

SERVIÇO DE CLÍNICA MÉDICA DO PROFESSOR ALMEIDA PRADO

## SINDROME DE BERNHEIM. ESTUDO ANÁ- TOMO-FISIOLOGICO (\*)

Aloysio de Mattos Pimenta  
(doutorando)

**Definição:** — Dá-se o nome de síndrome de Bernheim ao quadro clínico de hipossitolia direita com sinais cardíacos de perturbação do ventrículo esquerdo, resultado de acentuado desvio do septo intraventricular para o interior do ventrículo direito.

**Sinonímia:** — pseudo assistolia direita — por apresentar quadro clínico da assistolia direita sem assistolia do coração direito.

estenoses dextroventriculares — interpretando fielmente a patogenia da síndrome.

síndrome de Bernheim — homenagem ao autor que com raro brilho estudou este aspeto da patologia cardíaca.

**Resumo histórico:** — a síndrome de Bernheim traduzindo-se por uma hipossitolia a sua história prende-se á evolução do conceito de "Assistolia"

No início da era anatômica o quadro clínico de Assistolia era rotulado sob o título de "aneurisma do coração" desde Lancisi, Massa, até Corvisart que descreveu dois tipos de aneurisma do coração: — 1.º passivo (Com sinais da atual dilatação) — 2.º ativo (Dominando os fenômenos de hipertrofia).

---

(\*) Trabalho apresentado no Departamento Científico, em sessão de 3 V 935

Beau, em 1856, creou o termo Assistolia para um quadro clínico em que a dominante é a hipossistolia do coração direito dos modernos autores.

Em 1889, Van Henwersyn estabeleceu uma divisão de assistolias em 2 tipos — a) do ventrículo esquerdo; — b) do ventrículo direito.

A assistolia de Beau enquadrava-se nas insuficiências ventriculares direitas.

Os estudos de Bernhein, em 1906, vieram modificar tal conceito, mas permaneceram esquecidos até que a escola de Laubry mostrasse quadros clínicos de assistolia de Beau correspondendo a quadros anatômicos da dilatação do V. E. por acentuado desvio do septo.

A prioridade em descrever o desvio do septo estenosando o V. D. cabe a Torres Homem, conforme se vê assinalado em suas lições clínicas feitas de 1867-1881. O mesmo fato foi assinalado por Friedreich somente em 1875.

Os autores argentinos retomando o estudo das hipossistolias vieram evidenciar o merito de Bernhein, cognominando tal síndrome de Síndrome de Bernhein.

- Em síntese —
- a) A era anatômica evidenciou ser a Assistolia devido a dilatação do coração.
  - b) A assistolia — insuficiência V. D.
  - c) Assistolia — insuficiência V. E. (Bernhein).
  - d) A assistolia por insuficiência V. E. e V. D. mais frequente que por insuficiência V. D.
  - e) O desvio patológico do septo intraventricular para interior do V. D. merece o nome de **sinal de Torres Homem**.
  - f) A síndrome de Bernhein caracteriza-se anatômicamente pelo sinal de Torres Homem.

#### **Anatomia patológica: —**

A anatomia patológica dos órgãos, salvo o coração, apresenta os mesmos quadros da assistolia comum.

**Coração: — Inspeção externa** — Na maioria dos casos revela aumento tal a poder ser classificado de "cor bovinum";

contudo pode ter suas dimensões nos limites da normalidade quando se tratar de hipertrofias concêntricas.

Algumas vezes o acentuado desvio do septo intraventricular dá ao coração o aspecto "en Gibeciere" (Bernhein), e tal que aparenta dilatação do V. D. sendo assim assinalado nas autópsias. Muitas vezes já podemos notar a dilatação da aurícula direita.

**Palpação** — mesma impressão que nas assistolias comuns, com exceção do V. D. Ao inverso da dilatação do V. D. notamos pequena depressibilidade de suas paredes que encontram com o septo bastante desviado.

Estudo pelo metodo dos cortes em **inspecção interna**.

c) **Inspeção interna** ou ao corte: — Podemos estudar o coração por meio de 2 métodos: a) dos cortes longitudinais ou metodo classico e b) dos cortes transversais.

