità funzionale cardiovascolare; uno stato persistente di colorazione cianotica cutanea tale però da non raggiungere un grado elevato, del tipo definibile come cerulea.

Al riscontro diagnostico si notò una discreta ipertrofia del miocardio dei due ventricoli, senza dilatazione, un'ampia comunicazione interventricolare situata nella parte più alta del setto, un'anomalia delle valvole semilunari polmonari che si presentavano in numero di due, un evidente restringimento dell'arteria polmonare che all'altezza dell'impianto delle semilunari, presentava il diametro di 15 mm. circa.

CASO II. — C. M., a. 25.

Fino all'età di 19 anni questo p. ignorava di avere una malformazione congenita di cuore. D'altronde il p. non ha mai sofferto e non soffre di particolari sintomi e disturbi cardiovascolari, all'infuori di una sensazione soggettiva di palpitazione cardiaca nella posizione supina. La malattia tubercolare iniziò sei anni fa con imponente emottisi. All'inizio della malattia le lesioni tubercolari erano radiologicamente limitate all'apice sinistro, e mostravano la loro genesi ematogena per il loro aspetto micro-nodulare. Oggi, dopo sei anni di malattia, le lesioni sono certo più estese e bilaterali (fig. 4); la loro localizzazione prevalente nei due terzi superiori dei due C. P., mostrano una genesi prevalente ematogena. Le ricerche più comuni hanno dato questi risultati:

Globuli rossi 4.500.000; pressione arteriosa mx. 120, mn. 70; l'intradermoreazione tubercolinica ha dato esito positivo; l'indice di Katz ha dato valori variabilissimi da 2 a 42, con buona concordanza con le varie fasi evolutive e regressive della malattia tubercolare.

In questo soggetto, nel quale l'anamnesi per una pregressa etiologia endocarditica della cardiopatia è completamente muta, si rileva un netto fremito sistolico sul lato sinistro dello sterno ed un grossolano rude soffio sistolico, ben apprezzabile nel terzo spazio intercostale sinistro nei pressi dello sterno. I toni cardiaci sono su tutti i focolai un po' deboli. La configurazione del profilo cardiaco è dimostrata dal radiogramma riportato nella fig. 4. Questa sindrome semeiologica, unitamente ai dati elettrocardiografici (figg. 5, 6 e 7), ad alcune deformità scheletriche di questo soggetto (cifoscoliosi), alla presenza di dita a bacchetta di tamburo, va riferita evidentemente ad una malformazione congenità di cuore.

E' molto probabile che il difetto fondamentale sia rappresentato in questo caso da una perforazione del setto interventricolare.

Da rilevare in questo soggetto: l'assenza di uno stato di cianosi cutanea; l'assenza di qualsiasi *deficit* della funzionalità cardiaca; la lentissima evoluzione delle lesioni tubercolari; uno stato generale ottimo; la comparsa frequentissima di piccole emottisi che mai praticamente mostrarono ripercussione sullo stato generale del p. In questo soggetto un tentativo di attuare collassoterapia pneumotoracica fu frustrato dalla presenza di sinfisi pleurica.

