

Artigo de Revisão

Comunicação interventricular: pequenos defeitos, grandes complicações.

Ventricular septal communications: small defects, big complications

Ivan Romero RIVERA,¹ José Lazaro de ANDRADE², Maria Alayde MENDONÇA DA SILVA²

RESUMO

Não existe um consenso definitivo sobre o tratamento cirúrgico de pequenos defeitos do septo ventricular com apresentação clínica assintomática. Embora estes defeitos congênitos apresentem evolução benigna, com fechamento espontâneo, em alguns casos podem ser observadas grandes complicações decorrentes do próprio mecanismo de fechamento ou do aparecimento de novas lesões na evolução da doença

Descritores: Cardiopatias congênitas, Defeitos do septo interventricular, Ecocardiografia.

SUMMARY

There is no agreement regarding surgical closure of asymptomatic small ventricular septal defects. Although these congenital defects are considered benign, with spontaneous closure, in some cases serious complications caused by the mechanism of closure of the defect or acquired lesions can be observed in the follow up of this disease.

Descriptors: Heart defects, congenital; Heart septal defects, ventricular; Echocardiography.

Instituição:

Universidade Federal de Alagoas – UFAL - Maceió - AL

Correspondência:

Hospital Sírio Libanês
Rua Adma Jafet, 91 - São Paulo - SP
Telefone: (11)3155.04.98;
jolandrade@uol.com.br
irivera@cardiol.br

Recebido em: 28/02/2008 - Aceito em: 18/04/2008

1 - Universidade Federal de Alagoas – UFAL . Maceió (AL)

2 - Laboratório de Ecocardiografia do Hospital Sírio Libanês. São Paulo (SP)

As cardiopatias congênitas apresentam uma incidência de aproximadamente 8/1000 recém-nascidos vivos (4/1000 a 50/1000), variação ampla devida, entre outros fatores, à inclusão de pequenos defeitos que podem passar despercebidos no exame físico de rotina¹⁻³.

Dentre todas as malformações, o defeito do septo ventricular é o mais comumente detectado, seja pela repercussão clínica de insuficiência cardíaca precoce, quando o defeito é de grandes dimensões, seja pela ausculta exuberante presente nesta malformação. A frequência deste defeito é de aproximadamente 35% dentre as cardiopatias congênitas, ou 2-6/1000 recém-nascidos vivos¹⁻⁵. Nestes casos, a ecocardiografia tem um papel importante no diagnóstico e na análise da repercussão hemodinâmica⁶, já que, quando realizada em recém-nascidos não selecionados, incluindo aqueles sem ausculta de sopro, a incidência é de aproximadamente 2% a 5%¹.

Mesmo sabendo que as malformações com insuficiência cardíaca e cianose são rapidamente detectadas e tratadas, não existe no momento, um consenso sobre o tratamento cirúrgico daquelas lesões como estenoses valvares discretas ou pequenas comunicações sem repercussão hemodinâmica.

Estes pequenos defeitos podem, em médio ou longo prazo, produzir alterações anatômicas cardí-

acas com mudanças na estrutura e função do coração, devidas à própria evolução da doença ou a mecanismos deflagrados na tentativa de correção espontânea do defeito e ainda, facilitar a agressão por agentes infecciosos, agindo como lesões de alto risco para o desenvolvimento de endocardite infecciosa.

Pequenos defeitos septais ventriculares, definidos como aqueles que apresentam Qp:Qs <1,5, pressão arterial pulmonar normal e ausência de sintomas, apresentam evolução muito boa em longo prazo⁷.

Embora os defeitos do septo ventricular que acompanham a tetralogia de Fallot sejam os de tipo infundibular, com desalinhamento entre o septo e a aorta, algumas comunicações localizadas no septo perimembranoso podem evoluir em longo prazo com obstrução progressiva da via de saída do ventrículo direito devido à reação do septo infundibular, um processo conhecido como *fallotização* (Figura 1). É evidente do ponto de vista clínico que, se por um lado, esta reação infundibular, impede qualquer hiperfluxo pulmonar produzido pelo defeito septal, por outro leva progressivamente a um quadro de so-