Ambos revelam-nos: aumento relativo do V. E. e da AD com acentuado desvio do septo interventricular para direita.

**Cavidades** — a) aurícula esquerda — normal.

b) aurícula direita — muito aumentada em sua capacidade, tal qual a aurícula esquerda na estenose mitral. Aliás é reação a estenose do VD pelo desvio do septo.

c) ventrículo direito — o desvio do septo especialmente nos  $\frac{2}{3}$  inferiores quasi fecha completamente a cavidade ventricular em sua parte inferior.

Como veremos na fisiopatologia a adaptação do VD se faz pela dilatação do infundíbulo pulmonar. Portanto ha diminuição geral da capacidade do VE com quasi desaparecimento dos  $\frac{2}{3}$  inferiores da cavidade e relativa dilatação do infundibulo pulmonar que nos cortes transversais dão ao VD o aspecto de vírgula apenas ao VE.

d) ventrículo esquerdo — Suas modificações é que regem a aparição da síndrome de Bernhein. A's causas patologicas varias o VE reage apresentando-se dilatado ou hipertrofiado. Sabe-se contudo que a uma dilatação patológica segue uma hipertrofia compensadora e vice-versa. Daí 3 aspetos anatômicos: 1.º hipertrofia excêntrica. 2.º) hipertrofia concêntrica. 3.º) hipertrofia proporcionada. Estes tipos anatômicos têm importância de modo geral de localizarem as lesões e de certo modo especificarem-nas. Assim lesões juxta sigmoidéias se estenozantes produzem hipertrofia concêntrica, se insuficientes produzirão hipertrofia excêntrica.

Todos estes 3 tipos podem produzir pelo desvio do septo ou síndrome de Bernhein, sendo mais comum na hipertrofia e mais raro na concentrica.

**Septo** — Nota-se acentuação nitida de sua curvatura normal com ou sem aumento de espessura e com isto tras a dextros-tenose ventricular.

**Paredes** — espessura maior ou menor dependente da lesão causal.

**Endocárdio e pericárdio** — sem interêsse para o caso.

Se as noções acima nós aprêndemos quer pelos cortes longitudinais, quer pelos transvesais não resta duvida que os cortes transversais com tecnica adequada nos fornecem dados mais seguros.

O metodo dos cortes transversais devemos a Zeuker. Atualmente ha varias técnicas da quais a seguida pelos A. A. argentinos com pequenas modificações é de a Routier — Walzer: "ligar os vasos na seguinte ordem: 1.º) arteria pulmonar; 2.º) aorta; 3.º) cava superior; 4.º) pulmonar; 5.º) cava inferior, infundíbulo e arteria pulmonar vazias, injetar agua formolada.

Colocar o coração suspenso em água formolada a 10% e abrir após uma semana e antes de 15 dias.

Corte — perpendicular á pirâmide cardíaca, á 3 cm. abaixo da auricula direita".

Mazzei considerando as variações de tamanho dos corações não toma a medida fixa de "3 cm abaixo da AD", e sim na união dos 2|3 inferiores com 1|3 superior.

Martini e Joselevich considerando a forma variável do VD acham insufficiente um só corte e passam a fazer 4 cortes:

1) — ou na parte média das auriculas.

2) — pouco abaixo do sulco aurículo ventricular da pirâmide ventricular.

3) — na união do 1|3 superior com 2|3 inferiores.

4) — na união dos 2|3 superiores com 1|3 inferior.

Fizemos os cortes de Martini — Joselevich por apresentar as vantagens:

1.º) estudo de todas cavidades.

2.º) estudo do septo em toda extensão.

3.º não ha possibilidade, como no corte de Routier-Walzer, de tomar-se a relativa dilatação do infundíbulo pulmonar como dilatação do VD.

4.º) estudo das valvulas — tão ou mais fácil que no método dos cortes longitudinais.

5.º) estudo perfeito das coronarias, aliás é este o metodo de Letulle.