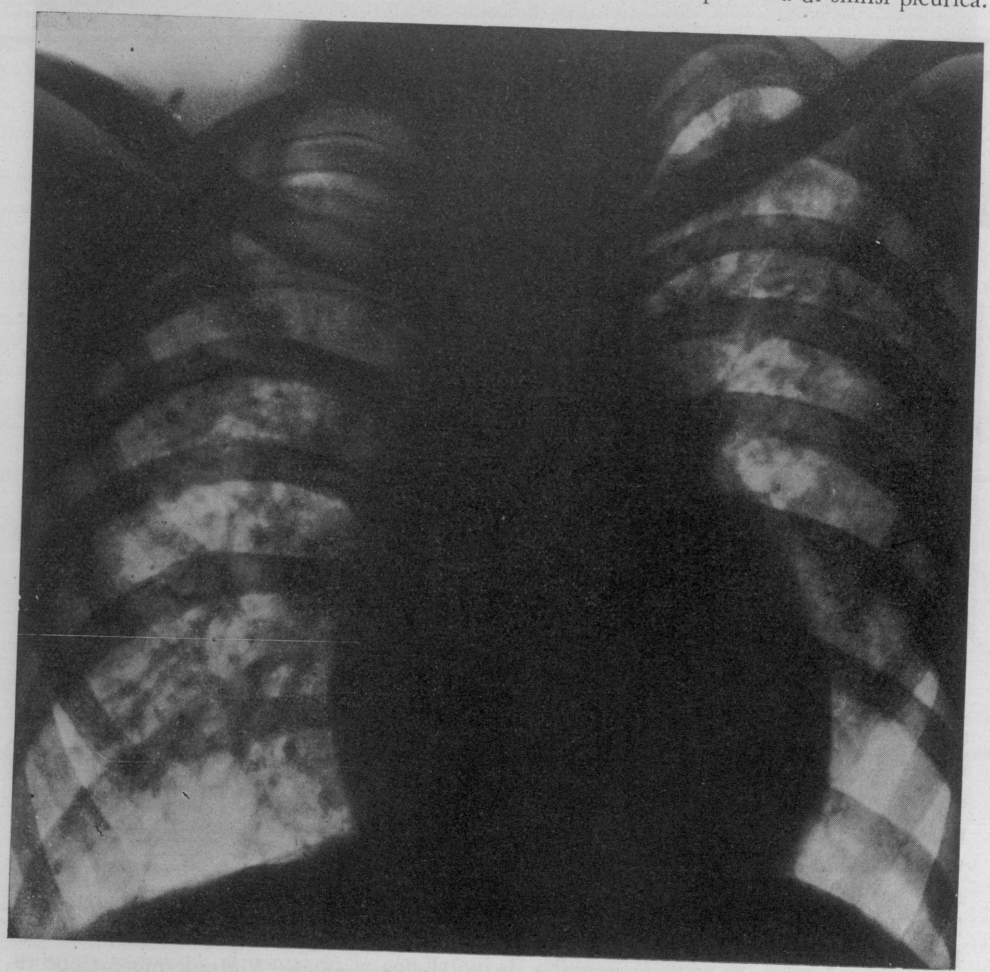

Fig. 4.

Considerazioni. — L'argomento evidentemente è ancora in fase di studio, per quanto esso sia stato affrontato da molti anni. Dall'osservazione dei due casi riportati e dalla descrizione nei casi descritti da altri autori, ritengo però lecito esporre le seguenti considerazioni.

Frequenza della tbc. polmonare nelle malformazioni congenite cardiache. Pur non essendo una manifestazione morbosa abituale, la tbc. p. insorge certo in modo relativamente frequente nei soggetti con vizi congeniti di cuore. Per

le ragioni già esposte riesce difficile poter stabilire un rapporto preciso ed assoluto tra le due malattie. La tbc. p. è forse più frequente nelle cardiopatie congenite degli adulti anzichè in quelle dell'infanzia e può essere considerata una delle cause di morte più frequente nei cardiopatici che sopravvivono e che riescono a superare l'età critica di questi soggetti, e cioè l'infanzia, nella quale le malattie che più frequentemente sono causa di morte sono le malattie acute intercorrenti dell'albero respiratorio.