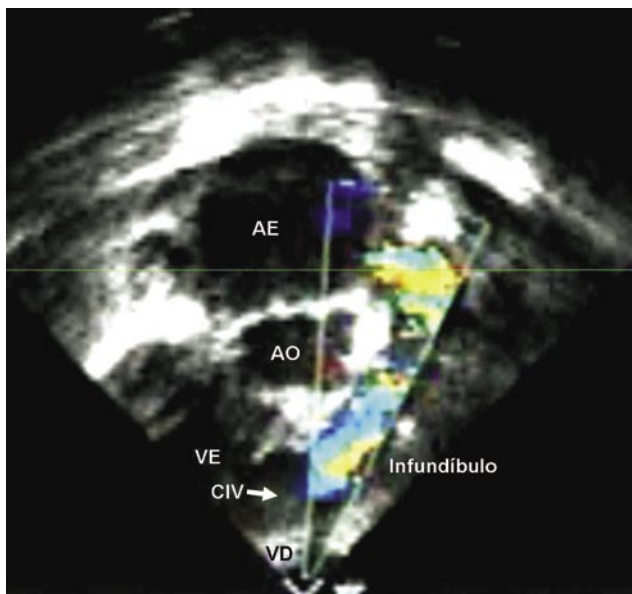


Figura 1 - Ecocardiograma paraesternal longitudinal da via de saída do ventrículo direito mostrando reação infundibular com obstrução subpulmonar (fluxo turbulento ao mapeamento em cores) em paciente com defeito septal ventricular (CIV). AE: átrio direito; AO: aorta; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

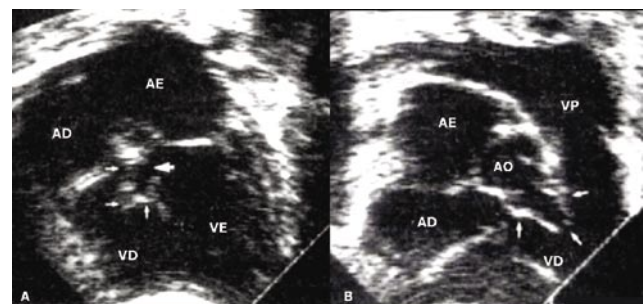


Figura 2 - (A) Ecocardiograma subcostal 4-câmaras mostrando envolvimento do folheto septal da valva tricúspide (setas menores) nas bordas do defeito septal (seta maior). (B) Ecocardiograma subcostal da via de saída do ventrículo direito mostrando abaulamento do folheto septal tricúspide (setas) levando a obstrução infundibular. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; AO: aorta; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; VP: valva pulmonar.

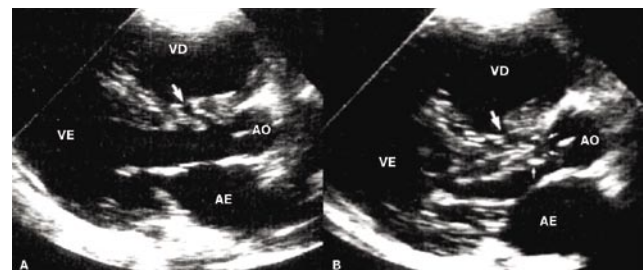


Figura 3 - Ecocardiograma paraesternal longitudinal do ventrículo esquerdo mostrando em diástole (A) defeito septal ventricular muscular (seta maior) e em sístole (B) abaulamento e protrusão do folheto septal tricúspide através do defeito (setas), levando a obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo. AE: átrio esquerdo; AO: aorta; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; VP: valva pulmonar.

brecarga ventricular direita e de cianose persistente, numa situação parecida à tetralogia de Fallot^{5,8}.

Pequenos defeitos do septo ventricular podem fechar de forma espontânea em 10% a 70,8% dos casos⁹⁻¹⁶, valores reconhecidos tanto por acompanhamento clínico, quanto por estudos de necropsia. Este fechamento espontâneo pode implicar no aparecimento de obstruções às vias de saída dos ventrículos e insuficiências valvares progressivas.

