

*Quais as evidências se eu
devo ou não fechar uma CIV
restritiva?*

29º Congresso de Cardiologia do Estado da Bahia

10 a 13 de maio de 2017

Dra. Anabel Góes Costa

O que é uma CIV pequena?

Incidência:

- *A cardiopatia congênita ocorre em 4-6 / 1000 NV*
- *CIVs musculares - 27,5 / 10.000 NV*
- *CIVs perimembranosas - 10.6 / 10.000 NV*
- *CIAs - 10.3 / 10.000 NV*

- *“Muitos destes shunts são defeitos silenciosos com pouca significância clínica, mas com importante implicação econômica e psicossocial. Também representam uma parcela significativa na prática clínica.”*

Definição de CIV pequena:

- *Diâmetro < 3 mm pelo ecocardiograma*
- *Shunt E-D < 50% (QP:QS < 2)*
- *Pressão Sistólica em AP ≤ 32 mmHg*
- *Resistência Vascular Pulmonar ≤ 200 dynes.s.cm⁻⁵*
- *Ausência de sobrecarga de volume VE (DDFVE < 57mm ou 30mm/m²)*
- *Ausência de regurgitação aórtica relacionada a CIV ou Prolapso de Cúspide Aórtica*
- *Ausência de outra malformação cardíaca congênita hemodinamicamente relevante*

