

P A U L O Z I E L I N S K Y

CORRELAÇÃO MORFOLÓGICO - ECOCARDIOGRÁFICA BIDIMENSIONAL
NA DETECÇÃO DOS MECANISMOS RESPONSÁVEIS
PELA DIMINUIÇÃO ESPONTÂNEA DO DIÂMETRO DA
COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR PERIMEMBRANOSA

T E S E D E D O U T O R A D O



Bib. Fac. Med. UFRGS

T-1033

Correlacao morfologico

Porto Alegre, RS,
Brasil,
1988

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA INTERNA
ÁREA DE CONCENTRAÇÃO: CARDIOLOGIA
TESE DE DOUTORADO

CORRELAÇÃO MORFOLÓGICO - ECOCARDIOGRÁFICA BIDIMENSIONAL
NA DETECÇÃO DOS MECANISMOS RESPONSÁVEIS
PELA DIMINUIÇÃO ESPONTÂNEA DO DIÂMETRO DA
COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR PERIMEMBRANOSA

P A U L O Z I E L I N S K Y

Orientador: Prof. Rubem Rodrigues

Tese submetida como requisito para a obtenção do grau de DOUTOR ao Curso de Pós-Graduação em Medicina Interna, Área de Concentração - Cardiologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

DATA DA DEFESA: 26 de agosto de 1988.
BANCA EXAMINADORA:
Prof. Rubem Rodrigues (RS)
Prof. Munir Ebaid (SP)
Dr. Valmir Fontes (SP)
Prof. Ivo A. Nesralla (RS)

CONCEITO: "A"

Esta tese é dedicada à minha mulher, Bel. Desde sua concepção até a última linha, seu incentivo silencioso e confiante esteve presente, de todas as formas, lembrando-me de que nada se consegue sem amor pelo que se é, pelo que se tem, pelo que se faz.

Também ao meu filho Ricardo dedico este trabalho. Desde cedo ele compreendeu que as horas de convívio roubado não são perdidas se puderem reverter em felicidade.

Aos meus pais, a minha gratidão, por me mostrarem o caminho.

AGRADECIMENTOS

AGRADECIMENTOS

Á tese de doutorado é um processo longo e laborioso, mas compensador. Não teria sido possível sua realização sem a participação ativa de diversas pessoas, a quem muito agradeço:

Ao Prof. Rubem Rodrigues, meu Orientador e alma do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia, onde este trabalho foi realizado.

Ao Dr. Fernando Antônio Lucchese, meu amigo, Diretor do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul e Chefe da Divisão de Pesquisa, que sempre prestou irrestrito apoio à minha atividade científica.

Ao Prof. Ivo Abraão Nesralla, Chefe do Serviço de Cirurgia Cardiovascular do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul / Fundação Universitária de Cardiologia, que me apoiou e facilitou de todas as maneiras a realização desta tese.

Ao Prof. José Roberto Goldim , assessor estatístico deste trabalho, que não mediu esforços no sentido de que a análise dos resultados pudesse ser a mais consistente possível.

Ao Prof. Carlos Antônio Mascia Gottschall, Chefe da Unidade de Diagnóstico do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia, que revisou e comentou o meu trabalho.

Ao Prof. Eduardo Faraco e ao Prof. Alcides Zago, respectivamente ex-Coordenador e Coordenador do Curso de Pós-Graduação em Medicina Interna - Cardiologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, pelo esforço no sentido de preservar este curso e assim propiciar a conclusão de trabalhos como este.

Ao Dr. Iran Castro, Chefe do Setor de Métodos Gráficos do Instituto de Cardiologia/Fundação Universitária de Cardiologia e ao Dr. José Carlos de Araújo Haertel, que contribuíram na elaboração de muitos dos estudos ecocardiográficos desta tese.

Ao Dr. Domingos Vitola, que se empenhou pessoalmente para que a consecução do protocolo fosse obtida e que também revisou o texto.

Aos Drs. Leonardo Guillermo-Cal, Sandra Laimer, Marinêz Rossi e Paulo Roberto Prates, que me ajudaram na coleta dos dados.

Aos Drs. Renato Kalil, João Ricardo Sant'Anna, Beatriz de Faria Leão e Luiz Maria Yordi, pelas suas sugestões na redação final.

Aos Drs. Nestor Santos Daudt, Joice Cunha Bertolletti, Cora Firpo e Raul Ivo Rossi Filho, meus amigos do Grupo de Cardiologia Pediátrica do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia, que sempre apoiaram a idéia e a realização deste trabalho, além de muitas vezes dobrarem suas atividades para me substituir durante sua elaboração.

Ao eng^o Luiz Carlos Herédia Santos, pelo seu magnífico trabalho fotográfico e constante busca de aperfeiçoamento.

À Sr^a Mara Regina Feeburg, pela presteza e seriedade na preparação do manuscrito final.

Finalmente, agradeço aos demais colegas e funcionários do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia, que me estimularam e apoiaram.

LISTA DE FIGURAS

LISTA DE FIGURAS

	<u>Página</u>
FIGURA 1	103
FIGURA 2	104
FIGURA 3	105
FIGURA 4	106
FIGURA 5	107
FIGURA 6	108
FIGURA 7	109
FIGURA 8	110
FIGURA 9	111

LISTA DE TABELAS

LISTA DE TABELAS

	<u>Página</u>
TABELA I	42
TABELA II	43
TABELA III	47
TABELA IV	48
TABELA V	50
TABELA VI	51
TABELA VII	53
TABELA VIII	54

S U M Á R I O

SUMÁRIO

	<u>Página</u>
AGRADECIMENTOS	iv
LISTA DE FIGURAS	viii
LISTA DE TABELAS	x
RESUMO	xvi
INTRODUÇÃO	1
1. MORFOLOGIA DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR	3
2. ECOCARDIOGRAFIA DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR ..	6
3. CINEANGIOCARDIOGRAFIA DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR	9
4. REPERCUSSÃO DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR	10
5. HISTÓRIA NATURAL DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR .	11
5.1. COMPLICAÇÕES NA EVOLUÇÃO DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR	12
5.1.1. Endocardite Infeciosa	12
5.1.2. Insuficiência Aórtica	13
5.1.3. Doença Vascular Obstrutiva Pulmonar	13
5.1.4. Obstrução da Via de Saída do Ventrículo Direito	14

5.1.5. Obstrução da Via de Saída do Ventrículo Esquerdo	15
5.1.6. Regurgitação Ventrículo Esquerdo-Átrio Direito	16
5.2. FECHAMENTO ESPONTÂNEO DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR	17
5.2.1. Incidência	17
5.2.2. Mecanismos de Fechamento Espontâneo	19
5.2.2.1. "Aneurisma" do Septo Membranoso	19
5.2.2.2. Tecido Tricúspide Acessório	22
5.2.2.3. Outros Mecanismos de Fechamento	24
OBJETIVOS	26
MATERIAL E MÉTODOS	29
1. POPULAÇÃO	30
2. TÉCNICAS	31
2.1. ECOCARDIOGRAFIA	31
2.2. ESTUDO HEMODINÂMICO	34
2.3. CIRURGIA	35
2.3.1. Pacientes com Comunicação Interventricular ...	35
2.3.2. Pacientes com Tetralogia de Fallot	37
3. ANÁLISE ESTATÍSTICA	39
RESULTADOS	40
1. CATEGORIZAÇÃO MORFOLÓGICA DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR E DEFEITOS ASSOCIADOS	41
2. TAMANHO DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR	44
2.1. AVALIAÇÃO ECOCARDIOGRÁFICA	44
2.2. AVALIAÇÃO CIRÚRGICA	45
3. IDADES	45
4. REPERCUSSÃO HEMODINÂMICA	46
5. PRESENÇA DE MECANISMO DE FECHAMENTO ESPONTÂNEO ...	46

	<u>Página</u>
5.1. TECIDO TRICÚSPIDE ACESSÓRIO	46
5.2. OUTROS MECANISMOS DE FECHAMENTO	52
DISCUSSÃO	56
1. MORFOLOGIA DOS DEFEITOS ASSOCIADOS	57
2. TAMANHO E REPERCUSSÃO HEMODINÂMICA	59
3. MECANISMOS DE FECHAMENTO ESPONTÂNEO	61
3.1. TECIDO TRICÚSPIDE ACESSÓRIO	61
3.2. OUTROS MECANISMOS DE FECHAMENTO	71
CONCLUSÕES	74
SUMMARY	78
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	83

R E S U M O

RESUMO

Este trabalho foi realizado com o objetivo de testar as hipóteses de que o mecanismo de fechamento espontâneo mais freqüente da comunicação interventricular perimembranosa no indivíduo vivo é o tecido tricúspide acessório aposto às suas bordas, e de que o ecocardiograma bidimensional é um método eficaz para a sua detecção. Buscou-se, também, determinar a efetividade da ecocardiografia bidimensional no diagnóstico de outros mecanismos de diminuição espontânea do diâmetro da comunicação interventricular perimembranosa e, ainda, determinar a prevalência dos mecanismos de fechamento espontâneo do defeito, em comparação com a de pacientes com tetralogia de Fallot, correlacionando-os com a presença de defeitos associados, com o diâmetro do orifício e com sua repercussão hemodinâmica.