6.º) evita a "olhometria" na apreciação das cavidades cardiacas.

**Medidas:** — Os cortes transversais facilitam as medidas para se avaliar as modificações das cavidades cardiacas.

Sabemos que podemos ter um coração perfeito em sístole outro em diástole, e aí certas diferenças nas medidas.

Mazzei medindo as figuras dos cortes de Routier e Walzer, obteve os seguintes dados:

Coração normal.	Diástole	diâmetro esq.	2,7	: R. V. 1,50
		diâmetro dir.	1,8	
	Sístole	diâmetro esq.	1,6	: R. V. 1,15
diâmetro dir.		1,3		
Insuficiencias	Pos. med.	diâmetro esq.	1,2	: R. V. 1,05
		diâmetro dir.	1,9	
	V. E.	diâmetro esq.	2,3	: R. V. 1,45
diâmetro dir.		1,6		
V. D.	diâmetro esq.	2	: R. V. 0,86	
	diâmetro dir.	2,3		

R. V. ou relação ventricular de Mazzei  $\frac{\text{diâmetro transverso esquerdo}}{\text{diâmetro transverso direito}}$  no corte de Mazzei, isto é, na união do  $\frac{1}{3}$  sup. com  $\frac{2}{3}$  inferiores.

Emquanto nas insuficiencias direitas é menor que a unidade nas esquerdas é maior que unidade e no Bernhein atinge a números elevados como nos 3 casos de Mazzei:

- 1.º) — R. V. 3,88  
 2.º) — R. V. 3,04  
 3.º) — R. V. 5,31

A R. V. de Mazzei é um dado interessante, nos dado idéia das relações dos V. entre si.

Em nosso caso: no corte de Mazzei:

Corte 2	V. E.	espessura	3,0	R. V. = 6
		diâm. transverso	3,0	
		diâm. antiposter.	5,0	
	septo.	espêssura	2,0	
	V. D.	espessura	0,5	
		diâm. transverso	0,5	
		diâm. antiposter.	3,0	

Capacidade: Se de um lado o método dos cortes longitudinais nos dá uma idéia pouco precisa das cavidades cardíacas, por outro lado as medidas no método dos cortes transversais sofre, a crítica de que a irregularidade das cavidades impede de termos uma visão exata, especialmente quando se faz um só corte.

O estudo da capacidade das cavidades vem preencher cabalmente estas falhas. Contudo ainda não conhecemos uma boa técnica. Demais os autores dão resultados diversos. Mas reconhecemos como ideal para investigações das síndromes dependentes de mecânica circulatória, especialmente da síndrome de Bernheim.