SEM INDICAÇÃO DE CORREÇÃO CIRÚRGICA

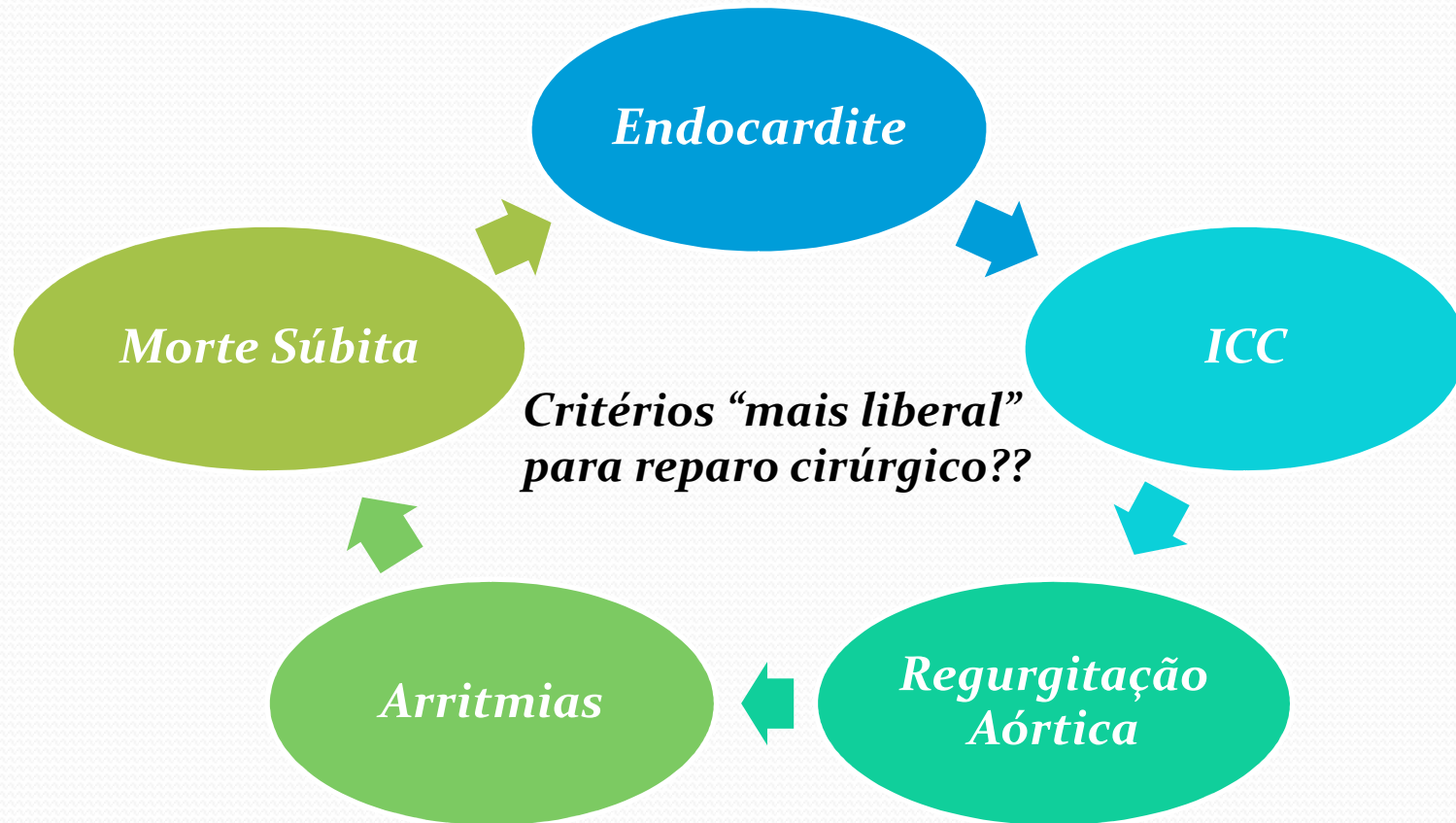
Fechamento Espontâneo

*CIVs
Pequenas*

*Não evoluem para
Hipertensão Pulmonar*

Bom prognóstico

CIVs Pequenas: Follow-up Tardio



Qual a probabilidade de fechamento espontâneo na CIV pequena isolada?

- *A taxa de fechamento nos diversos estudos varia de acordo com o tamanho e localização da CIV, idade na apresentação e a população de pacientes.*
- *O fechamento espontâneo torna-se menos comum durante a adolescência e idade adulta, com relato de ocorrer em até 15% dos pacientes.*