O mecanismo mais comum de fechamento dos defeitos perimembranosos decorre da aderência do tecido tricúspide nas bordas do defeito ou da redução do tecido valvar, fato observado tanto em estudos de necropsia¹², quanto em estudos com ecocardiograma transesofágico¹⁷. Se por um lado, este mecanismo é benéfico, pela diminuição ou mesmo fechamento completo do defeito, por outro, quando exacerbado, pode originar a formação de aneurismas constituídos pelo próprio tecido valvar que podem se transformar em grandes complicações em longo prazo. Estes aneurismas podem ser vistos protruindo, na sístole, para a via de saída do ventrículo direito (Figura 2) ou, através do defeito, para a via

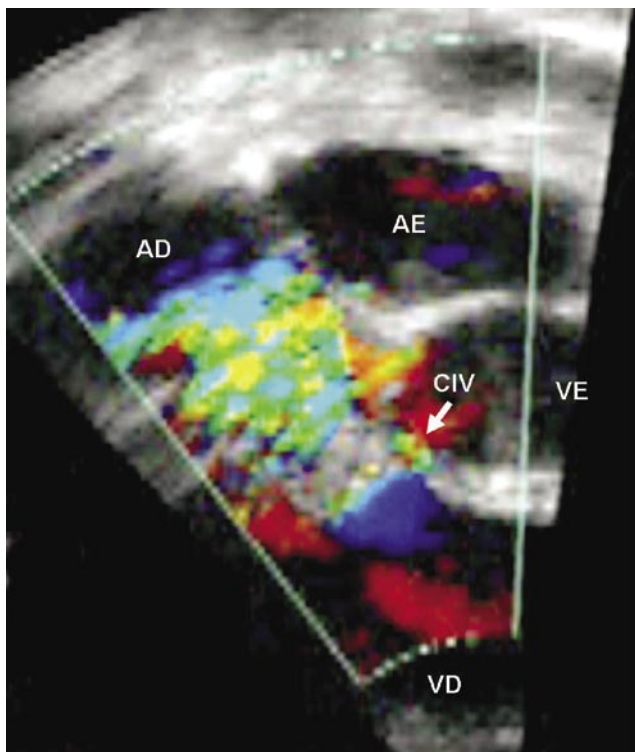


Figura 4 - Ecocardiograma paraesternal 4-câmaras mostrando envolvimento do folheto septal da valva tricúspide nas bordas do defeito septal ventricular (CIV), com fluxo turbulento (mapeamento em cores) direcionado do ventrículo esquerdo (VE) para o átrio direito (AD) através do defeito. AE: átrio direito; VD: ventrículo direito.

de saída do ventrículo esquerdo (Figura 3) causando, em ambas as condições, obstruções variáveis. Já a distorção do aparelho valvar tricúspide pode produzir insuficiência valvar progressiva ou direcionamento do fluxo do ventrículo esquerdo para o átrio direito (Figura 4), causando dilatação e hipertensão atrial direita^{10,11,18,19}.

Segundo Wu *et al.*,¹⁹ a transformação do tecido tricúspide em aneurisma pode implicar em quatro tipos principais: a) os folhetos septal e anterior da valva tricúspide participam do processo; b) similar ao primeiro, mas a participação do folheto anterior é menos evidente; c) só o folheto septal e d) outras estruturas adjacentes participam da formação¹⁹.

Os mesmos autores observaram a formação de aneurismas em 74% de pequenos defeitos do septo ventricular, com uma probabilidade de aproximadamente 98% em 20 anos. Dos pacientes com formação de aneurisma, 11% apresentaram fluxo dirigido do ventrículo esquerdo para o átrio direito e 4% espícula subaórtica produzida pelo próprio septo ventricular membranoso desviado posteriormente, com obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo em 40% dos casos, 92% dos quais com anteriorização do septo de via de saída e discreto cavalgamento da aorta sobre o septo ventricular²⁰.

Em 450 pacientes com pequenos defeitos septais perimembranosos, seguidos com estudo ecocardi-

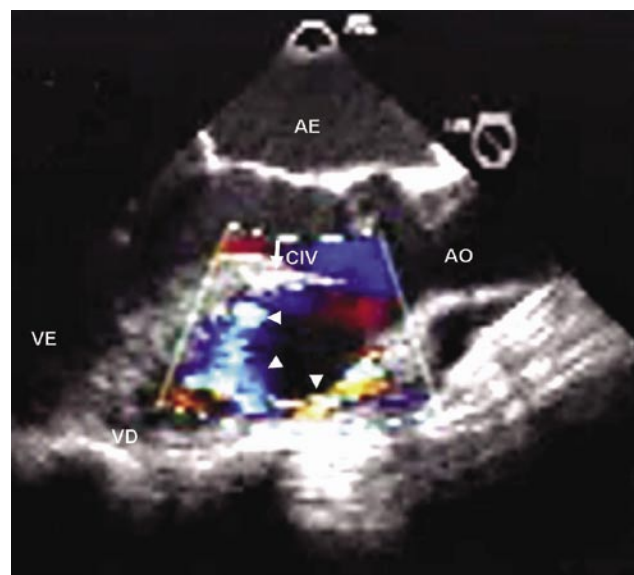


Figura 5 - Ecocardiograma transesofágico mostrando prolapso importante da cúspide aórtica anterior para a via de saída do ventrículo direito (VD) através do defeito septal ventricular (CIV), levando a obstrução subpumonar e refluxo valvar aórtico associado. AE: átrio direito; AO: aorta; VE: ventrículo esquerdo.