Foram estudados 108 pacientes, dos quais 58 portadores de comunicação interventricular perimembranosa, isolada ou predominante (grupo "CIV"), e 50 com tetralogia de Fallot (grupo "Fallot"), candidatos a cirurgia corretiva de suas cardiopatias. O grupo de pacientes com comunicação interventricular isolada ou predominante era composto de 38 indivíduos

masculinos e 20 femininos, com idades de 3 meses a 27 anos (média: $3,53 \pm 5,27$ anos). Dois pacientes deste grupo tinham sua comunicação interventricular fechada espontaneamente e estavam sendo encaminhados para correção cirúrgica de outros defeitos. O grupo controle, portador de tetralogia de Fallot, era constituído de 32 pacientes masculinos e 18 femininos, com idades de 11 meses a 38 anos (média: $4,84 \pm 5,76$ anos) (NS). Todos os 108 pacientes foram estudados com ecocardiografia bidimensional e cateterismo cardíaco com cineangiocardiografia previamente à cirurgia corretiva.

A localização e extensão dos defeitos no grupo "CIV" foi determinada, sendo 91,4% deles confluentes, trabeculares ou de via de entrada. Já no grupo "Fallot", todos os pacientes apresentavam defeitos infundibulares. Das cardiopatias associadas, no grupo "CIV", as mais freqüentes foram a persistência do canal arterial (27,6%) e o anel fibroso subaórtico (20,7%); em 10 dos 12 pacientes com anel subaórtico, o defeito mostrava mau alinhamento septal. O diâmetro médio do defeito, medido durante a cirurgia, era $1,25 \pm 0,45$ cm (0,4 a 2,0 cm), sem diferença significativa do diâmetro médio da comunicação no grupo controle, que era $1,33 \pm 0,53$ cm (0,5 a 2,7 cm). A pressão sistólica na artéria pulmonar obtida no grupo "CIV" mostrou correlação linear com o diâmetro do defeito ($r = 0,60$, $p < 0,05$) e seu valor médio (50,55 mmHg) foi significativamente maior do que o determinado no grupo "Fallot" (19,03 mmHg) ($p < 0,001$).

Em relação à presença de tecido tricúspide acessório aposto às bordas do defeito, como mecanismo de fechamento espontâneo da comunicação interventricular, a inspeção

cirúrgica mostrou uma prevalência de 44,8% no grupo "CIV" e de apenas 4,0% no grupo "Fallot", sendo esta diferença altamente significativa ($p < 0,001$). Os pacientes com anel fibroso subaórtico constituíram um subgrupo com alta prevalência de tecido tricúspide acessório sobre a comunicação interventricular (91,6%). No grupo "CIV", a ecocardiografia bidimensional mostrou uma acurácia de 82,8% para a detecção deste mecanismo, sendo a sensibilidade de 92,3% e a especificidade de 75,0%. No grupo "Fallot", a acurácia do método foi de 92,0%, com uma sensibilidade de 50,0% e uma especificidade de 93,7%. Ao ser considerada a população global de 108 pacientes, a concordância morfológica-ecocardiográfica foi de 87,0%, sendo obtidos os seguintes parâmetros de efeito: sensibilidade = 89,3%, especificidade = 86,2%, valor preditivo positivo = 69,4% e valor preditivo negativo = 95,4%.

A presença de outros mecanismos de fechamento espontâneo da comunicação interventricular foi também pesquisada no grupo "CIV". Três pacientes apresentavam diagnóstico ecocardiográfico bidimensional de prolapso de folhetos aórticos, que ocluía parcialmente o defeito, com confirmação anatômica absoluta. Em quatro casos, dos quais três com tecido tricúspide acessório sobre a comunicação interventricular, a inspeção cirúrgica revelou a existência de mecanismos adicionais, não identificados pelo estudo ecocardiográfico: cordoalhas ou músculo papilar da tricúspide com implantação anômala na borda do defeito e trabécula fibrosa cruzando o orifício.

A análise dos resultados obtidos permitiu concluir que o mecanismo de fechamento espontâneo parcial ou completo

mais freqüente da comunicação interventricular perimembranosa como defeito isolado ou predominante, no indivíduo vivo levado a cirurgia corretiva da cardiopatia, é a aposição de tecido tricúspide acessório às margens do defeito, sendo o ecocardiograma bidimensional um método muito eficaz para a sua detecção. Dos outros mecanismos possíveis de diminuição do diâmetro efetivo do defeito, o prolapso aórtico é identificado ecocardiograficamente com precisão. A prevalência de mecanismos de fechamento espontâneo da comunicação interventricular perimembranosa é elevada em candidatos a tratamento cirúrgico, sendo significativamente maior do que nos candidatos a correção de tetralogia de Fallot. A associação de anel fibroso subaórtico, especialmente na presença de mau alinhamento septal, mostra forte tendência de acompanhar-se de tecido tricúspide acessório sobre o defeito. A simples presença de mecanismos de fechamento espontâneo da comunicação interventricular perimembranosa, detectados pela ecocardiografia bidimensional, não é suficiente para permitir a expectativa de oclusão completa da mesma, devendo a indicação cirúrgica ainda basear-se na severidade do quadro clínico e na sua repercussão hemodinâmica.

I N T R O D U Ç Ã O

INTRODUÇÃO

As cardiopatias congênitas, com uma incidência na população geral de 8 em cada 1000 nascimentos, constituem motivo crescente de atenção, especialmente se considerados os fantásticos avanços nas abordagens diagnósticas, farmacológicas e cirúrgicas desenvolvidos nos últimos anos. O advento da ecocardiografia bidimensional constituiu-se num marco decisivo para o progresso da cardiologia pediátrica contemporânea, pelo preciosismo das imagens anatômicas que progressivamente se tornaram suscetíveis de obtenção com o método. O papel pioneiro dos patologistas do passado na análise dos detalhes morfológicos de cada cardiopatia congênita passou a ser desempenhado pelos indivíduos que se familiarizaram com a ecocardiografia, através do exame de cortes anatômicos em tempo real, no paciente vivo, de maneira absolutamente não-invasiva. O enorme impacto propiciado por esta técnica no manejo das cardiopatias congênitas fez-se sentir em todas as áreas da cardiologia pediátrica, desde o diagnóstico de cardiopatias simples e complexas até o estabelecimento de condutas cirúrgicas paliativas ou definiti-

vas, muitas vezes dispensando a utilização de técnicas invasivas (2,154).

A comunicação interventricular é a cardiopatia congênita mais freqüente, ao se excluir a valva aórtica bicúspide e o prolapso da valva mitral (8), sendo sua prevalência de 2/1000 nascimentos vivos, segundo Corone e colaboradores (41) ou 4,68/1000 nascimentos vivos, de acordo com Moe e Guntheroth (93). Layde e colaboradores (82), em 1980, chegaram a utilizar o termo "epidemia" ao comentarem um aparente aumento da incidência de comunicação interventricular nos Estados Unidos, ao passo que Cook e associados (40), no mesmo ano, registraram que ela permanece estável no Canadá. Sua descrição clínica original deve-se a Henri Roger, em 1878, que chamou a atenção para o típico sopro "em barra", de altas freqüências, tão característico deste defeito. O estudo da história natural da comunicação interventricular é fascinante, pela multiplicidade de eventos clínicos, hemodinâmicos e morfológicos capazes de surgir na evolução deste defeito. A ecocardiografia bidimensional, novamente, trouxe um grande alento ao estudo das modificações evolutivas da estrutura e da função do coração nos portadores de comunicação interventricular.

1. MORFOLOGIA DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

A classificação morfológica da comunicação interventricular que alcançou maior aceitação por patologistas,

clínicos, ecocardiografistas, angiocardiografistas e cirurgiões foi a de Soto e colaboradores (127), em 1980, por ser simples, puramente descritiva, baseada nas relações do defeito com as estruturas cardíacas e não utilizar epônimos ou designações embriológicas. Assim, de acordo com esta classificação, os defeitos interventriculares podem ser perimembranosos, musculares e subarteriais. A comunicação é dita perimembranosa quando parte do defeito é formada pelos remanescentes do septo membranoso, cuja porção atrioventricular está habitualmente presente, na zona de continuidade fibrosa entre as valvas mitral, aórtica e tricúspide. As comunicações interventriculares perimembranosas, então, são, por definição, subaórticas, já que seus tetos são sempre formados pelos folhetos da valva aórtica. Os defeitos são, ainda, subclassificados de acordo com a região do septo muscular para a qual se faz sua extensão preferencial, em defeitos da via de entrada, trabeculares ou infundibulares. Quando mais de uma região do septo muscular é escavada, diz-se que a comunicação é confluenta. A comunicação interventricular é muscular quando toda a borda do defeito é formada por músculo septal e, da mesma maneira, pode ser catalogada em trabecular, via de entrada, via de saída (ou infundibular) e confluenta, conforme sua localização. Um tipo especial de comunicação interventricular é aquele em que o septo infundibular está deficiente ou ausente, de tal forma que o defeito se situa imediatamente abaixo das valvas aórtica e pulmonar, que estão em continuidade fibrosa. Este defeito é classificado como subarterial duplamente relacionado, o qual pode também se tornar perimembranoso se a dobra ventrículo-infundibular for defi-

ciente e permitir que o defeito se estenda posteriormente até a zona de continuidade mitro-aórtico-tricuspídea, no corpo fibroso central (8).