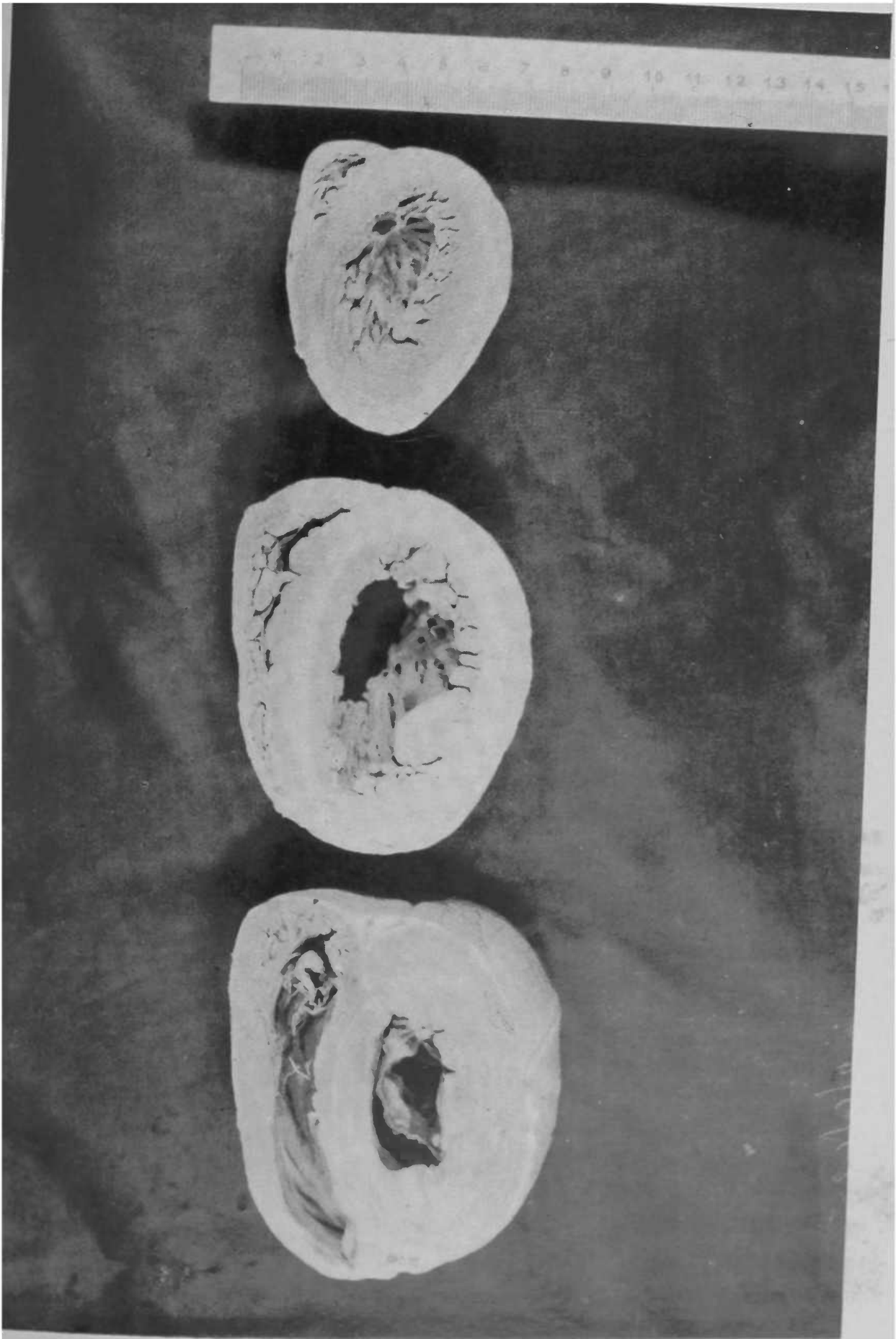
Testut-Latarget dão como médias de capacidade:

V E — 175 cc. e V D — 190 cc.  
 enquanto que Siau (cit. Alexandresco) dá:  
 V E — 40 cc. e V D — 50 cc.

Um caso em que acompanhamos a autópsia nos mostrou um coração enorme:

altura: 9 cm. x largura: 14 cm. x comprimento: 16 cm., com acentuado desvio do septo, com relação de Mazzei 2, e com capacidade: V E 120 cc. e V D 60 cc., parecendo haver mais razão nas medidas de Siau.

Concluimos como sendo uma parte que necessita estudo sistematizado.







**Fisiopatologia:** A fisiopatologia da síndrome de Bernheim prende-se ao estudo de mecânica cardíaca.

A's diversas causas hipossistolisantes o miocárdio reage pelos fenômenos de dilatação ou de hipertrofia segundo certas leis:

a) Qualquer segmento do coração que experimenta a acção de fortes pressões durante a sístole hipertrofia-se.

b) Quando durante a diástole, dilata-se.

c) A dilatação, por maior carga de sangue, segue-se hipertrofia secundária.

d) A hipertrofia, por excesso de esforço, segue-se a dilatação.

Portanto hipertrofia e dilatação atestam a luta do miocárdio. Ora os fenômenos de dilatação, ora os fenômenos de hipertrofia dominam, e muitas equilibram-se, daí termos diversos tipos:

1) concêntrico — dominam os fenômenos de hipertrofia e indicam em geral lesões proximais, de modo geral, infundíbulo-orificiais.

2) excêntrico — dominam os fenômenos de dilatação, e indicam lesões distais ou viscerais com refluxo de sangue.