gráfico por aproximadamente $3 \pm 2,5$ anos, foram observados formação de aneurisma em 56%, fluxo do ventrículo esquerdo para o átrio direito em 8,4%, espícula subaórtica em 5,8%, prolapso valvar aórtico em 11,7% e insuficiência aórtica em 7,5% dos casos¹¹.

O prolapso de uma ou várias cúspides aórticas através do defeito septal é outro mecanismo de fechamento, muitas vezes associado a graus variáveis de insuficiência aórtica^{11,12,16,21-23}. São mais comuns nos defeitos subarteriais duplamente relacionados, mas podem ocorrer em pequenos defeitos perimembranosos, quase sempre com o acometimento da cúspide coronariana direita^{5,11,12,16,21-23} (Figura 5).

Mesmo sabendo que a ocorrência de endocardite infecciosa é relativamente rara, não sendo citada especificamente como malformação que precise de profilaxia nas últimas diretrizes²⁴, deve ser sempre lembrada quando aparecem sintomas sugestivos em indivíduos com defeitos do septo ventricular. A incidência de um primeiro episódio de endocardite infecciosa em indivíduos com defeito septal isolado parece ser de aproximadamente 1,6/1000 (0,3-3,8/1000)^{7,25,26}. As vegetações infecciosas quase sempre se localizam na borda septal dentro do ventrículo direito ou no folheto septal da valva tricúspide (Figura 6) e provavelmente são devidas à aderência bacteriana nas vegetações trombóticas formadas pelo impacto ou pela lesão de fricção no

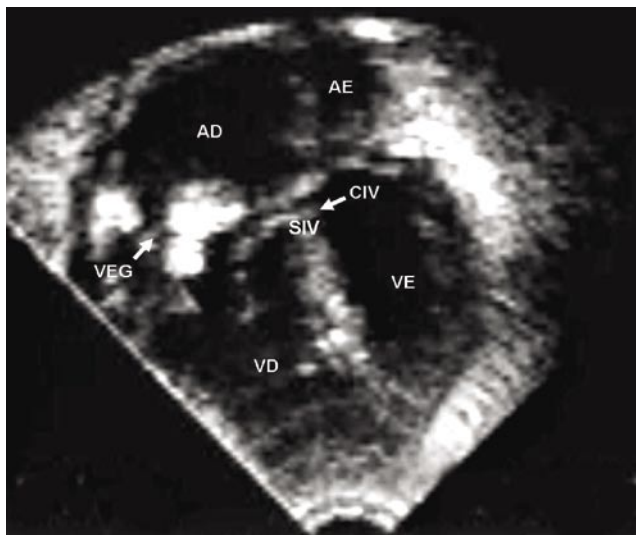


Figura 6 - Ecocardiograma apical 4-câmaras mostrando defeito septal ventricular (CIV) associado a de grande vegetação endocárdica acometendo todos os folhetos da valva tricúspide (VEG). AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; SIV: septo interventricular.

endocárdio produzida pelo jato de alta velocidade através do defeito²⁶.

Assim, embora os pequenos defeitos apresentem quase sempre evolução assintomática, em alguns casos, podem se observar grandes complicações decorrentes do próprio mecanismo de fechamento ou da evolução da doença. O ecocardiograma, nestes casos, é fundamental para a detecção precoce destas complicações e para auxílio ao cardiologista na conduta a ser tomada.