A posição do septo infundibular e seu alinhamento com o septo trabecular são também elementos morfológicos de grande importância na análise da anatomia da comunicação interventricular. Um mau alinhamento septal causado por desvio ântero-superior do septo infundibular, com conseqüente estreitamento da via de saída do ventrículo direito, é a situação morfológica típica da tetralogia de Fallot (6). Por outro lado, um septo de via de saída anteriorizado, sem obstrução subpulmonar, ou um desvio posterior do septo infundibular, propiciam mau alinhamento septal de natureza diferente, freqüentemente relacionado à presença de estenose subaórtica por anel fibroso, como demonstramos recentemente (151, 153, 155).

A anatomia do sistema de condução é outro tópico que merece atenção especial no estudo da comunicação interventricular, em função de seus diferentes trajetos, de acordo com o tipo do defeito. No coração normal, a posição do nó atrioventricular é relativamente constante, no ápice do triângulo de Koch, a partir do qual o feixe penetrante passa pelo corpo fibroso central até sua bifurcação na superfície septal da via de saída do ventrículo esquerdo (8). Na comunicação interventricular perimembranosa, como o corpo fibroso central forma a borda pósterio-inferior do defeito, o feixe penetrante passa invariavelmente a este nível, mas a relação do componente que não se bifurca com a crista do septo é variável de acordo com o local do defeito, já que está muito mais próximo da crista

do septo em uma comunicação tipo via de entrada do que num defeito infundibular (91). Por outro lado, nas comunicações interventriculares musculares, o feixe penetrante do tecido de condução passa ântero-superiormente à margem do defeito septal (8,91).

Como em todas as áreas da Ciência, é inevitável a existência de controvérsias com relação à nomenclatura e à classificação das comunicações interventriculares. Autores como Capelli e colaboradores (32), Andrade (9) e Wenink e colaboradores (144) propõem classificações alternativas que tem seus méritos. Pelas razões já expostas, optamos pela terminologia proposta por Soto e colaboradores (127), também adotada por inúmeros outros autores (3,7,8,65,123,132,133,149).

2. ECOCARDIOGRAFIA DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

Durante muitos anos, o diagnóstico ecocardiográfico de comunicação interventricular baseou-se nas evidências indiretas fornecidas pela ecocardiografia unidimensional. Basicamente, buscava-se determinar a relação entre o átrio esquerdo e a aorta, aumentada na presença de curto-circuitos esquerda-direita de grande magnitude (fluxo pulmonar maior que duas vezes o sistêmico). Esta medida, embora razoavelmente sensível, é muito inespecífica, já que não discrimina o local do curto-circuito, se a nível ventricular ou arterial. Além disso, não permite inferências morfológicas sobre o tipo e a localização da comunicação. Em 1974, Assad-Morell e colabo-

radores (13) publicaram uma extensa revisão sobre a análise ecocardiográfica do septo interventricular, incluindo comentários sobre a avaliação das comunicações interventriculares pela técnica unidimensional. Riggs e colaboradores (109), em 1979, relataram uma melhor sensibilidade com o método ao associar o estudo vectocardiográfico à ecocardiografia unidimensional, em uma população de 40 crianças. Em 1978, Stevenson e colaboradores (129) associaram o sistema Doppler pulsado para detecção do fluxo pela comunicação interventricular ao ecocardiograma módulo M, mas as limitações da técnica unidimensional não foram solucionadas.

A introdução da ecocardiografia bidimensional modificou completamente o panorama do diagnóstico não-invasivo da comunicação interventricular, ao tornar possível a detecção de defeitos tão pequenos quanto 2mm de diâmetro (29), além de demonstrar a localização exata dos mesmos e sua caracterização morfológica. Alguns autores sugeriram que a injeção de contraste salino em veia periférica, propiciando uma imagem "negativa" ao nível do defeito, poderia aumentar a acuidade diagnóstica (59, 86). Foi, entretanto, a disponibilidade de equipamentos que acoplaram o sistema Doppler de análise de fluxos ao ecocardiograma bidimensional o elemento fundamental para o refinamento hoje existente na detecção ecocardiográfica das comunicações interventriculares. É preciso enfatizar que as entusiasmantes imagens bidimensionais em tempo real hoje obtidas, e que permitem estudos tão detalhados da morfologia dos defeitos septais e das estruturas cardíacas contíguas, passaram, obviamente, por todas as etapas de melhoramento técnico. Em 1973, quando a ecocardiografia módulo M ainda dava

seus primeiros passos, Latham King e colaboradores (81) publicaram belíssimo trabalho mostrando a potencialidade de uma técnica ultra-sonográfica bidimensional, embora com imagem "parada", em diagnosticar comunicações interventriculares em diversas localizações. Foi a partir do início dos anos 80, entretanto, que se sucederam as publicações sobre as características ecocardiográficas bidimensionais da comunicação interventricular, em estudos que formam a base do que hoje se sabe sobre o assunto (9,20,29,32,34,103,123,132,149). Alguns desses autores preocuparam-se, também, com o estudo dos parâmetros físicos capazes de modificar a visibilização da comunicação interventricular (29, 75), de forma a otimizar o diagnóstico.

A classificação ecocardiográfica da comunicação interventricular segue os moldes da classificação anátomo-patológica. O trabalho de Sutherland e colaboradores (132), em 1982, correlacionou os achados ecocardiográficos bidimensionais com cortes anatômicos, baseando a nomenclatura na adotada por Soto e colaboradores (127), já referida anteriormente, e se constituiu num marco decisivo na descrição da morfologia ecocardiográfica bidimensional da comunicação interventricular. Assim, os defeitos estão classificados, do ponto de vista ecocardiográfico, em perimembranosos (com extensão para via de entrada, porção trabecular ou via de saída do septo muscular), musculares ou subarteriais duplamente relacionados.

O estudo das modificações evolutivas conseqüentes à comunicação interventricular ou a ela associadas, através da ecocardiografia bidimensional, constitui-se em um tópico fascinante. Assim, podem ser detectados mecanismos de

fechamento espontâneo do defeito, objeto desta tese, estenose adquirida da via de saída ventricular direita, formação de anel fibroso subaórtico e prolapso de um ou mais folhetos da valva aórtica, com aparecimento de insuficiência aórtica.

3. CINEANGIOCARDIOGRAFIA DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

A avaliação cineangiocardiógráfrica da comunicação interventricular, embora desempenhando na época atual um papel muito menos importante em relação à definição da anatomia do defeito do que na última década, graças ao extraordinário avanço da ecocardiografia, ainda tem grande valor no contexto diagnóstico global. Sua maior virtude reside na capacidade de detecção de curto-circuitos em qualquer nível do septo interventricular, mesmo quando diminutos ou múltiplos (54), especialmente após a universalização do uso das projeções axiais (8, 66), que também permitem que a classificação angiográfica possa estar baseada nos critérios morfológicos de Soto e colaboradores (127). Do ponto de vista angiográfico, assim, a comunicação interventricular perimembranosa é aquela em que o jato de contraste está em contato direto com as cúspides da valva aórtica. Nos casos em que o contraste passa para o ventrículo direito, na ventriculografia esquerda, sem continuidade com a valva aórtica, o defeito é do tipo muscular e quando, após injeção no ventrículo esquerdo, contrastam-se simultaneamente a aorta e a artéria pulmonar, na ausência de

um canal arterial persistente, a comunicação interventricular é subarterial duplamente relacionada.

As complicações eventualmente presentes na história natural do defeito, como obstrução da via de saída do ventrículo direito ou o aparecimento de insuficiência aórtica são facilmente demonstradas pelo estudo angiográfico. Já a sensibilidade da angiocardiografia para a detecção da presença de uma membrana subaórtica associada à comunicação interventricular é definitivamente menor que a da ecocardiografia bidimensional (121,155). As protrusões ao nível do defeito para o ventrículo direito, com aspecto aneurismático, cuja natureza será discutida no desenvolvimento desta tese, são, também, identificadas de modo consistente pelo estudo cineangiográfico.

4. REPERCUSSÃO DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

A repercussão hemodinâmica da comunicação interventricular sobre o sistema cardiovascular depende, fundamentalmente, do tamanho do defeito, da magnitude do curto-circuito e da resistência vascular pulmonar. Em geral, os defeitos grandes (aqueles com diâmetro maior que 0,5 cm) estão acompanhados de um aumento nas pressões sistólica, diastólica e média da artéria pulmonar, sendo seu incremento proporcional ao tamanho da comunicação (78).