3) proporcionais — traduzindo lesões vaso viscerais, como arteriolites.

A síndrome de Bernheim é a tradução da luta do V. E. em que o septo intraventricular desvia-se exageradamente estenotando o V. D.

O desvio do septo traz a dextro estenose ventricular direita e com ela toda uma serie de perturbações que culminam na "Assistolia"

Em esquema teremos os seguintes periodos evolutivos:

**1.º periodo:** — O V. E. inicia a luta contra causas hipossistolisantes varias, e então, dilata-se ou hipertrofia-se, apresentando gradativo desvio do septo com respectiva dextro estenose V. D.

O V. D. á estenose progressiva de suas cavidades, reage pela hipertrofia de suas paredes, seguida logo depois pela dilatação do infundíbulo pulmonar. A dilatação do infundíbulo pulmonar indica o início da estase do V. D. e como consequencia maior trabalho á A. D. A aurícula direita hipertrofia-se, e depois apresenta dilatação ativa (Fig. 2).

**2.º Período:** (Fig. 3) A aurícula direita hipertrofiada e ativamente dilatada afrouxa na luta contra a dextro estenose progressiva, e então, á dilatação ativa sobrevem uma dilatação passiva e com ela os sinais de hipossistolia. Há, ao lado de acentuada estase no território das cavas, mínima estase do território pulmonar, em evidente dissociação. Tal fato foi assinalado por Bernhein. Seria um sinal clínico pertencente á síndrome de Bernhein, e que pelos argentinos é chamada de “**estase dissociada de Mazzei**”. Esta “estase dissociada” levanta o complexo problema da patogenia da congestão pulmonar passiva.

Se se disser apenas “insuficiência cardíaca” aos assistolicos pode-se dizer que a congestão pulmonar é um sinal de insuficiência cardíaca. Mas com os estudos das insuficiências parciais — V. E. e V. D. — as discussões aparecem, ficando os ecléticos com os antigos autores.

**3.º período:** (Fig. 4) ou fase final. Aparece a insuficiência do V. E. e com ela estase na A. E. e emfim, **pulmonar**, dando o quadro da Assistolia de Beau.

Em resumo:

1.º período — ou anatômico	{ sinal de Torres Homem hipertrofia das cavidades direitas com dilatação ativa.
2.º período — estase dissociada (início da insuficiência AD.).	

3.º período — estase generalizada — assistolia tipo Beau.

Como explicar a dextro estenose somente em alguns casos?