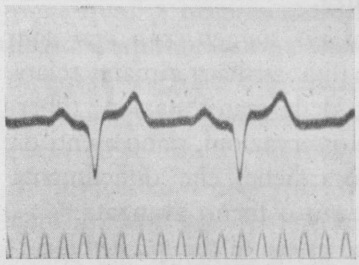

Fig. 5. - *Prima derivazione.*

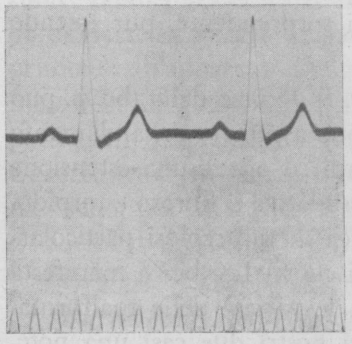

Fig. 6. - *Seconda derivazione.*

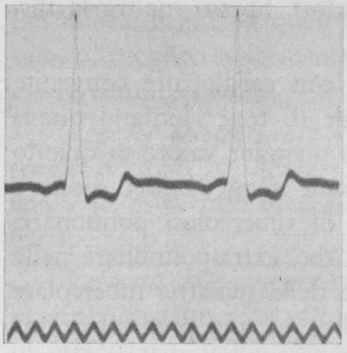

Fig. 7. - *Terza derivazione.*

Frequenza della tbc. p. nei vizi congeniti di cuore con cianosi e senza cianosi. Dall'esame dei casi che abbiamo raccolto nella bibliografia si può concludere che le cardiopatie congenite con cianosi vera e spiccata, tali da poter rientrare nella denominazione generica di « morbo ceruleo », se da un lato non determinano uno stato immunitario antagonista allo sviluppo della tbc. p. (Rokitansky), dall'altro non predispongono in via assoluta alla tubercolosi con la frequenza riscontrata da Peacock.

Anche nei vizi congeniti di cuore che decorrono senza cianosi si osserva che alcuni si complicano con la tbc. p., ed altri no. Ciò porta solo a concludere che l'esistenza di una cardiopatia congenita, nella loro multiforme varietà, grado e tipo, accompagnata o no da cianosi, dev'essere considerata genericamente come una causa di notevole predisposizione alla tbc. p. Ma occorre aggiungere che nei cardiopatici congeniti, caso per caso, devono esistere altre cause predisponenti e coadiuvanti, alle quali occorre conferire importanza etiopatogenetica particolare.

La tbc. p. nei vari tipi di cardiopatie congenite. E' difficile potersi fare una idea precisa su questo argomento particolare, perchè mancano precisi ed estesi dati di controllo al tempo stesso clinici ed anatomici. E' diffusa l'opinione che i casi di stenosi congenita dell'arteria polmonare con o senza cianosi, siano particolarmente predisposti ad ammalarsi di tbc. p. Dalle nostre ricerche bibliografiche risultano particolarmente frequenti anche le malformazioni a carico del foro di Botallo e specie quelle a carico del setto interventricolare. Per queste ultime malformazioni è necessaria una riserva per ciò che riguarda

BIBLIOTECA MEDICA ROMA

l'accertamento anatomico di una diagnosi clinica lecita solo genericamente a titolo di orientamento. Occorre inoltre aggiungere che proprio i difetti a carico del setto interventricolare sono quelli presenti nelle malformazioni cardiache che consentono alle volte una lunga esistenza.

Il comportamento della funzionalità cardiaca nei soggetti con vizi congeniti di cuore e tbc. p. In molti casi la funzionalità cardiaca rimane relativamente soddisfacente per molto tempo dall'inizio della manifestazione tubercolare. Può darsi che questi casi, come nelle nostre osservazioni, siano esenti da complicazioni intrinseche acquisite endo- e miocardiche, che difficilmente avrebbero consentito il raggiungimento di un'età più o meno avanzata.

Ma negli stadi avanzati, e nelle forme gravi ed estese di tbc. p., il miocardio viene a risentire il sovraccarico di lavoro e l'azione tossibacillare, al punto che viene abitualmente ad interrompersi quell'equilibrio circolatorio, che in alcuni casi di cardiopatie congenite sembra quasi sorprendente, pur essendo presente un esteso processo polmonare tbc.