Os exames clínico, radiológico convencional e eletrocardiográfico são, obviamente, os passos propedêuticos

básicos e indispensáveis que iniciam a busca das conseqüências da comunicação interventricular sobre o sistema circulatório.

O estudo hemodinâmico pré-operatório através do cateterismo cardíaco, na comunicação interventricular, tem sido tradicionalmente indicado para a avaliação da repercussão do defeito, em termos de magnitude do curto-circuito, e para a determinação das pressões na artéria pulmonar, elementos considerados decisivos para a indicação cirúrgica. A tendência atual de indicar fechamento cirúrgico da comunicação interventricular, em casos selecionados, com base nas informações fornecidas pela ecocardiografia bidimensional (2,154), aumentou a responsabilidade do cateterismo em definir os casos duvidosos em relação à presença de doença vascular pulmonar. Entretanto, em situações realmente dúbias, o árbitro final será obrigatoriamente a biópsia pulmonar.

5. HISTÓRIA NATURAL DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

Diversos autores, em épocas variadas, preocuparam-se em estudar o destino dos pacientes portadores de comunicação interventricular ao longo dos anos, já que é irrefutável o fato de que existem muito mais recém-nascidos com este defeito do que adultos. Para que esta premissa epidemiológica seja verdadeira, é preciso que ocorra algum evento modificador na evolução de muitos desses pacientes, de forma que a comunicação interventricular antes presente tenha sido corrigida,

levado seu portador à morte, se transformado em outra doença ou fechado espontaneamente.

Se o índice de encaminhamento cirúrgico está em volta de 15% (43) e a mortalidade relacionada à presença do defeito não é maior do que 8%, incluindo os pacientes com óbitos cirúrgicos e secundários à endocardite e à insuficiência cardíaca (43), pode-se afirmar que o prognóstico clínico da comunicação interventricular, de uma maneira global, é benigno.

5.1. Complicações na Evolução da Comunicação Interventricular

5.1.1. Endocardite Infecciosa

A incidência relatada de endocardite em pacientes portadores de comunicação interventricular varia de acordo com o estudo realizado. Assim, Dickinson e colaboradores (43), em 1981, registram um caso em 294 pacientes acompanhados desde o nascimento (0,5 casos/1000 pacientes/ano), enquanto Corone e colaboradores (41), em 1977, relatam uma incidência de 3,7% ou 2,4 casos/1000 pacientes/ano. De acordo com Anderson e colaboradores (8), em 1987, a endocardite bacteriana ocorre em aproximadamente 10% dos pacientes até os 70 anos (1 a 2/1000 pacientes/ano), não diminuindo seu risco com o fechamento cirúrgico do defeito. A fixação habitual das vegetações faz-se na direção do jato, isto é, na parede livre do ventrículo direito, na superfície ventricular direita da comunicação interventricular ou nos folhetos da valva tricúspide.

5.1.2. Insuficiência Aórtica

A patogenia da insuficiência aórtica na história natural da comunicação interventricular está relacionada à perda de sustentação do folheto coronariano direito ou do não-coronariano, que estão em contato direto com o defeito nas comunicações perimembranasas e nos casos de defeito infundibular subarterial duplamente relacionado. Ocorrendo prolapso de um ou mais folhetos da valva aórtica, cria-se o substrato anatômico para a regurgitação, que geralmente não é severa, mas pode ter caráter progressivo. A incidência desta complicação varia de 6,3% (4,3/1000 pacientes/ano), segundo Corone e colaboradores (41) a 1,7%, conforme Dickinson e colaboradores (43).

5.1.3. Doença Vascular Obstrutiva Pulmonar

O desenvolvimento de doença vascular pulmonar irreversível, rara e temida complicação da comunicação interventricular, na maioria das vezes ocorre em crianças com defeitos muito grandes não operados, com mais de dois anos de idade (8, 37, 65, 78). Entretanto, pacientes com síndrome de Down têm maior potencialidade para a instalação de doença arteriolar pulmonar, que, nesta situação, pode surgir mais cedo. Além disso, foram descritos casos de doença vascular obstrutiva pulmonar, com hipertensão arterial pulmonar severa, em

crianças com comunicação interventricular pequena (21) e até espontaneamente fechada (120). De qualquer forma, um dos principais objetivos do tratamento cirúrgico da comunicação interventricular é a tentativa de evitar o desenvolvimento de lesões irreversíveis no leito vascular pulmonar.

5.1.4. Obstrução da Via de Saída do Ventrículo Direito

Em todas as séries que relatam a história natural da comunicação interventricular, existe uma parcela dos pacientes que apresentam, durante sua evolução, estreitamento adquirido da via de saída do ventrículo direito (23,41,43,47,70,71,92,133,142,143,147), sendo sua incidência média de 4 a 7% (41,43).

A gênese deste fenômeno está muito provavelmente relacionada à hipertrofia anormal do miocárdio ventricular direito na zona de maior turbulência, secundária a uma pressão aumentada dentro da cavidade. Somerville (126), em 1979, sugere que a obstrução da via de saída do ventrículo direito nos pacientes com comunicação interventricular ocorra quando já existam anormalidades prévias da anatomia das bandas musculares do infundíbulo, como rotação ântero-superior do septo infundibular (propiciando obstrução subpulmonar do tipo "Fallot") ou da região abaixo do infundíbulo (causando obstrução do tipo "ventrículo direito com dupla câmara"). Pongiglione e colaboradores (104), em 1982, ao estudarem angiograficamente os mecanismos de obstrução adquirida da via de saída do ventrículo direito em pacientes com comunicação

interventricular, afirmam que a maioria dos casos é devida a bandas musculares anômalas e não a morfologia infundibular do tipo "Fallot". A consequência hemodinâmica da obstrução infundibular, qualquer que seja a sua patogênese, é a limitação do fluxo pulmonar, com melhora das manifestações clínicas, radiológicas e ecocardiográficas em uma criança que vinha evoluindo com insuficiência cardíaca crônica por uma comunicação interventricular grande. Numa fase mais tardia, podem surgir cianose e até crises hipóxicas, quando o quadro clínico passa a ser indistinguível da tetralogia de Fallot.

5.1.5. Obstrução da Via de Saída do Ventrículo Esquerdo

O desenvolvimento de um anel fibroso subaórtico associado à comunicação interventricular constitui-se em complicação cuja prevalência foi seguramente subestimada antes do advento da ecocardiografia bidimensional (36,67,149). Sua gênese é discutida, mas é provável que esteja relacionada ao fluxo turbulento na região subaórtica, propiciado pela comunicação interventricular. Somerville (126) sugere que a presença de um fator muscular, do tipo "miocardiopatia localizada", possa predispor ao aparecimento desta forma de obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo. Em estudos recentes, constatamos que existe uma relação definida entre o anel fibroso subaórtico e a presença de uma comunicação interventricular com mau alinhamento septal, por desvio anterior ou posterior do septo infundibular (151,153,155). Além disso, nos casos com anel subaórtico em pacientes com comunicação inter-

ventricular com desvio posterior do septo infundibular, observou-se que existe uma elevada prevalência de lesões obstrutivas do arco aórtico, tais como coarctação ou interrupção, o que permite a especulação de que o fluxo preferencial para a artéria pulmonar durante a vida fetal, devido à anatomia do defeito, predisponha tanto ao aparecimento de lesões do arco aórtico como de um anel subaórtico (151,153). O diagnóstico de anel subaórtico na presença de comunicação interventricular é essencialmente ecocardiográfico, porque a angiografia freqüentemente não é capaz de demonstrá-lo e muitas vezes não há gradiente pressórico através da via de saída do ventrículo esquerdo, pela presença da comunicação interventricular, que funciona como "orifício de escape", impedindo o aumento da pressão interventricular (155). O fechamento cirúrgico do defeito septal, entretanto, pode ocasionar uma progressão rápida da obstrução subaórtica (67), razão pela qual tornou-se mandatória a retirada do anel durante o procedimento cirúrgico para ventriculosseptoplastia (121, 155).

5.1.6. Regurgitação Ventrículo Esquerdo-Átrio Direito

A associação de curto-circuitos ventrículo esquerdo-átrio direito com comunicação interventricular tem sido reconhecida já há muito tempo, embora a interpretação de sua patogênese tenha sido discutida. Um defeito verdadeiro no componente atrioventricular do septo membranoso é extremamente raro (8), enquanto a presença de uma fenda no folheto septal da valva tricúspide, inserida incompletamente no septo membra-

noso, é o mecanismo mais comum (8,114). Vários autores descreveram a associação de regurgitação ventrículo esquerdo-átrio direito com "aneurismas do septo membranoso" (12,25,26,55,115,131), mas há um consenso de que o verdadeiro fator causador desta complicação é a deformidade da valva tricúspide, que muitas vezes pode estar aderida à comunicação interventricular (8,28,85,113,114). A suspeita diagnóstica desta complicação pode ser clínica, radiológica e eletrocardiográfica, mas é o ecocardiograma unidimensional (12,25,85,90) ou bidimensional (140), especialmente com Doppler, que acrescentam consistência à hipótese. A definição final fica geralmente a cargo da angiocardiografia (28) ou da inspeção cirúrgica (28,85,140).