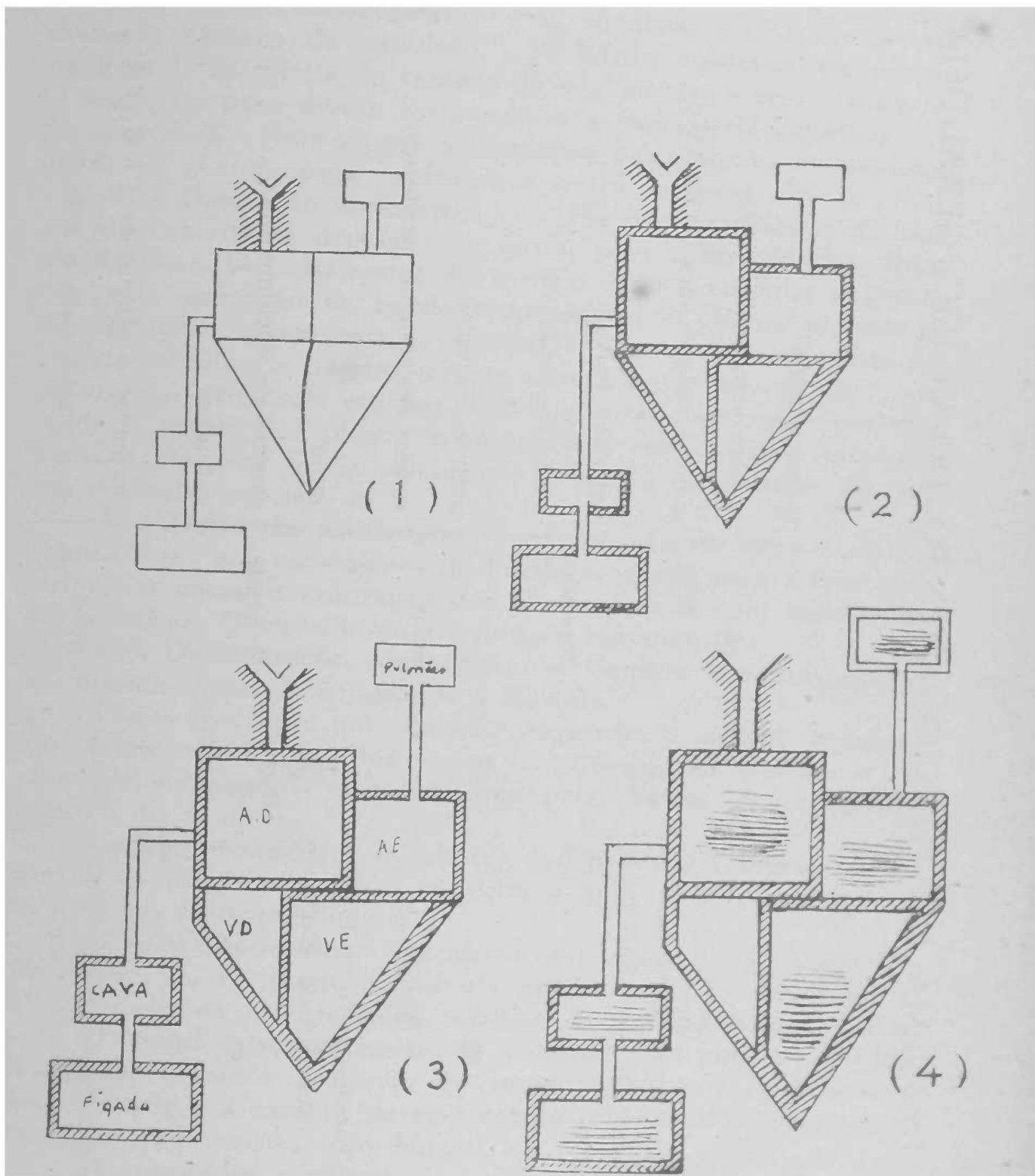
Nos trabalhos de Bernhein encontramos citadas: a) obstáculos á saída do sangue do V. E. — b) hipertrofia excêntrica,

Para Mazzei, o desvio depende de condições especiais do septo ou lesões nele localizadas é que o fazem ceder.

Creemos que o desvio patológico do septo interventricular tenha sua explicação na interessante e pouco conhecida teoria de Geraudel.