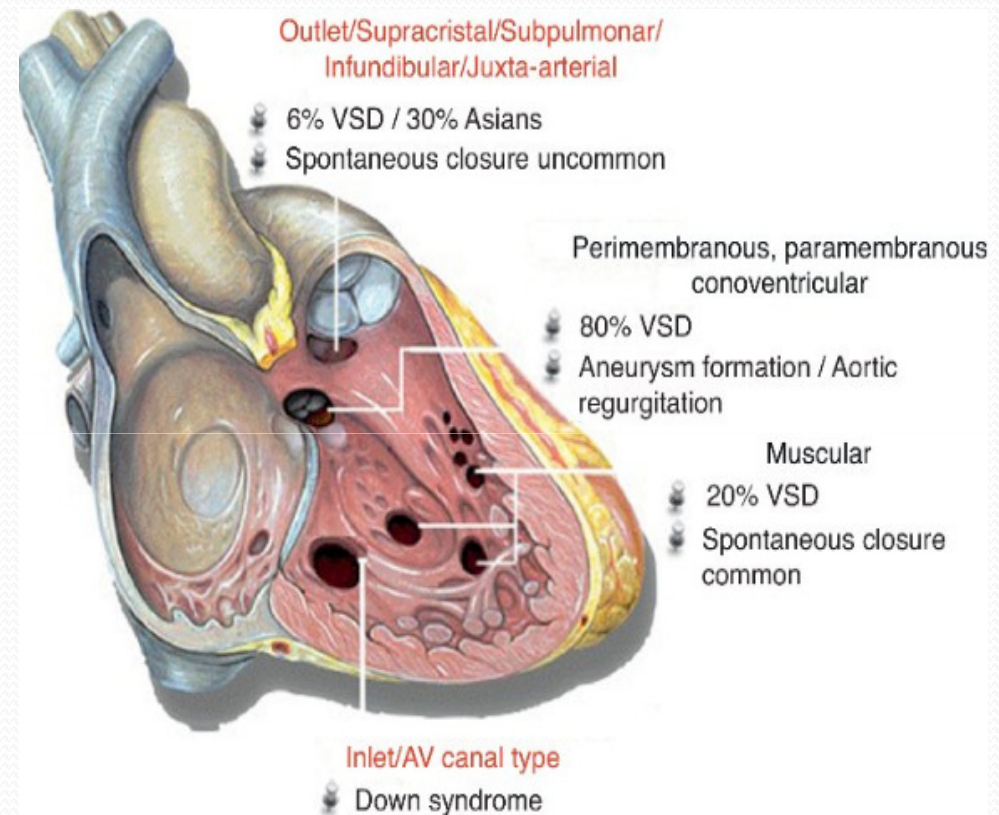


Table 2 Ventricular septal defects: definition and natural history

Author	Population	Incidence*	Follow-up	Classification	Location	Closure rate
Game, Denmark ¹⁰	291 infants 78 ASD, 195 VSD, 19 ASD+VSD	4.1			Group 1: pmVSD: 65 Group 2: mVSD: 99	Group 1: SC 20%, 20% surgery Group 2: SC 65%, 0% surgery
Chang, Taiwan ²³	72 neonates (WG 37–42 weeks; 2500–4200 g)	2.5	66 pts at 1, 2, 4, 6, 12 months	Small mVSD: turbulent LTR flow	Group 1: Mid-mVSD: 37 Group 2: Atypical mVSD: 24 Group 3: Anterior mVSD: 5	All: SC 81.8% at 12 months Group 1: SC 89.2% Group 2: SC 70.8% Group 3: SC 80%
Miyake, Japan ²²	225 infants (mean age 30 days)				Group 1: pmVSD: 159 Group 2: mVSD: 35	All: SC 48% (mean age 19 months) Group 1: SC 47% (96% by age 6 years) Group 2: SC 83% (93% by age 3 years)
Miyake, Japan ²³	48 children (mean age 2.0±2.2 years, 4 days–7.2 years)		17.8±3.2 years		pmVSD: Group 1: Qp/Qs 1.17±0.18, Group 2: Qp/Qs <1.7	Group 1: SC 23% Group 2: SC 0%
Lin, Taiwan ²⁴	74 neonates	21.3 (mVSD 13.8, pmVSD 7.2)	63 pts at 12 months		Group 1: mVSD: 48 Group 2: pmVSD: 25 Group 3: Subp. VSD:1	All: SC 73% Group 1: SC 83% Group 2: SC 24% Group 3: SC 0%
Mehta USA ²⁵	124 infants	5.7	22% after age 5 years		Group 1: pmVSD: 46 Group 2: mVSD: 47 Group 3: Undefined VSD: 31	All: SC 34% at 1 year, 67% at 5 years Group 1: surgery 25% Group 2: surgery 4% SC double rate for pmVSD
Atik, Brazil ²⁶	187 children		155 pts at mean 7.6 months	Small <3 mm Mod. 4–6 mm Large >7 mm	187 Small VSD Group 1: mVSD: 119 Group 2: pmVSD: 68	SC 44% at mean age 15 months ; SC 34.4% at 1 year and 49.9% at 5 years Group 1: SC 33.6% Group 2: SC 35.3%
Roguin, Israel ³⁴	56 neonates	mVSD 53.2	Up to 10 months		All mVSD	SC 88.9%
Ekici, Turkey ³⁵	51 neonates (0–72 h of life)	47.4	Up to 12 months or SC	Small ≤3 mm	Group 1: mVSD: 46 pts Group 2: pmVSD: 5 pts	All: SC 88.6%, most within 6 months, 100% for preterm and 87.8% for term, 50 pts with small VSD Group 1: SC 89.6% Group 2: SC 80%

* Per 1000 livebirths.

CHF, congestive heart failure; LTR, left-to-right; m, muscular; Mod, moderate; pm, perimembranous; SC, spontaneous closure; Subp., subpulmonary; VSD, ventricular septal defect.

WG, week of gestation.

Small ventricular septal defects in adults

U. Neumayer, S. Stone and J. Somerville

The Jane Somerville Grown-Up Congenital Heart Unit, Royal Brompton Hospital, London, U.K.