Il decorso della tbc. nei vizi congeniti di cuore. Il decorso della tbc. p. può essere molto differente; le lesioni tubercolari possono assumere un andamento acuto fino ad una evoluzione cronicissima (sei anni ed oltre), una estensione lieve o diffusa, un carattere anatomo-radiologico essudativo o fibroso e torpido. Non sembra probabile che esista una forma clinica di tubercolosi particolarmente frequente nei soggetti con vizi congeniti di cuore. La tbc. si manifesta con note altrettanto varie, come sono multiformi le varietà delle malformazioni cardiache congenite. Abbiamo osservato nei nostri due casi una notevole frequenza di episodi emoftoici gravi e lievi, che abbiamo rilevato anche nelle descrizioni di alcuni casi descritti da altri autori. Spesso inoltre la tbc. inizia in questi soggetti con gravi emottisi.

Eredità e profilassi. La profilassi in soggetti con cardiopatie congenite assume particolare importanza. La norma generale di tener lontano questi soggetti dagli ambienti tubercolizzati assume tanto maggior valore in quanto essi devono essere sistematicamente considerati come soggetti predisposti a contrarre l'infezione tubercolare e ad ammalare di tubercolosi polmonare. Non si conoscono dati sicuri sulla frequenza della tbc. extra-polmonare nelle cardiopatie congenite: ma la particolare frequenza della malattia tubercolare nei polmoni sta ad indicare probabilmente che oltre ad una predisposizione generale esiste anche una predisposizione locale nei riguardi dello sviluppo delle manifestazioni tubercolari a carico dell'apparato respiratorio.

Per quanto riguarda l'ereditarietà similare (la tbc. viene da Katz messa in prima linea negli antecedenti dei soggetti con vizi congeniti di cuore), questa ha una duplice importanza sia per l'irregolare sviluppo degli abbozzi embrionali e per lo stabilirsi della malformazione cardiaca, sia per la facile possibilità di contrarre più o meno precocemente e inesorabilmente l'infezione tubercolare primaria, che in seguito, per le particolari condizioni emocircolatorie e per le condizioni stesse della costituzione individuale di questi cardio-

patici, potrà facilmente provocare le manifestazioni della tbc. post-primaria. Anche in questo senso le pratiche della profilassi assumono molto valore.

La prognosi. Dipende in massima parte dal decorso della tbc. p., che viene quasi a rappresentare una malattia intercorrente e che complica decisamente l'equilibrio funzionale variamente labile dell'apparato cardiovascolare di questi soggetti. Per quanto riguarda la prognosi della cardiopatia, occorre che l'osservazione sia diretta a constatare quando la malformazione nel decorso della tbc. p., diventa una vera malattia cardiaca. A causa del risentimento tossico il miocardio di questi soggetti incontra delle difficoltà a mantenere il compenso determinato dal sovraccarico di lavoro.

A tale riguardo si riscontrano delle differenze notevoli. Però non si può negare che quanto più lievi sono stati nei precedenti i sintomi a carico del cuore, tanto più questo resiste alle nuove esigenze determinate dalla malattia polmonare. In genere quando il difetto e la malformazione cardiaca non imprimono all'apparato cardiovascolare un sintomo funzionale particolare, il miocardio di questi soggetti nel decorso di una eventuale tbc. p., non mostra particolari differenze di fronte al comportamento abituale dei cuori normali. Occorre tener sempre presente però che gli adulti con malformazioni congenite sono, per il fatto di aver sopravvissuto alla prima e seconda infanzia, dei « selezionati » e come tali il loro miocardio offre una resistenza relativamente buona a particolari esigenze funzionali.

Cardiopatie congenite, tbc. p. e pnx. terapeutico. E' possibile trattare con successo i soggetti in studio con pnx. sia monolaterale che bilaterale. Naturalmente l'istituzione di un pnx. è condizionata ad un buono stato di funzionalità miocardica. Con queste premesse può essere praticata anche la frenicectomia, o, meglio, la frenicofrassi. Il pnx. deve limitarsi al collasso e non deve essere compressivo.