Referências

- Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002; **39**: 1890-900.
- Rivera IR, Silva MAM, Fernandes JMG, Thomaz ACP, Soriano CFR, Souza MGB. Cardiopatia congênita no recém-nascido: da solicitação do pediatra à avaliação do cardiologista. *Arq Bras Cardiol.* 2007; **89**: 6-10.
- Šamánek M, Voříšková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia Survival Study. *Pediatr Cardiol.* 1999; **20**: 411-7.
- Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Sorland S, Nettes Hauge S. Increasing incidence of ventricular septal defects caused by improved detection rate. *Acta Paediatr.* 1994; **83**: 653-7.
- Glen S, Burns J, Bloomfield P. Prevalence and development of additional cardiac abnormalities in 1448 patients with congenital ventricular septal defects. *Heart.* 2004; **90**: 1321-5.
- Andrade JL. The role of Doppler echocardiography in the diagnosis, follow-up, and management of ventricular septal defects. *Echocardiography.* 1991; **8**: 501-16.
- Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, Zehetgruber M, Mundigler G, Wimmer M, et al. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol.* 2002; **39**: 1066-71.
- Pongiglione G, Freeman RM, Cook D, Rowe RD. Mechanism of acquired right ventricular outflow tract obstruction in patients with ventricular septal defect: an angiographic study. *Am J Cardiol.* 1982; **50**: 776-80.
- Nadas AS. The natural history of certain congenital cardiovascular malformations. *Pediatrics.* 1964; **33**: 993-5.
- Hornberger LK, Sahn DJ, Krabill KA, Sherman FS, Swenson RE, Pesonen E. Elucidation of the natural history of ventricular septal defects by serial Doppler color flow mapping studies. *J Am Coll Cardiol.* 1989; **13**: 1111-8.

11. Eroğlu AG, Öztunç F, Saltik L, Bakari S, Dedeoğlu S, Ahunbay G. Evolution of ventricular septal defect with special reference to spontaneous closure rate, subaortic ridge and aortic valve prolapse. *Pediatr Cardiol.* 2003; **24**: 31-5.
12. Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler JR. Mechanisms of closure of perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol.* 1983; **52**: 341-5.
13. Alpert BS, Mellits ED, Rowe RD. Spontaneous closure of small ventricular septal defects: probability rates in the first five years of life. *Am J Dis Child.* 1973; **125**: 194-6.
14. Alpert BS, Cook DH, Varghese PJ, Rowe RD. Spontaneous closure of small ventricular septal defects: ten years follow-up. *Pediatrics.* 1979; **65**: 204-6.
15. Onat T, Ahunbay G, Batmaz G, Çelebi A. The natural course of isolated ventricular septal defect during adolescence. *Pediatr Cardiol.* 1998; **79**: 230-4.
16. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J.* 1998; **19**: 1573-83.
17. Winslow TM, Redberg RF, Foster E, Schiller NB. Transesophageal echocardiographic detection of abnormalities of the tricuspid valve in adults associated with spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol.* 1992; **70**: 967-9.
18. Hagler DJ, Squarcia U, Cabalka AK, Connolly HM, O'Leary PW. Mechanism of tricuspid regurgitation in paramembranous ventricular septal defect. *J Am Soc Echocardiogr.* 2002; **15**: 364-8.
19. Wu MH, Chang CI, Wang JK, Lue HC. Characterization of aneurismal transformation in perimembranous ventricular septal defects: an adhered anterior leaflet of tricuspid valve predisposes to the development of left ventricular-to-right atrial shunt. *Int J Cardiol.* 1994; **47**: 117-25.
20. Wu MH, Wu JM, Chang CI, Wang JK, Wu YN, Chien SC, Lue HC. Implication of aneurismal transformation in isolated perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol.* 1993; **72**: 596-601.
21. Nadas AS, Thilenius OG, Lafarge CG, Hauck AJ. Ventricular septal defect with aortic regurgitation: medical and pathologic aspects. *Circulation.* 1964; **29**: 862-73.
22. Hisatomi K, Kosuga K, Isomura T, Akagawa H, Ohishi K, Koga M. Ventricular septal defect associated with aortic regurgitation. *Ann Thorac Surg.* 1987; **43**: 363-7.
23. Tomita H, Arakaki Y, Ono Y, Yamada O, Yagihara T, Echigo S. Severity indices of right coronary cusp prolapse and aortic regurgitation complicating ventricular septal defect in the outlet septum: which defect should be closed?. *Circ J.* 2004; **68**: 139-43.
24. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, et al. Prevention of Infective Endocarditis: guidelines from the American Heart Association. a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation.* 2007; **116**: 1736-54.
25. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, et al. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation.* 1993; **87** (Suppl I): I-121 – I-126
26. Guntheroth WG, Spiers PS. Is operative closure of a small ventricular septal defect required after an episode of infective endocarditis?. *Am J Cardiol.* 2005; **95**: 960-2.