5.2. Fechamento Espontâneo da Comunicação Interventricular

5.2.1. Incidência

Em 1918, French (56) descreveu a primeira observação clínica de fechamento espontâneo da comunicação interventricular em uma criança, ao relatar o desaparecimento do sopro sistólico característico com o crescimento. A primeira documentação através do cateterismo cardíaco de que a comunicação interventricular poderia diminuir de tamanho espontaneamente até o fechamento quase total foi publicada por Azevedo e colaboradores (15), em 1958. Em 1960, Evans e colaboradores (49) demonstraram a capacidade da angiocardiografia em registrar o fechamento espontâneo da comunicação interventricular,

observado em 31% de seus casos. A partir de então, vários autores procuraram estabelecer a incidência do fechamento espontâneo do defeito, sendo os resultados consideravelmente diversos, em função das diferentes populações estudadas, dos variados métodos utilizados e do tempo de acompanhamento. Assim, a literatura refere índices de 24% em 18 meses e 50% em 48 meses (5), 31% (43), 11% de fechamento completo e 26% parcial (133), 5% dos defeitos múltiplos (54), 10% em 5 anos (97), 24% entre 7 e 12 meses (70), 21% em maiores de 8 anos e 4% em menores de 8 anos (37), 24% (81), 25 a 50% (61), 35% abaixo dos 6 meses (92), 63% no primeiro ano (23), 33% (71), 45% em pacientes acompanhados desde o nascimento e 22% em pacientes referidos (93), 14% completo e 21% parcial (41), 7% (142), 16% em 20 meses (10), 90% ao comparar incidência de comunicação interventricular com índices de necrópsia (147), 25% (135) e 38% de fechamento parcial em 69 espécimes de comunicação interventricular perimembranosa (7). Foram publicados, ainda, dois trabalhos que sugerem que o fechamento espontâneo da comunicação interventricular seja mais freqüente no sexo feminino do que no masculino (39,52).

Apesar desta grande variabilidade de resultados, há um consenso de que os defeitos pequenos, especialmente musculares, no primeiro ano de vida, são os que têm maior possibilidade de fechamento espontâneo (10,41,61,111,142,146). Além disso, o estudo anátomo-patológico de Anderson e colaboradores (7), em 1983, sugere que seja elevada a prevalência de mecanismos de fechamento espontâneo do defeito, mesmo que não haja oclusão completa do mesmo, ao menos no que se refere às comunicações interventriculares perimembranasas.

5.2.2. Mecanismos de Fechamento Espontâneo

Em relação aos defeitos musculares, não existem muitas dúvidas de que o mecanismo responsável por sua diminuição espontânea esteja relacionado a crescimento de músculo sobre as bordas do defeito, além de deposição de plaquetas, fibrina e algum tecido fibroso por proliferação endotelial (4, 47, 61, 93, 97, 107, 108, 118, 133, 144). Não é infreqüente que mesmo o patologista experimentado não seja capaz de demonstrar em um espécime o local de uma comunicação interventricular muscular prévia, especialmente se o defeito era pequeno. Já as comunicações interventriculares perimembranasas comportam-se diferentemente no que se refere aos mecanismos de fechamento espontâneo, razão pela qual as mesmas constituem o foco deste estudo.

5.2.2.1. " Aneurisma" do Septo Membranoso:

Entre todos os mecanismos propostos para tentar explicar o fechamento espontâneo parcial ou completo da comunicação interventricular, nenhum recebeu tanta atenção no passado como o assim chamado "aneurisma do septo membranoso". Inúmeras publicações cobriram praticamente todos os campos do conhecimento médico relacionados a esta "entidade patológica", tendo sido comentados a sua morfologia e relação com o tecido de condução, a embriologia, os aspectos clínicos, radiológicos

e eletrocardiográficos, a ecocardiografia módulo M e bidimensional, o diagnóstico angiocardiógráfico, as complicações, sua história natural e o tratamento cirúrgico. Assim, o "aneurisma do septo membranoso" corresponderia a uma protrusão localizada do septo membranoso para o ventrículo direito, geralmente acompanhando ou precedendo o fechamento parcial ou completo da comunicação interventricular, como proposto pela primeira vez por Varghese e colaboradores (137), em 1969. Do ponto de vista embriogênico, poderia haver um desenvolvimento defeituoso das células mesenquiais primitivas do septo membranoso (115) ou uma distensão do mesmo por horizontalização anômala, decorrente da posição anormal do septo "bulbar" (38,68,92,99,145). A primeira descrição morfológica de aneurisma do septo membranoso é atribuída a Laennec (79), em 1826. Lev e Saphir (83), em 1938, descreveram seu estudo morfológico em material de necrópsia sobre o assunto, com considerações etiopatogênicas, mas a primeira documentação "in vivo" por angiocardiógrafia foi publicada em 1957, por Steinberg (128). Tandon e Edwards (134), em 1973, sugeriram a diferenciação entre aneurismas congênitos e adquiridos. Os aneurismas adquiridos seriam aqueles relacionados com o fechamento espontâneo da comunicação interventricular. Um grande número de publicações corroborou esta possibilidade, seja em relatos isolados de casos (14,18,19,26,48,61,96,100,101,118,122,141) ou em descrições de séries de pacientes que apresentaram redução espontânea do tamanho da comunicação interventricular, presumivelmente em função do aneurisma de septo membranoso (17,44,47,55,69,74,80,95,106,107,108). Apesar disso, a inadequação desta denominação passou a ser comentada pelos que

acreditavam que o substrato anatômico para os "aneurismas do septo membranoso" fosse formado por estruturas relacionadas à valva tricúspide e não propriamente ao septo membranoso (17, 26,35,47,48,55,69, 74, 80, 105,106,131,134,148,152). Esta posição será abordada no item seguinte, ao serem comentados os demais mecanismos propostos para explicar o fechamento espontâneo da comunicação interventricular.

O reconhecimento clínico dos "aneurismas do septo membranoso" foi discutido por Pieroni e colaboradores (102), em 1971. Este autor enfatizou o achado de um estalido sistólico em pacientes com comunicação interventricular, que representaria uma indicação de que um "aneurisma do septo" estaria presente, preñunciando a possibilidade de fechamento espontâneo. Em 1986, Ramaciotti e colaboradores (106) observaram estalido sistólico em apenas 5% de seus casos.

O diagnóstico ecocardiográfico de "aneurisma do septo membranoso" foi descrito pela primeira vez em 1974, por Assad-Morell e colaboradores (12), utilizando a técnica unidimensional. Outros autores o seguiram (11,13,25,33,53,64, 105,116,117, 119) passando os trabalhos gradativamente a descrever a demonstração ecocardiográfica bidimensional dessa estrutura (1, 16, 30, 31, 60, 106,125). Foram também relatados casos de aneurisma septal na comunicação interventricular pós-infarto do miocárdio detectados pelo ecocardiograma (62,112).

A angiocardiografia constituía-se no padrão diagnóstico dos "aneurismas do septo membranoso" antes do advento da ecocardiografia bidimensional (69,98,99,106,131), servindo, inclusive, para estudos de sua história natural,

como o clássico trabalho de Freedom e colaboradores (55), em 1974 e o de Lambert e colaboradores (80), ainda em 1974. O recente estudo de Beerman e colaboradores (17), em 1985, também se baseia na demonstração angiográfica dos "aneurismas", embora reconheça que esta denominação seja incorreta.

Várias são as complicações atribuídas aos "aneurismas septais": distúrbios da condução atrioventricular (88, 124), arritmias (26, 48, 51), obstrução da via de saída do ventrículo direito (24, 42, 55, 76, 122), protrusão através da comunicação interventricular e conseqüente estreitamento da via de saída ventricular esquerda em casos com hipertensão pulmonar (16) ou transposição dos grandes vasos (138), insuficiência tricúspide (55) e regurgitação ventrículo esquerdo-átrio direito (12, 25, 26, 28, 115, 131).

O tratamento cirúrgico do "aneurisma do septo membranoso" foi descrito em algumas séries (14, 42, 122, 130, 139), sendo as indicações preconizadas o aumento do "saco aneurismático", a obstrução severa do ventrículo direito e as alterações importantes da valva tricúspide). Não há relatos recentes de cirurgia para retirada ou plicatura de "aneurismas septais", em razão da melhor compreensão de seu substrato anatômico, estudado nesta tese.

