

## EISENMENGER: DOENÇA E HISTÓRIA

Álvaro Albrecht

Programa de Pós-Graduação,  
Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul  
Fundação Universitária de Cardiologia

### Endereço para correspondência:

Dr. Álvaro Albrecht – Unidade de Pesquisa do  
Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul  
AV. Princesa Isabel, 370 Santana  
90.620-001 Porto Alegre, RS  
alvaroalbrecht@pop.com.br / pesquisa@cardiologia.org.br

## A Doença de Eisenmenger

### 1. Introdução

A Síndrome de Eisenmenger é uma doença complexa, multifatorial e que exige tratamento multidisciplinar. A história desta doença teve início em 1897, com a publicação de um médico austríaco sobre seu paciente que morreu com maciça hemoptise. Atualmente, o nome Eisenmenger traz, a diversos médicos, conceitos diferentes, todos, entretanto, relacionados à hipertensão pulmonar.

### 2. A Doença

A Síndrome de Eisenmenger é a elevação da pressão pulmonar a níveis sistêmicos, causada pelo aumento da resistência vascular pulmonar (>800 dinas s/cm<sup>5</sup>), com shunt reverso (direita-esquerda) ou bidirecional, através de um grande defeito congênito, intra ou extracardíaco, não reparado (1).

Existem muitos tipos de defeitos cardíacos congênitos que estão associados a risco aumentado para desenvolver doença vascular pulmonar, como, por exemplo, comunicações interventriculares, persistência de ductus arteriosus e defeitos do septo interventricular. Aproximadamente um terço dos pacientes com doença cardíaca congênita não corrigida, não transplantados ou portadores de outras moléstias vão morrer de doença vascular pulmonar.

Pacientes com as características francas da Síndrome de Eisenmenger são considerados como portadores de uma condição progressiva, irreversível e inoperável (2) – exceto pelo transplante de coração e pulmão combinado, o qual é associado à alta mortalidade e morbidade (3,4). Entretanto, os muitos avanços na última década proporcionaram aos portadores melhor qualidade de vida.

### 3. A História

Victor Eisenmenger nasceu em Viena, Áustria, em 29 de Janeiro de 1864, filho de pais alemães. Seu pai era professor na Academia de Pintura Artística de Viena, e, desde jovem, Eisenmenger freqüentou o meio artístico e acadêmico. Mais tarde escreveu, que tendo mantido contato constante com artistas e cientistas, logo desenvolveu gosto pela arte e pela natureza, o que iria conduzi-lo pela vida. Também disse que não pôde seguir como artista porque não tinha talento, nem como cientista porque precisava ganhar a vida. Assim, optou pela medicina, tentando satisfazer seu gosto pelas ciências naturais e pela docência(5).

Formou-se na Faculdade de Medicina da Universidade de Viena, em 1889, e, em 1891, assumiu um posto de cirurgião assistente não

remunerado. Em 1894, cheio de esperanças, começou a trabalhar na renomada clínica de otorrinolaringologia do Professor von Schrötter, figura paterna e amiga. Nesse serviço, confirmou o diagnóstico de tuberculose do Arquiduque da Áustria, Francisco Ferdinand.

Eisenmenger foi acometido por repetidas enfermidades, o que, em curto espaço de tempo, fragilizou sua saúde. Assim, precisava de um emprego que não fosse fisicamente estressante, e acabou sendo recomendado, por seu influente chefe, para ser o médico pessoal do Arquiduque, em 1895. Neste novo trabalho, Eisenmenger permaneceu até o assassinato do Arquiduque, em Sarajevo, em 1914, o qual daria início à Primeira Guerra Mundial.

Como médico do Chefe de Estado, Eisenmenger com freqüência recebia novas sugestões de tratamentos não solicitados para serem aplicadas em seu mais ilustre paciente. Nesses casos, afirmava que seus pacientes somente recebiam um tratamento depois que este tivesse sido testado e confirmado por um período considerável. Em 1897, Eisenmenger publicou o artigo que lhe traria fama póstuma. Escrito presumivelmente nas suas vastas horas livres, enquanto o Arquiduque estava viajando, o artigo, denso, foi dividido em cinco capítulos e publicado em um jornal de clínica médica, Zeitschrift für Klinische Medizin.