**Teoria de Geraudel:** A mecânica do V. E. se faz em 4 movimentos que Geraudel denomina de:

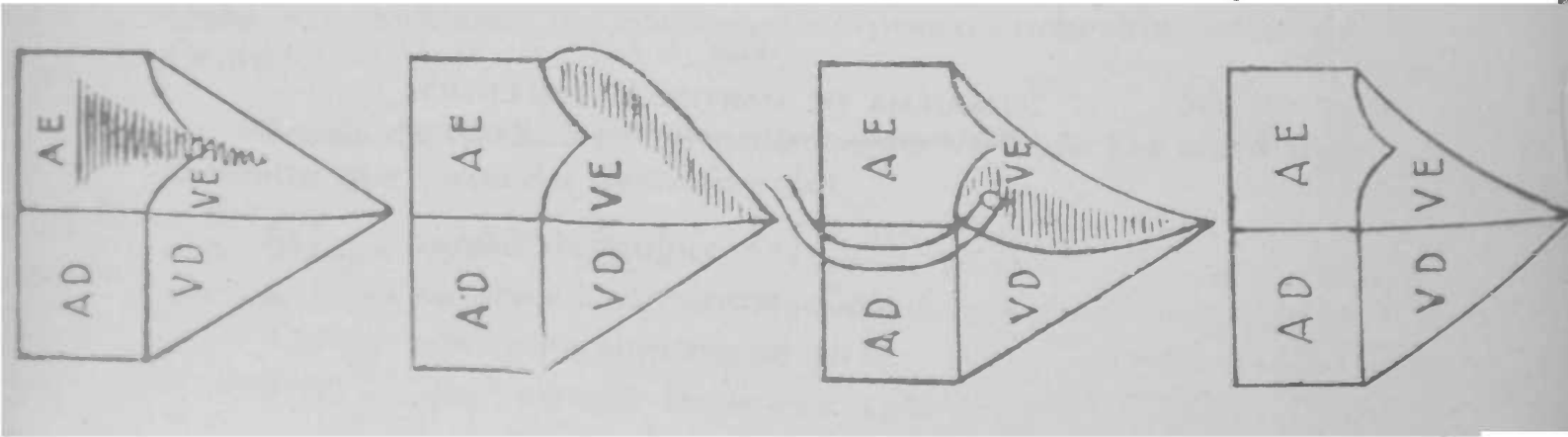
- 1.º) — torsão dextrogira (c).
- 2.º) — contração concêntrica (d).
- 3.º) — destorsão sinistrógira (b).
- 4.º) — desc ntração excêntrica (a).



(Figs. 2, 3, 4)

ESQUEMA DE MARTINI — JOSELEVICH  
(las stenosis dextro ventriculos — B. Ayres)

# ESQUEMA DO FUNCIONAMENTO DO VE (SIC. GERAUDEL)



fechar a mitral  
 receber sangue de A. D.  
 mandar sangue para CAMARA de

ação....

Destorsão sinistrogira ou .....  
 CAMARA de Enchimento

expulsão valvula  
 bordo esquerdo VE

depende.

abrir as valvulas  
 vencer resistencias perifericas

ação....

Torsão dextro ou formação .....  
 CAMARA de Expulsão

septo  
 camara de enchimento  
 valvulas

depende.

empurrar o sangue da CAMARA  
 ação.....  
 de expulsão para a AORTA

Contração concentrica = Sistole  
 VE

1.º) **Torsão dextrógira:** — É sistólica, com formação da chamada câmara de expulsão. A borda esquerda do coração vai para 1/22 direita da câmara de enchimento e este esvazia-se. O septo vai para direita formando-se a câmara de expulsão (vide esquema). Note-se que a formação das câmaras é fenômeno unico — quando uma se forma a outra torna-se virtual.

2.º) **Contração concêntrica:** — Há o esvaziamento do sangue da câmara de expulsão na aorta, pela contração das fibras concêntricas. O fechamento do orifício átrio-ventricular é garantido pela aplicação da borda esquerda do V. E. na metade E, do manguito, e esta com a metade D. Assim as cordoalhas inserindo-se sobre a parede servem para achatar tal câmara; enquanto sua existência era paradoxal para os clássicos, e por esta teoria a sístole dos pilares acompanha a sístole geral, enquanto para os clássicos havia dilatação, enquanto as paredes de que são saliências contram-se.

3.º) **Destorsão sinistrógira:** — Formação da câmara de enchimento — por movimento da borda esquerda para a face posterior por cessar a contração das fibras espirais com movimento em parafuso. O septo toma sua posição habitual.

4.º) **Descontração excêntrica:** — Câmara e ventrículo são u a mesma causa. Corresponde á diástole.

Temos portanto no coração esquerdo o sangue seguindo um trajeto em V, um dos ramos constituído por aurícula e câmara de enchimento, e outro ramo pela câmara de expulsão e interior da aorta.

Convém considerar a relativa independência funcional das câmaras ventriculares, e daí procurar a aplicação destes conhecimentos nos casos patológicos.

