

*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  $\leq 32$  mmHg*
- *Resistência Vascular Pulmonar  $\leq 200$  dynes.s.cm<sup>-5</sup>*
- *Ausência de sobrecarga de volume VE (DDFVE < 57mm ou 30mm/m<sup>2</sup>)*
- *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***

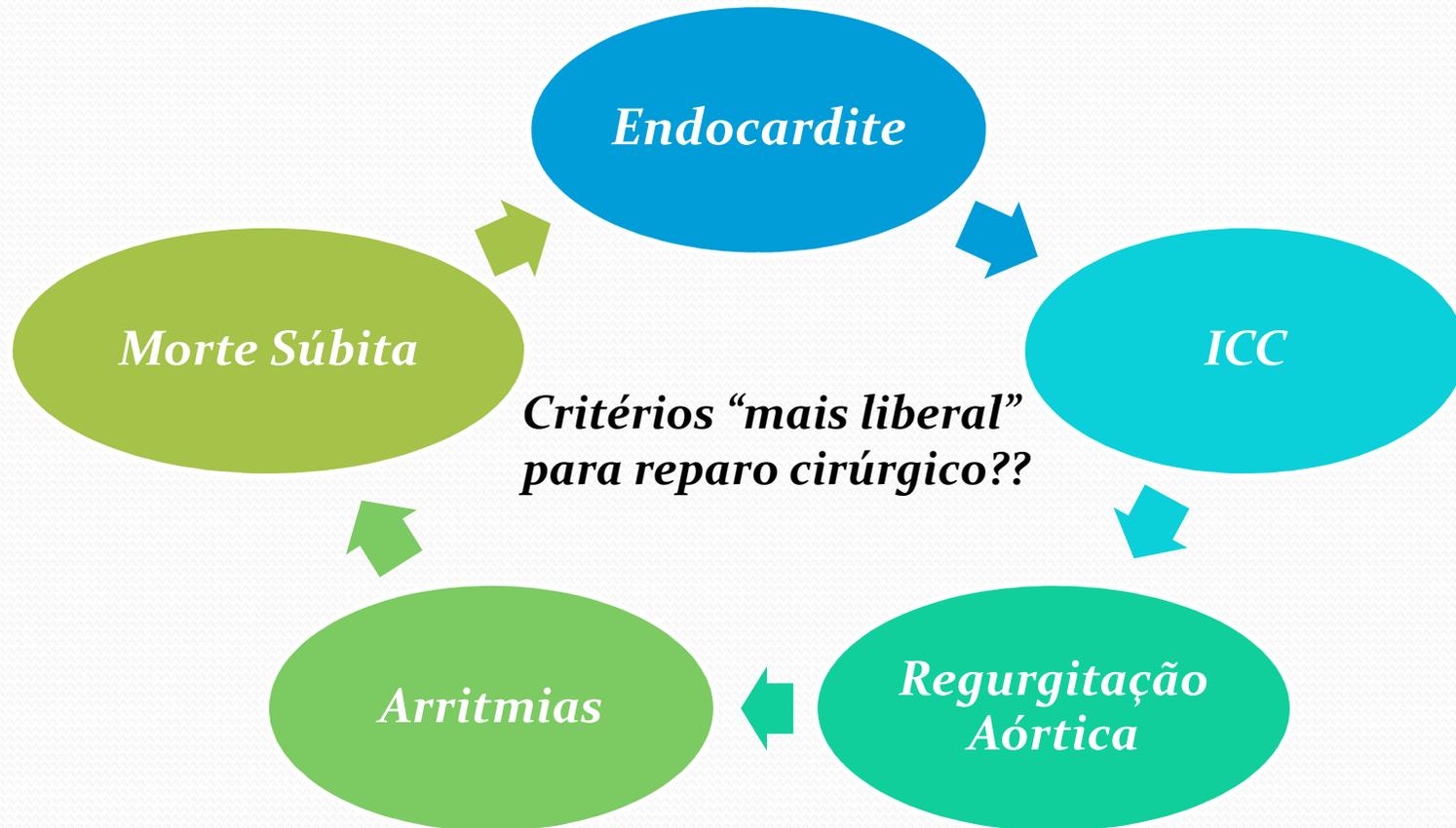
*Fechamento Espontâneo*

*CIVs  
Pequenas*

*Não evoluem para  
Hipertensão Pulmonar*

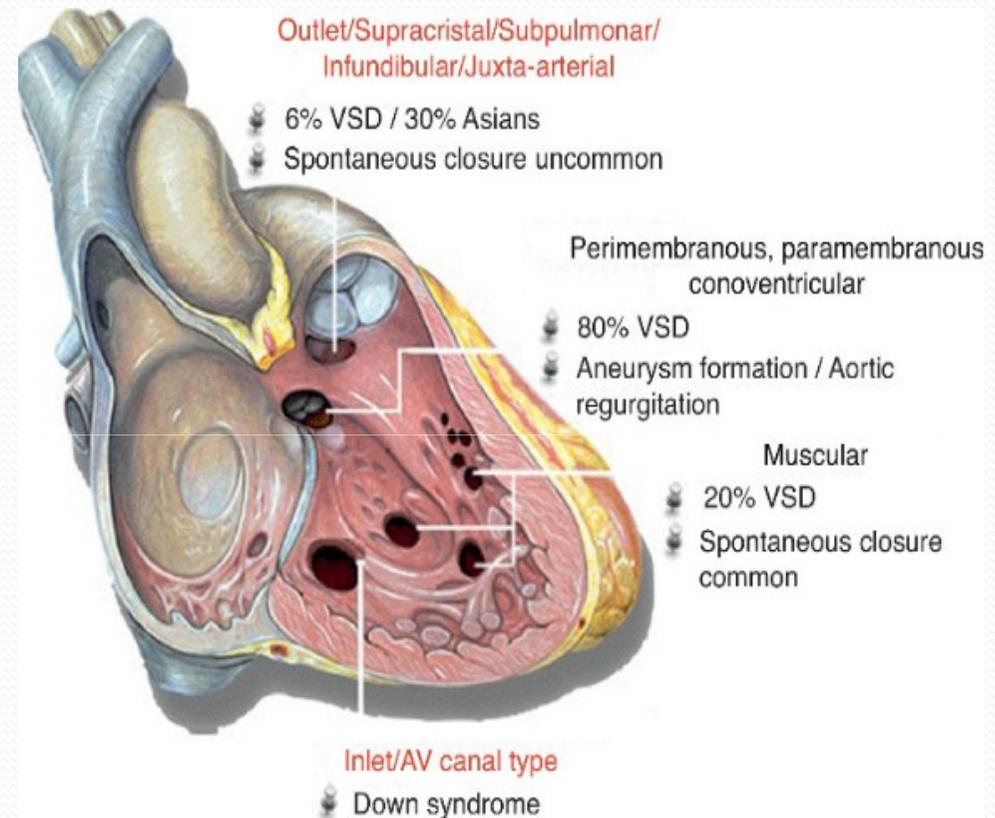
*Bom prognóstico*

# 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 <sup>10</sup>	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 <sup>23</sup>	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 <sup>22</sup>	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 <sup>23</sup>	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 <sup>24</sup>	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 <sup>25</sup>	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 <sup>26</sup>	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 <sup>34</sup>	56 neonates	mVSD 53.2	Up to 10 months		All mVSD	SC 88.9%
Ekici, Turkey <sup>35</sup>	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.