5.2.2.2. Tecido Tricúspide Acessório

Em 1968, Chesler e colaboradores (35) descreveram a possibilidade da presença de uma "bolsa" fibrosa sobre as

bordas da comunicação interventricular, formada a partir de proliferação de tecido acessório da valva tricúspide. Esta estrutura, ao protruir para o interior do ventrículo direito, se assemelharia a uma formação aneurismática, embora sem relação anatômica com o septo membranoso. A adesão do folheto septal da valva tricúspide à comunicação interventricular, freqüentemente com reduplicação de tecido acessório, foi também reconhecida por outros autores, na década de 70, como um mecanismo de fechamento espontâneo do defeito (47,69,101,131,134,141), mesmo por aqueles que continuavam a chamar este mecanismo de "aneurisma do septo membranoso" (55,80). Em 1983, Anderson e colaboradores (7) demonstraram inequivocamente, em um elegante estudo anátomo-patológico, que 26 de 69 corações com comunicação interventricular isolada examinados (38%) mostravam evidência anatômica de diminuição espontânea no tamanho do defeito, sendo que em 22 deles (84,6%) o mecanismo responsável estava relacionado a tecido da valva tricúspide. Nestes casos, a maioria apresentava reduplicações de tecido dos folhetos da valva tricúspide, com dobras e às vezes tecido displásico aderido ao defeito; os demais mostravam adesão dos próprios folhetos, com ou sem cordas tendíneas, às bordas da comunicação interventricular. Um aspecto fundamental nesta publicação foi a demonstração de que apenas dois corações mostravam mecanismos de fechamento do defeito que poderiam ter tido origem no componente interventricular do septo membranoso. Trabalhos subseqüentes, como o de Beerman e colaboradores (12), em 1985, e o de Ramaciotti e associados (106) em 1986, embora ainda utilizando denominações dúbias como "aneurismas do septo membranoso" ou "aneurismas septais

perimembranosos", interpretam as bases anatômicas de seus achados como tecido tricúspide acessório. Estudos preliminares de nossa autoria (148,152) também apontam na direção do tecido tricúspide acessório como mecanismo freqüente de fechamento espontâneo da comunicação interventricular perimembranosa. Embora pouco freqüentes, existem também descrições de tecido tricúspide acessório aposto às margens da comunicação interventricular em defeitos mais complexos, como tetralogia de Fallot (6,50,87), dupla via de saída do ventrículo direito (73), transposição dos grandes vasos (110) e defeito septal atrioventricular (77).

5.2.2.3. Outros Mecanismos de Fechamento

Além do tecido tricúspide acessório, existem outros mecanismos capazes de diminuir espontaneamente o diâmetro de uma comunicação interventricular perimembranosa. Assim, já foram propostos como mecanismo de fechamento, o crescimento de tecido fibroso nas margens do defeito (22,47,61,89,97), a fusão de músculo hipertrofiado com as bordas da comunicação (22,61,97), a diminuição do orifício relativa ao crescimento (19,47), a formação de um "enxerto fibroso" de plaquetas sobre o defeito (93) e até aposição de vegetações de endocardite infecciosa (19). Essas proposições nunca chegaram a ganhar consistência por dificuldade de demonstração anatômica, embora todos estes mecanismos sejam possíveis.

Merece destaque, por sua definida comprovação anátomo-patológica, o prolapso de folhetos da valva aórtica em

direção às margens da comunicação interventricular (7, 8), tornando-a restritiva e até fechando-a completamente. A simultaneidade de insuficiência aórtica, embora previsível nesta situação, não é constante (41). No já enfatizado trabalho de Anderson e colaboradores (7), em 1983, o prolapso aórtico foi o terceiro mecanismo mais freqüente de fechamento espontâneo do defeito, ocorrendo em três de 26 casos, em um deles concomitantemente com tecido tricúspide acessório.

Um outro mecanismo capaz de diminuir o fluxo através de uma comunicação interventricular, apesar da raridade, é interessante e foi descrito em estudos necroscópicos (7,94). Trata-se de tecido fibroso na via de saída do ventrículo esquerdo, em contato com tecido endocárdico do septo membranoso (7) ou da valva mitral (94), com a potencialidade de causar obstrução subaórtica. A ecocardiografia bidimensional, mais uma vez, poderá trazer subsídios importantes para a compreensão desses fenômenos morfológicos. Assim, Chung e colaboradores (36) relataram a elevada incidência de fechamento espontâneo do defeito em uma população com estenose subaórtica fixa associada a uma comunicação interventricular, sugerindo que sua gênese esteja relacionada com uma proliferação endocárdica para dentro da via de saída do ventrículo esquerdo, intimamente ligada ao septo membranoso, estimulada pelo fluxo turbulento. Nossos achados, em estudo recente (155), mostram uma incidência de mais de 90% de fechamento espontâneo parcial da comunicação interventricular em um grupo de pacientes operados para ressecção de um anel fibroso subaórtico, o que não parece ser um achado casual.

OBJETIVOS

OBJETIVOS

O presente estudo, através da análise de um grupo de pacientes com comunicação interventricular perimembranosa isolada ou como parte integrante de uma tetralogia de Fallot, candidatos a cirurgia corretiva sob visão direta, tem os seguintes objetivos:

1. Testar a hipótese de que o mecanismo de fechamento espontâneo da comunicação interventricular perimembranosa mais freqüente, no indivíduo vivo levado a cirurgia para correção do defeito, é a aposição de tecido tricúspide acessório sobre as margens do mesmo.
2. Determinar a eficácia e as limitações da ecocardiografia bidimensional na detecção de tecido tricúspide acessório aderido à comunicação interventricular perimembranosa, como mecanismo de fechamento espontâneo parcial ou completo.
3. Avaliar a possibilidade do diagnóstico ecocardiográfico bidimensional de outros mecanismos de fechamento espontâneo da comunicação interventricular perimembranosa.
4. Estabelecer a prevalência de mecanismos de fechamento espontâneo da comunicação interventricular perimembranosa em candidatos cirúrgicos à correção do defeito, em

comparação com candidatos à cirurgia definitiva de tetralogia de Fallot.

5. Avaliar a importância da associação de mecanismo de fechamento espontâneo da comunicação interventricular com a presença de defeitos associados.
6. Observar as relações da repercussão hemodinâmica e do tamanho da comunicação interventricular perimembranosa com a prevalência de mecanismos de fechamento espontâneo, especialmente no que se refere aos critérios de indicação cirúrgica.

MATERIAL E MÉTODOS

MATERIAL E MÉTODOS

1. POPULAÇÃO

Foram incluídos no estudo, prospectivamente, os pacientes encaminhados para fechamento cirúrgico de comunicação interventricular perimembranosa no período de agosto de 1984 a dezembro de 1987. Constituíram exceções, dois pacientes, pertencentes ao grupo estudado, que apresentavam comunicações interventriculares prévia e espontaneamente fechadas, operados para ressecção de um anel fibroso subaórtico, em um caso, e para valvoplastia mitro-aórtica no outro.

Este grupo de pacientes era composto de 58 indivíduos, com idades de 3 meses a 27 anos, sendo a idade média de $3,53 \pm 5,27$ anos. Trinta e oito pacientes eram masculinos e 20 femininos.

Cinquenta pacientes consecutivos com tetralogia de Fallot, encaminhados para correção total no período de agosto de 1985 a julho de 1987, constituíram o grupo controle. Neste, as idades variaram de 11 meses a 38 anos, sendo a idade média

de $4,84 \pm 5,76$ anos. Trinta e dois pacientes eram masculinos e 18 femininos.

Todos os 108 pacientes foram estudados com ecocardiografia bidimensional e submetidos a cateterismo cardíaco com cineangiocardiografia previamente ao tratamento cirúrgico.

2. TÉCNICAS

2.1. Ecocardiografia

Os estudos ecocardiográficos bidimensionais foram realizados durante o período de internação hospitalar prévio ao procedimento cirúrgico, mesmo que o paciente já tivesse ecocardiograma anterior, no sentido específico de pesquisar a presença de mecanismos de fechamento espontâneo da comunicação interventricular.

Foram utilizados equipamentos Aloka SSD-710, Aloka SSD-720, Advanced Technology Laboratories Mark 300-LX, Advanced Technology Laboratories Mark-600 ou Aloka SSD-118, com transdutores mecânicos de 3, 3.5 ou 5 MHz.

A rotina dos exames ecocardiográficos bidimensionais esteve sempre baseada nos princípios da abordagem seqüencial das cardiopatias congênitas (150), sendo determinados o situs víscero-atrial, a posição cardíaca, a lateralidade do arco aórtico, o tipo e o modo de conexão atrioventricular, o tipo e o modo de conexão ventrículo-arterial e os defeitos associa-

dos. Foram sistematicamente realizados os cortes padrões por via subcostal, precordial, apical e supra-esternal.

O diagnóstico ecocardiográfico bidimensional de comunicação interventricular baseou-se em trabalhos do autor (148,149,151,152,153,155) e de outros autores (9,20,29,32,34, 103, 123, 132) definindo-se sua presença quando detectada uma solução de continuidade no septo interventricular, freqüentemente com aumento da ecogenicidade das suas bordas (Figura 1). A partir do ano de 1986, com a disponibilidade do sistema Doppler de análise de fluxos acoplado ao ecocardiograma bidimensional, registrou-se o fluxo turbulento em direção esquerda-direita através do defeito, de forma a incrementar a acuidade diagnóstica.

A categorização morfológica da comunicação interventricular incluiu a classificação de acordo com os componentes de suas bordas, a localização preferencial, a extensão para uma ou mais porções do septo muscular, a definição da presença ou não de mau alinhamento septal e, ainda, a quantificação das dimensões do defeito, em relação ao diâmetro aórtico.