No primeiro capítulo, rejeita o dogma existente sobre cardiopatias congênitas, que afirmava que o fluxo de sangue era mecanicamente responsável pelas anomalias, e fala sobre a embriogênese do coração. No segundo, aborda o cavalgamento da aorta sobre o septo interventricular, assunto de seu particular interesse e que viria a ser melhor discutido em artigo de 1898, que muitos autores citam como seu melhor texto.

No terceiro capítulo, Eisenmenger relata o seu único caso: de um paciente do sexo masculino, de 32 anos, com robusta constituição física, baqueteamento digital, cianose desde a infância, dispnéia moderada e sopro sistólico com uma segunda bulha pronunciada. O paciente veio encaminhado pelo antigo chefe de Eisenmenger, von Schrötter, com piora da dispnéia e edema periférico. Em oito meses evoluiu para insuficiência cardíaca congestiva e com 11 meses de seguimento morreu com maciça hemoptise. A impressão clínica de comunicação interventricular e de hemorragia pulmonar se confirmou na necrópsia. Na descrição do defeito, Eisenmenger relata uma comunicação de dois a 2,5cm de diâmetro no septo membranoso, colocado de tal maneira que a luz da aorta acima ficava metade sobre a via de saída do ventrículo esquerdo e metade sobre a via de saída do ventrículo direito.

No quarto capítulo, são abordados temas como comunicações interventriculares, seus sopros e cianose. O quinto capítulo se refere a possíveis diagnósticos diferenciais.

Muitos autores, na época, faziam estreita relação entre o cavalgamento da aorta e a cianose, e o brilhantismo de Eisenmenger está no fato de que, em seu trabalho de 1898, afirma que o cavalgamento da aorta é irrelevante para a cianose e que o aumento da resistência vascular pulmonar poderia embasar a diminuição do shunt esquerda-direita, promovendo cianose.

Eisenmenger não discutiu a pressão na artéria pulmonar, nem a hipertensão pulmonar, tampouco a doença arteriolar pulmonar. Sua atenção não passou da macroscopia do tronco pulmonar e de seus ramos principais. Em suas palavras: "a artéria pulmonar levemente dilatada mostra espessamentos endoteliais, que se continuam pelos ramos principais do vaso".

Autores renomados da metade do século XX, captando a essência desses ensinamentos, resumiram que "o mais característico componente do complexo de Eisenmenger é a presença de grave hipertensão arterial pulmonar", secundária a elevação da resistência vascular pulmonar.

#### **4. Conclusões**

A partir do momento em que pequenas diferenças das lesões anatômicas foram sendo descritas, o termo Eisenmenger passou a ser usado com mais regularidade na descrição das alterações fisiológicas ocasionadas por estes defeitos. Victor Eisenmenger falou pouco sobre fisiologia, e seus conceitos ficaram ultrapassados. Entretanto, sua descrição minuciosa de um só caso clínico deu origem a incontáveis estudos sobre hipertensão pulmonar e ao próprio nome da doença, como ela é conhecida hoje.

#### **5. Bibliografia**

- 1 – Berman-Rosenzweig E, Barst RJ. Eisenmenger Syndrome: Current Management. *Progress Cardiovascular Diseases* 2002;45(2):129-138.
- 2 – Gersony WM. Natural history and decision making in patients with ventricular septal defect. *Progress Pediatric Cardiol* 2001;14:125-132.
- 3 – Cantor WJ, Harrison DA, Moussadji JS, et al: Determinants of survival and length of survival in adults with Eisenmenger Syndrome. *Am J Cardiol* 1999; 84:677-681.
- 4 - Oya H, Nagaya N, Uematsu M, et al: Poor prognosis and related factors in adults with Eisenmenger syndrome. *Am Heart J* 2002;143:739-44.
- 5 – Partin C - The Evolution of Eisenmenger's Eponymic Enshrinement. *Am J Cardiol* 2003;92:1187-91.
- 6 - Alexander RW, ed. *Hurst's The Heart Arteries and Veins*. 9ª Ed. New York: McGraw-Hill, 1998.p.205.