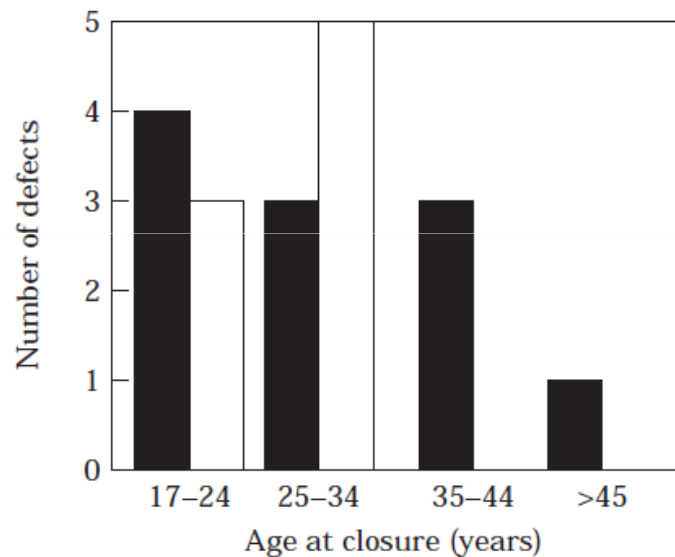


Figure 4 The site of the ventricular septal defect (■ = subtricuspid; □ = unknown) and age when spontaneous closure was noted in 19 patients (10%).

188 pacientes > 16 anos sem reparo cirúrgico, considerados com defeito pequeno, mostrou uma taxa de F.E. em 10% (19 pacientes) entre as idades de 17 a 45 anos. Destes, 11 pacientes tinham CIV subtricuspidea (PM).

Qual a probabilidade de fechamento espontâneo na CIV pequena isolada?

Neste contexto, vale a pena referir-se ao fechamento espontâneo de CIV residual pequena (<2 mm) após reparo cirúrgico, como demonstrado em 83% dos casos no primeiro ano após cirurgia.

(Dodge-Khatami A, Knirsch W, Tomaske M et al. Spontaneous closure of small residual ventricular septal defects after surgical repair. Ann Thorac Surg 2007;83:902-5)

Qual a incidência de Endocardite Infecciosa em pacientes com CIV isolada?

- *A incidência varia de 1-15% e tem sido descrita como grande risco em CIV pequenas*
- *Idade > 20 anos e sexo masculino*
- *Pode estar relacionada a doença valvar associada (Valva aórtica bicúspide, PVM com regurgitação)*
- *O fechamento cirúrgico ou percutâneo da CIV não parece abolir o risco de E.I. apesar de reduzir a incidência*

Qual a incidência de Endocardite Infecçiosa em pacientes com CIV isolada?

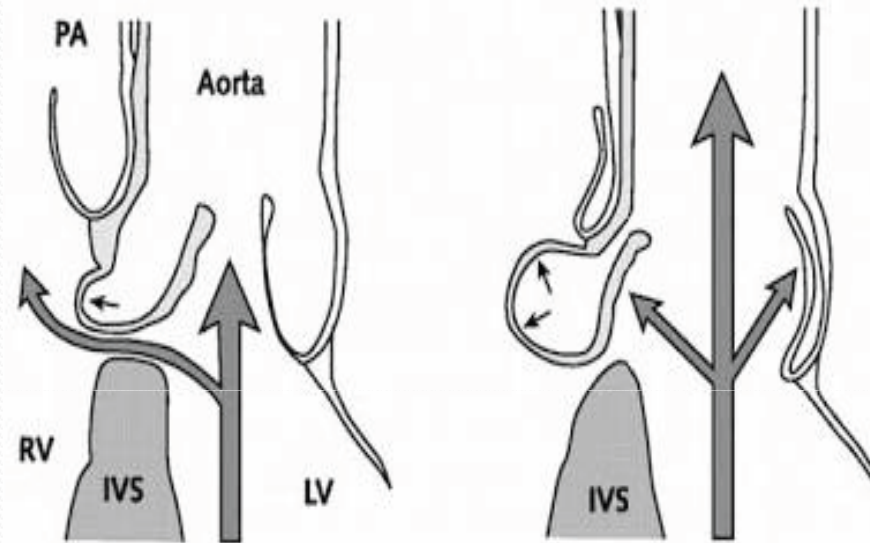
- *Os maiores percentuais na incidência de endocardite tem sido relatados em estudos com grupos pre-selecionados e referendados a centros GUCH sem exclusão de pacientes com doença valvar associada tipo regurgitação aórtica*
- *Embora a endocardite seja um assunto preocupante em pacientes com CIV, este risco isolado não justifica a necessidade de fechar CIVs pequenas*