A comunicação interventricular foi chamada de perimembranosa quando parte de sua borda era constituída de tecido fibroso do corpo fibroso central, isto é, de remanescentes do septo membranoso; neste caso, o "teto" do defeito, por definição, era a valva aórtica (Figura 1). Quando suas bordas estavam inteiramente envolvidas por músculo, a comunicação foi catalogada de muscular. O defeito subarterial duplamente relacionado esteve presente nas situações em que o septo infundibular era deficiente, de forma que a borda superior da comunicação era formada por ambas as valvas arteriais.

Neste projeto, excluíram-se os defeitos musculares e subarteriais isolados, sendo considerados para análise do mecanismo de fechamento espontâneo apenas as comunicações interventriculares perimembranasas.

De acordo com sua localização preferencial ou sua extensão para o septo muscular, a comunicação interventricular foi classificada em defeito trabecular, de via de entrada ou infundibular. Os defeitos que ocupavam mais de uma porção do septo muscular foram chamados de confluentes.

A presença de mau alinhamento septal foi estabelecida quando os septos trabecular e infundibular estivessem desalinhados, por desvio anterior ou posterior do septo infundibular (Figura 2).

O dimensionamento do tamanho do defeito foi realizado de forma a classificar a comunicação como maior, igual ou menor que o diâmetro aórtico.

O diagnóstico ecocardiográfico bidimensional de tecido tricúspide acessório como mecanismo de fechamento espontâneo parcial ou completo da comunicação interventricular foi estabelecido quando detectada a presença de uma estrutura com densidade semelhante à valvar aderida às margens do defeito, em sua superfície ventricular direita, em continuidade com a valva tricúspide (Figura 3). Também se considerou diagnóstica a imagem de uma protrusão sacular ou "aneurismática" daquela estrutura para o interior do ventrículo direito, sobre as bordas da comunicação interventricular.

Foram também pesquisados outros mecanismos potenciais de fechamento espontâneo da comunicação interventricular,

como o prolapso de folhetos da valva aórtica, de forma a propiciar aposição dos mesmos às bordas do defeito. O diagnóstico ecocardiográfico bidimensional de prolapso de folheto aórtico para o ventrículo esquerdo e aposto à comunicação interventricular baseou-se no achado de uma protrusão de um ou mais folhetos da valva aórtica em direção às margens do defeito, especialmente nos cortes longitudinal paraesternal, transversal basal e sagital apical (Figura 4).

A tetralogia de Fallot teve seu diagnóstico ecocardiográfico definido quando a comunicação interventricular apresentava mau alinhamento septal por desvio ântero-superior do septo infundibular, com conseqüente cavalgamento do anel aórtico sobre o septo trabecular, associado a estenose subvalvar pulmonar isolada ou acompanhada de estenose valvar (Figura 5). Os critérios para a pesquisa de tecido tricúspide acessório aposto ao defeito septal foram os mesmos utilizados para a comunicação interventricular.

Todos os estudos ecocardiográficos foram gravados em "video-cassete", de forma a permitir reprodução em imagem parada, câmara lenta e quadro-a-quadro.

2.2. Estudo Hemodinâmico

Todos os pacientes, de ambos os grupos, foram submetidos a estudo hemodinâmico através de cateterismo cardíaco previamente ao encaminhamento cirúrgico.

Nas crianças com menos de 12 anos os exames foram realizados sob anestesia geral; nos demais pacientes,

utilizou-se apenas pré-medicação (Meperidina ou Diazepam) e anestesia local com lidocaína.

Após dissecação ou punção da veia femoral direita, um cateter NIH 7F ou 8F foi introduzido até o átrio direito, sob visão fluoroscópica, e avançado até o ventrículo direito e a artéria pulmonar. Quando o forame oval estava patente, o cateter foi também passado para o átrio esquerdo e o ventrículo esquerdo. Em todas as cavidades e vasos atingidos, foram medidas as pressões sistólica, diastólica e média, assim como determinadas as saturações de oxigênio por oximetria, sempre que possível. Em alguns casos, o ventrículo esquerdo e/ou a aorta foram atingidos através da comunicação interventricular. A documentação cineangiocardiógráfica foi realizada com injeções de contraste no ventrículo esquerdo, no ventrículo direito e na aorta, em ambos os grupos. No grupo com tetralogia de Fallot, foi também injetado contraste na artéria pulmonar. As projeções utilizadas foram as axiais, de forma a tangenciar o septo interventricular, a via de saída do ventrículo direito e as artérias pulmonares centrais (8,66).

2.3. Cirurgia

2.3.1. Pacientes com Comunicação Interventricular

Dos 58 pacientes deste grupo, 53 foram submetidos a ventriculoseptoplastia por via atrial, através da valva tricúspide. Em dois casos com prolapso dos folhetos aórticos, a comunicação interventricular foi corrigida através da valva

aórtica e em um caso por ventriculotomia direita, sendo este o único acesso possível, devido à posição cardíaca anômala. Dois pacientes tinham sua comunicação interventricular completamente fechada, sendo submetidos, respectivamente, a ressecção de anel fibroso subaórtico e a valvoplastia mitro-aórtica.

Em todos os casos, após indução da anestesia, monitorização e preparo do campo cirúrgico, foi realizada toracotomia médio-esternal, abertura longitudinal do pericárdio e exposição do coração. A aorta e o átrio direito foram canulados e estabelecida circulação extracorpórea com baixo fluxo, sendo diminuída a temperatura até um nível que variou entre 18 e 30°C. Foi induzida parada isquêmica do coração com descompressão das cavidades esquerdas e, para proteção miocárdica, foi utilizada solução cardioplégica infundida por punção aórtica, associada a hipotermia tópica com solução salina a 4°C. A comunicação interventricular era, então, identificada por atriotomia direita, através da valva tricúspide, ressalvando-se as exceções já citadas. Após o fechamento do defeito com enxerto de tecido sintético ou pericárdio bovino e correção de eventuais defeitos associados, a pinça aórtica era removida, e se instituíam manobras para retirada de ar das cavidades cardíacas. Recuperados os batimentos cardíacos, o paciente era reaquecido e descontinuada a circulação extracorpórea, sendo realizada a descanulação e a hemostasia. Como rotina, eram deixados dois fios de marca-passo no ventrículo direito e dreno de tórax no mediastino.

Durante a abordagem da comunicação interventricular, foi sistematicamente pesquisada, pelo autor ou pelo cirurgião,

a presença de mecanismos de fechamento espontâneo parcial ou completo do defeito. A presença de tecido tricúspide acessório foi estabelecida quando detectado tecido fibroso relacionado à valva tricúspide e aderido a qualquer aspecto da borda da comunicação interventricular, com ou sem aspecto "vegetante" e protruindo ou não para o interior do ventrículo direito, como um "aneurisma de septo" (Figura 6). Não foi considerada como tecido tricúspide acessório, a simples presença do folheto septal da valva tricúspide em contato com o defeito, sem adesão às suas margens. Outros mecanismos responsáveis por uma limitação real ou potencial do fluxo pela comunicação interventricular, como prolapso de seios de Valsalva, cordoalhas, músculos papilares ou trabéculas fibrosas sobre o defeito, foram assinaladas de acordo.

Em 15 casos, foi obtida documentação fotográfica transoperatória da presença de mecanismos de fechamento.

Um paciente, falecido no período transoperatório, teve seu coração examinado, com o objetivo de documentar fotograficamente, com maior aproximação, o tecido acessório da valva tricúspide aderido ao defeito (Figura 7).

2.3.2. Pacientes com Tetralogia de Fallot

Em 37 dos 50 pacientes deste grupo, a comunicação interventricular inerente à cardiopatia foi corrigida através da valva tricúspide, por atriotomia direita. Em 12 casos, o defeito foi fechado durante a ventriculotomia direita realizada para ressecção das bandas musculares anômalas na

região infundibular, responsáveis pela obstrução da via de saída do ventrículo direito e em um paciente a comunicação interventricular foi fechada através da valva aórtica. Os demais aspectos técnicos foram idênticos aos descritos no item anterior. Também neste grupo foram pesquisados eventuais mecanismos de diminuição espontânea do defeito, de acordo com os mesmos critérios já descritos.

3. ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados obtidos e/ou calculados foram tabulados em protocolo específico, de forma a permitir sua verificação individualizada.

Foram utilizados recursos da estatística descritiva e inferencial, através dos testes do qui-quadrado, teste "t" de Student-Fisher para amostras não-pareadas e regressão linear. Além disso, utilizou-se o cálculo dos parâmetros de efeito (acurácia, sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo e valor preditivo negativo), na avaliação da eficácia diagnóstica do ecocardiograma bidimensional.

Os dados numéricos foram representados como valor absoluto, como valor médio ou valor percentual \pm desvio padrão.

Para a aplicação dos recursos estatísticos mencionados, foram utilizados os programas ABSTAT, EPINFO e EPISTAT, em um computador IBM PC-XT, além de programas desenvolvidos em um computador CASIO FX-770P.