Reperti elettrocardiografici. Sono rappresentati da alcuni tracciati, che spesso possono considerarsi patognomonici. Frequentissimi sono gli E.C.G. con i segni di una preponderanza ventricolare destra ed i tracciati cosidetti « a specchio ».

Velocità di sedimentazione. Nella nostra osservazione (primo caso) che presentava cianosi, la velocità di sedimentazione fu costantemente bassa pur in presenza di lesioni polmonari gravi, evolutive e febbrili. Ciò rientrerebbe perfettamente con quanto è noto avvenire nelle cardiopatie congenite con cianosi ed iperglobulia. Nella nostra seconda osservazione, senza cianosi, l'indice di Katz mostrò un comportamento sensibilmente parallelo all'alterno decorso evolutivo delle lesioni polmonari.

Intradermoreazione tubercolinica. Dei nostri due casi, il primo con lesioni gravi evolutive presentava intradermoreazione negativa, il secondo, con lesioni estese ma stabilizzate ed in condizioni generali buone, presentava invece intradermoreazione positiva.

Limitatamente all'esiguo numero dei nostri casi, il risultato della prova tubercolinica non ci offre la possibilità di pensare che debba esistere un particolare stato immunitario nei soggetti di cui ci occupiamo.

RIASSUNTO

L'A., dopo richiami bibliografici, descrive due casi di adulti portatori di malformazione congenita cardio-vascolare ed affetti da tubercolosi polmonare; basandosi sui dati desunti dalle due osservazioni e su quelli studiati nella letteratura sull'argomento, conclude con alcune considerazioni specie sulla frequenza della tbc. p. nei vizi congeniti di cuore, sia con cianosi che senza cianosi, sulla tbc. p. nei varî tipi di cardiopatie congenite, sulla funzionalità cardiaca, sul decorso della tbc. p., sulla ereditarietà e profilassi e sulla prognosi di questa particolare associazione morbosa.

RESUME

Après un aperçu bibliographique l'A. décrit deux cas de malformations congénitales cardio-vasculaires chez des adultes atteints de tuberculose pulmonaire. En s'appuyant sur les données dérivées des deux observations en question et de la littérature, il conclue avec quelques considérations surtout sur la fréquence de la tbc. p. dans les vices cardiaques congénitaux, soit avec ou sans cyanose, sur la tbc. p. dans les divers types de cardiopathies congénitales, sur le fonctionnement cardiaque, sur le décours de la tbc. p., l'hérédité, la prophylaxie et la prognose de cette particulière association morbide.

SUMMARY

After a bibliographical survey of congenital cardiopathies and pulmonary tbc. in adults, the A. relates two cases of congenital cardio-vascular malformations in two adults affected by p. tbc. From the data drawn from his personal observations and from reports in the literature, he concludes with some considerations on the incidence of p. tbc. in congenital heart defects, with and without cyanosis, on p. tbc. in various types of congenital cardiopathies, on cardiac efficiency, on the course of p. tbc., on the hereditarity and prophylaxis and on the prognosis of the combined occurrence of these two diseases.

ZUSAMMENFASSUNG

Nach einer kurzen bibliographischen Uebersicht, beschreibt V. zwei Faelle angeborener Herzmissbildungen und Lungentuberkulose bei Erwachsenen. Er stuetzt sich auf die aus diesen zwei Faellen und aus der Literatur entnommenen Daten um einige Bemerkungen, besonders ueber die Haeufigkeit der Tbk. bei angeborenen Herzfehlern mit oder ohne Cyanose, ueber die Lungentbk. bei den verschiedenen Typen der angeborenen Herzkrankheiten, ueber die Herztaetigkeit, ueber den Verlauf der Lungentbk., ueber die Vererbung, die Prophylaxe und die Prognose dieser besonderen Krankheitsvereinigung zu aeussern.

58989

333294