Regurgitação Aórtica

- *Ocorre em cerca de 2-20% em estudos prévios*
- *Pode estar diretamente relacionada aos defeitos de via de saída (Supracristal / Infracristal), mas também pode ocorrer em CIVs perimembranosas*
- *A prevalência de R.A. aumenta com a idade (87% por volta dos 20 anos)*
- *Existe risco para desenvolvimento de aneurisma do seio de Valsalva nestes pacientes*

Regurgitação Aórtica

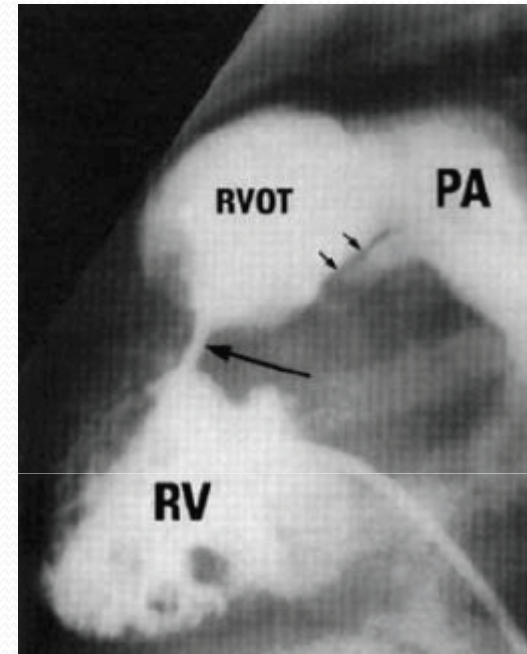
- *Prolapso de cúspide aórtica dentro da CIV leva a um risco progressivo de regurgitação aórtica*



Existe consenso que CIVs VS + Prolapso Valvar Aórtico e todas CIVs com regurgitação aórtica mais que trivial, particularmente se há progressão do grau de regurgitação, devem ser cirúrgicas mesmo se o defeito é pequeno

Ventrículo Direito com Dupla Câmara

- *A hipertrofia progressiva de uma banda muscular aberrante na direção do jato da CIV cria um VD dupla câmara e gradiente sistólico nesta localização*
- *Ocorre em 3-10% dos pacientes com CIV PM*
- *A hipertrofia do VD e aumento do AD estão associados a arritmias atrial e ventricular*
- *Embora estes pacientes sejam assintomáticos, sintomas tendem a ocorrer na vida adulta*



Arritmias

Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects.

Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM et al. Circulation. 1993 Feb;87(2 Suppl):I38-51

Resultados a longo prazo em pacientes adultos com CIV conduzidos clinica e cirúrgicamente. A maioria dos pacientes estavam bem. Contudo houve uma prevalência de arritmias maior que o normal em pacientes adultos com CIV. Não foi especificado quantos destes pacientes tinham CIVs pequenas.

Dos pacientes conduzidos não operados, 14% tinham Extrassístoles Ventriculares Multiformes, 8% em pares. A incidência de Taquicardia Ventricular foi 5,7% e Morte Súbita em 4,0%.

Aqui, pacientes com CIV complicadas com PSVD elevada, tais como HP, Síndrome de Eisenmenger e VD dupla câmara apresentavam uma incidência de Taquicardia Ventricular em 19%.

Arritmias

Arrhythmias in patients with valvar aortic stenosis, valvar pulmonar stenosis, and ventricular septal defect. Results of 24-hour ECG monitoring.

Wolfe RR, Driscoll DJ, Gersony WM et al. Circulation 1993;87:189

Pressão em artéria pulmonar e idade foram os maiores preditores para arritmia ventricular em Holter de 24 horas.