É mais interessante considerar a câmara de expulsão dependente: V. E. (septo), válvula aórtica e início da aorta. É de ver-se as modificações sofridas de acôrdo com a lesão:

a) **septo intraventricular** — alterado por uma miocardite localizada favorece o desvio do septo contra o V. D. no momento em que a câmara de enchimento se esvazia na câmara de expulsão (de acôrdo com Mazzei).

b) **sigmóides aórticas:** — 1) insuficiência — Haverá o reflexo de sangue logo após a câmara de expulsão ter contraído, isto é no momento em que começa a dilatar-se ou seja na diástole. Portanto vem trazer dilatação dominante. Não esquecer que o V. E. é uma unidade funcional, mas de acôrdo com a teoria de Geraudel será a câmara de expulsão a que sofre os efeitos de modo evidente. Em outras palavras a **insuficiência aórtica traz dilatação dominante na câmara de expulsão seguida de hipertrofia.**

2) estenose aórtica — o V. E. reage, e especialmente a câmara de expulsão, com hipertrofia. Hipertrofia tanto mais notavel quanto maior a estenose.

Quanto maior a estenose maior o trabalho do miocárdio, portanto fadiga mais fácil ou seja dilatação mais precoce e mais acentuada.

Si estes fenomenos fisiologicamente agem de modo eletivo sobre a câmara de expulsão, temos que quanto maior a estenose maior a hipertrofia e mais precoce e acentuada a dilatação da mesma câmara. Portanto quanto maior estenose maior probabilidade das dextro-estenoses ventriculares direitas.

3) a hipertensão arterial — acção idêntica á estenose, com menor probabilidade, quando só, de produzir desvio patológico do septo.

E' de ver-se que junto á insuficiência aórtica torna muito mais fácil o aparecimento da síndrome de Bernhein.

Em outras palavras diremos que o ventriculo E reage ás lesões que atuam sobre o coração esquerdo; por fenômenos de hipertrofia e de dilatação. No V E. as lesões aórtico-orificiais têm a acção mais notavel sôbre a camara de expulsão; enquanto as átrio-mitrais sôbre a câmara de expulsão.

Das aórtico-orificiais — a insuficiência produzindo fenômenos de dilatação mais facilmente que estenose dá origem á síndrome de Bernhein. Finalmente que o V E., é uma unidade funcional, embora apresente sub-unidades como sejam as camaras descritas por Geraudel. A teoria de Geraudel obriga-nos a prestar mais cuidado na forma, capacidade e espessura das paredes. Talvez mesmo rever a anatomia patologica do V. E. nas diversas afecções cardíacas.

#### BIBLIOGRAFIA

- |   |           |
|---|-----------|
| BERNHEIN — Revue Medicine, 1910, n.º 10   |           |
| BERNHEIN — Journ. Praticiens, n.º 46, XXIV, 1915                                | Pag. 721  |
| BERARDINELLI — Brasil Med. 10-4-33.   |           |
| ROUTIER — WALZER — Annales Med. tomo XX, 1926.                                  |           |
| GERAUDEL — Archives Med. du Coeur, 1923.  | Pag. 659  |
| MARTINI, MOSTO E JOSELEVICH — Seman. Med., tomo I, 160, B. Ayres — Julho, 1930. |           |
| LIAU, PUECH, WAITZ — Presse Med. 12-2930.                                       | Pag. 223  |
| LAUBRY, ROUTIER, WALZER — Bull e Mem. Soc. Med. Hôp. Paris — 2-6-924. ...       | Pag. 628  |
| LAUBRY, ROUTIER, WALZER — Bull e Mem. Soc. Med. Hôp. Paris. — 1924. ...         | Pag. 231  |
| ALEANDRESCO, FOSCA — Presse Med. 30-9-931.                                      |           |
| ALEXANDRESCO, LARGEAU — Presse Med. 1924.                                       | Pag. 681  |
| ALEXANDRESCO, E OURY — Presse Med. 4-3-925.                                     | Pag. 433  |
| MARTINI, JOSELEVICH — La Sem. Med. 9-5-930.                                     | Pag. 1341 |
| MAZZEI — El dia Med. 16-2-931.  | Pag. 576  |
| MARTINI, JOURDY — La Sem. Med. 6-10-927.  | Pag. 876  |
| PATISO MAYER-MAZZEI — Rev. Lat. Am. — 1927.                                     | Pag. 2015 |