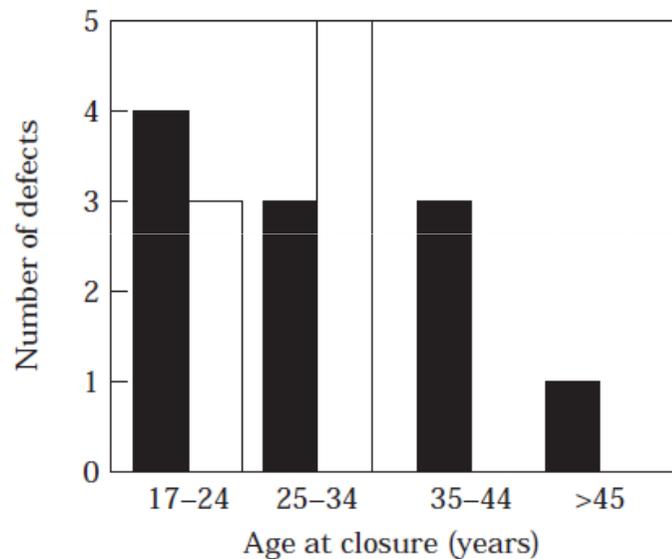
CHF, congestive heart failure; LTR, left-to-right; m, muscular; Mod, moderate; pm, perimembranous; SC, spontaneous closure; Subp., subpulmonary; VSD, ventricular septal defect.

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?***

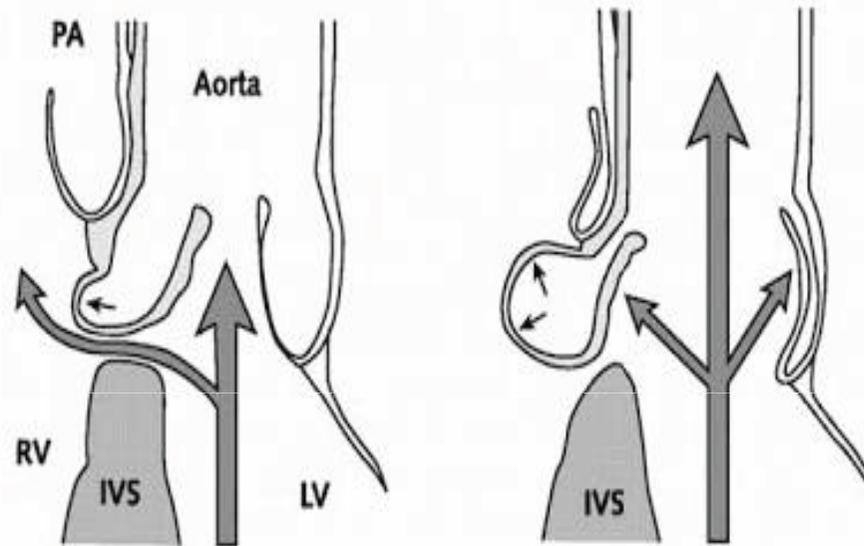
- *Os maiores percentuais na incidência de endocardite tem sido relatados em estudos com grupos pre-selecionados e referendados a centros GUCH sem exclusão de pacientes com doença valvar associada tipo regurgitação aórtica*
- *Embora a endocardite seja um assunto preocupante em pacientes com CIV, este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

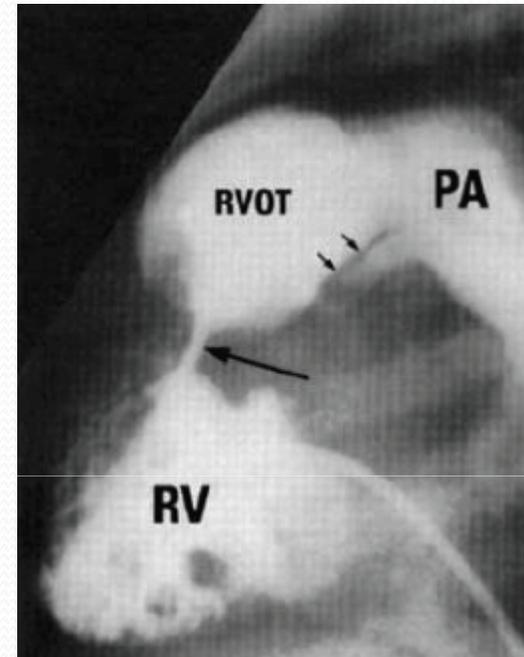
- *Prolapso de cúspide aórtica dentro da CIV leva a um risco progressivo de regurgitação aórtica*



*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  $1.2 \pm 0.1$ . 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 O<sub>2</sub>.*

## *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...*