- *A ocorrência de arritmias é uma complicação possível em pacientes com CIV, mas não pode ser evitada por reparo cirúrgico, e pode até ser mais frequente após cirurgia.*

Prognóstico e Curso Clínico

- *Pacientes com CIVs pequenas são considerados sem repercussão hemodinâmica e apresentam excelente sobrevida a longo prazo, a maioria permanece inoperados.*
- *Contudo, estudos recentes tem demonstrado incidência não negligenciável de complicações e eventos clínicos em pacientes adultos, que justificaria acompanhamento clínico ao longo da vida nestes pacientes.*

Clinical course and potential complications of small ventricular septal defects in adulthood: Late development of left ventricular dysfunction justifies lifelong care

Karonis T, Scognamiglio G, Babu-Narayan SV et al. *International Journal of Cardiology*
April 2016, Vol.208: 102-106, doi:10.1016/j.ijcard.2016

1

N = 231 pacientes

Sexo masculino: 100 (43%)

Idade media: de 34 ± 13 anos

Assintomáticos: 224/231 (97%)

Arritmias: 7 (3%)

DCVD: 29 (13%)

IAo > leve: 6 (3%)

E.I.: 24 (10%)

***Cirurgias secundárias a
complicações associadas a CIV:***

26/231 (11%)

DCVD: 17 (65%)

E.I.: 6 (23%)

Progressão do shunt E-D: 2 (8%)

Iao: 1 (4%)

Ecocardiogramas recentes: 164/231

FEVE reduzida: 10 (6%)

DDFVE aumentado: 34 (21%)

DSFVE > 40 mm: 17 (10%)

***VE com dimensão normal + AE aumentado
sugerindo DDVE: 32 (25%)***

Conclusão:

Incidência não negligenciável de complicações maiores ou eventos clínicos em follow-up tardio de pacientes adultos com CIV restritiva.

Presença de DVE Sistólica ou Diastólica em um subgrupo de pacientes.

Justificado acompanhamento clínico de adultos com CIV restritiva por toda vida.



Small, unrepaired ventricular septal defects reveal poor exercise capacity compared with healthy peers: A prospective, cohort study.

Maagaard M, Heiberg J, Hjortdal VE.

International Journal of Cardiology

15 January 2017, Vol.227:631-634, doi: 10.1016/j.ijcard.2016.10.086

Objetivo:

Determinar a capacidade máxima de exercício em adultos com CIV pequena comparando com indivíduos saudáveis através da ergoespirometria.

Conclusão:

Houve demonstração de uma capacidade funcional objetiva e subjetiva reduzida em CIVs pequenas não reparadas quando comparado a controles.

Houve correlação entre pico de capacidade de exercício reduzida e saúde física autoestimada mais baixa.

Does functional capacity depend on the size of the shunt? A prospective cohort study of adults with small, unrepaired ventricular septal defects.

*Maagaard M, Heiberg J, Asschenfeldt B et al.
Eur J Cardiothorac Surg (2017) 51 (4): 722-727*

Objetivos:

CIVs pequenas apresentam ótimo prognóstico e a maioria permanece não corrigida.

Em estudo anterior ficou demonstrado baixa CF em pacientes com CIVs pequenas quando comparado a controles.

Usou-se RNM para determinar se a capacidade funcional correlacionava-se ao tamanho do shunt.

Conclusão:

Todos os pacientes apresentavam QP:QS < 1.5, com media de 1.2 ± 0.1 . Quando correlacionou-se o tamanho do shunt a capacidade funcional, uma correlação negativa foi encontrada entre a relação do shunt e o consumo máximo de O₂.

Conclusão:

- *CIVs pequenas não complicadas por regurgitação aórtica relacionada a CIV ou Prolapso de Cúspide Aórtica e na ausência de outra malformação cardíaca congênita hemodinamicamente relevante permanecem sem indicação cirúrgica...*
- *A despeito do risco aumentado de endocardite na presença de CIV, o ACC/AHA não recomendam antibioticoprofilaxia para CIV não complicada sem história prévia de endocardite.*

Conclusão:

- *Estudos mais recentes em pacientes com CIV pequena na idade adulta mostram uma taxa preocupante de complicações como: Endocardite, ICC, Regurgitação Aórtica, Arritmias e mesmo Morte Súbita...*
- *Publicações com indicação para fechamento de CIV originam-se de uma época com mortalidade operatória de 7.5% e incidência de shunts residuais de 20%. Na atualidade a taxa de complicação deste procedimento fica em torno de 2%...*

Conclusão:

A indicação de correção da Comunicação Interventricular na infância possui critérios estabelecidos, contudo o acompanhamento clínico de pacientes com defeito restritivo na vida adulta está claramente justificado...