Foi estipulado o nível de significância de 5% (0,05) como alfa crítico e valores de p inferiores a 0,05 foram referidos quando identificados.

RESULTADOS

RESULTADOS

1. CATEGORIZAÇÃO MORFOLÓGICA DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR E DEFEITOS ASSOCIADOS

O grupo em estudo constituiu-se de 58 pacientes portadores de comunicação interventricular perimembranosa, após exclusão dos casos em que os defeitos eram musculares ou subarteriais. A localização preferencial do defeito e sua extensão para as diversas porções do septo muscular, determinadas pela ecocardiografia bidimensional, estão resumidas na Tabela I. Observa-se que a grande maioria (74,2%) das comunicações interventriculares na população estudada eram confluentes ou trabeculares.

As cardiopatias associadas, detectadas pelo estudo ecocardiográfico bidimensional, pela cineangiocardiografia e pela cirurgia estão expressas na Tabela II. Observa-se que os defeitos associados mais freqüentes foram a persistência do canal arterial, o anel fibroso subaórtico, a comunicação interatrial e a bandagem prévia da artéria pulmonar.

TABELA I

LOCALIZAÇÃO E EXTENSÃO
DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR PERIMEMBRANOSA

=====		
PORÇÃO DO SEPTO MUSCULAR	n	%
Defeito Confluente	22	37,9
Trabecular	21	36,3
Via de Entrada	10	17,2
Infundibular	5	8,6
=====		
TOTAL	58	100
=====		

TABELA II

DEFEITOS ASSOCIADOS EM 58 PACIENTES COM COMUNICAÇÃO
INTERVENTRICULAR

n = 74

DEFEITO ASSOCIADO	n	%
Persistência do canal arterial	16	27,6
Anel fibroso subaórtico	12	20,7
Comunicação interatrial	6	10,3
Bandagem prévia da artéria pulmonar	6	10,3
Valvopatia aórtica	4	6,8
Prolapso de folhetos aórticos	3	5,1
Valvopatia mitral	3	5,1
Veia cava superior esquerda	3	5,1
Estenose valvar pulmonar	3	5,1
Estenose infundibular pulmonar	2	3,4
Coarctação aórtica	2	3,4
Insuficiência tricúspide	1	1,7
Hipertrofia septal assimétrica	1	1,7

Em 10 pacientes, foi observada a presença de mau alinhamento septal, por desvio anterior do septo infundibular em 9 (sem comprometimento da via de saída do ventrículo direito) e por desvio posterior do septo infundibular em um. Todos os pacientes deste subgrupo eram portadores de um anel fibroso subaórtico associado, que estava presente em 12 casos. Em todos os 50 pacientes do grupo controle, portadores de tetralogia de Fallot, a comunicação interventricular era perimembranosa e situava-se no septo de via de saída, com mau alinhamento septal por desvio ântero-superior do septo infundibular, o que acarretava obstrução subpulmonar e cavalgamento da aorta sobre o septo trabecular.

2. TAMANHO DA COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

2.1. Avaliação Ecocardiográfica

À ecocardiografia bidimensional, 21 defeitos tinham diâmetro maior que o do anel aórtico (37,14%), enquanto 16 apresentavam dimensão semelhante à da aorta (28,57%) e 19 eram menores do que a aorta (34,28%). Em relação ao tamanho da comunicação interventricular, estes três grupos não apresentaram diferença estatisticamente significativa ($X^2 = 0,4$; $gl=2$; $p > 0,05$). Dois defeitos estavam completamente fechados e, assim, não foram considerados no que tange ao parâmetro "dimensão".

2.2. Avaliação Cirúrgica

A medida do diâmetro da comunicação interventricular durante a cirurgia foi também realizada em 56 casos, sendo seu valor médio de $1,25 \pm 0,45$ cm, com um mínimo de 0,4 e um máximo de 2,0 cm.

O grupo controle, composto dos pacientes com tetralogia de Fallot, apresentou um diâmetro médio do defeito septal ventricular, medido em 35 casos, de $1,33 \pm 0,53$ cm, com um mínimo de 0,5 e um máximo de 2,7 cm.

A comparação entre o grupo de pacientes com comunicação interventricular e com tetralogia de Fallot, no que se refere ao diâmetro do defeito medido durante o ato cirúrgico, não mostrou diferença significativa ($t = -0,77$; $gl=89$, $p > 0,05$).

3. IDADES

Não foi observada diferença significativa entre a idade média do grupo com comunicação interventricular ($3,53 \pm 5,27$ anos) e a do grupo com tetralogia de Fallot ($4,84 \pm 5,76$ anos) ($t = -1,23$; $gl=106$; $p > 0,05$).

4. REPERCUSSÃO HEMODINÂMICA

As pressões sistólica, diastólica e média na artéria pulmonar, consideradas como critério hemodinâmico para a avaliação da severidade do defeito, no grupo de pacientes com comunicação interventricular, estão expressas na Tabela III.

A figura 8 mostra que a correlação entre a pressão sistólica na artéria pulmonar e o diâmetro do defeito, medido durante a cirurgia, foi linear ($r=0,60$; $p < 0,05$).

As pressões arteriais pulmonares encontradas no grupo com tetralogia de Fallot estão resumidas na Tabela IV..

Observe-se que a pressão pulmonar sistólica no grupo com comunicação interventricular (média = $50,55 \pm 19,99$ mmHg) foi significativamente maior do que no grupo com tetralogia de Fallot (média = $19,03 \pm 7,26$ mmHg) ($t=8,07$; $gl=88$; $p < 0,001$).

5. PRESENÇA DE MECANISMO DE FECHAMENTO ESPONTÂNEO

5.1. Tecido Tricúspide Acessório

O estudo ecocardiográfico bidimensional evidenciou a presença de tecido acessório da valva tricúspide aposto às bordas do defeito em 32 dos 58 casos do grupo com comunicação interventricular. Em dois pacientes, havia fechamento completo

TABELA III

PRESSÕES SISTÓLICA, DIASTÓLICA E MÉDIA NA ARTÉRIA PULMONAR NO
GRUPO COM COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

n = 58

PARÂMETROS	Pressões na Artéria Pulmonar (mmHg)		
	Sistólica	Diastólica	Média
média	50,55	22,63	35,87
desvio padrão	19,99	10,72	16,07
mínimo	15,00	8,00	13,00
máximo	90,00	50,00	83,00

TABELA IV

PRESSÕES SISTÓLICA, DIASTÓLICA E MÉDIA NA ARTÉRIA PULMONAR NO
GRUPO COM TETRALOGIA DE FALLOT

n = 32*

PARÂMETROS	Pressões na Artéria Pulmonar (mmHg)		
	Sistólica	Diastólica	Média
média	19,03	11,48	14,71
desvio padrão	7,26	4,84	6,00
mínimo	8,50	3,50	5,00
máximo	40,00	24,00	30,00

* Em 18 pacientes não foi possível cateterizar a artéria pulmonar.

do defeito por este mecanismo. À cirurgia, houve confirmação deste achado em 24 pacientes, além de dois casos em que o ecocardiograma não foi capaz de detectar sua presença ("falso-negativos"). Entre os 8 "falso-positivos", 6 pacientes tinham sua comunicação interventricular parcialmente fechada pelo próprio folheto septal da valva tricúspide, não reduplicado ou vegetante, e não aderido às bordas do defeito. Dos 32 casos em que não foi identificada a existência de tecido tricúspide acessório durante o procedimento cirúrgico, 24 foram corretamente preditos pelo estudo ecocardiográfico. A concordância entre os diagnósticos ecocardiográfico e cirúrgico de tecido tricúspide acessório, medida pela acurácia, foi de 82,8% (48 em 58 casos) (Tabela V).

Os parâmetros de efeito obtidos na análise da eficácia do ecocardiograma na detecção deste mecanismo de fechamento foram: sensibilidade= 92,3%, especificidade= 75,0%, valor preditivo positivo= 75,0% e valor preditivo negativo= 92,3%.

No grupo controle, dos 50 pacientes portadores de tetralogia de Fallot, 4 casos tiveram diagnóstico ecocardiográfico de tecido tricúspide acessório aposto à comunicação interventricular, mas apenas um caso teve confirmação cirúrgica. Por outro lado, em 45 dos 48 pacientes nos quais não se identificou a presença de mecanismo de fechamento à cirurgia, o diagnóstico ecocardiográfico negativo estava correto (Tabela VI).

Em um caso, foi observada a aposição de tecido fibroso originário do folheto septal da valva tricúspide à borda posterior da comunicação interventricular, não detectada

TABELA V

VALIDAÇÃO CIRÚRGICA DA IMAGEM ECOCARDIOGRÁFICA BIDIMENSIONAL
(ECO 2-D) DE TECIDO TRICÚSPIDE ACESSÓRIO (TTA) NO GRUPO COM
COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

n = 58

	TTA presente à cirurgia	TTA ausente à cirurgia
TTA presente ao eco 2-D	24*	8**
TTA ausente ao eco 2-D	2	24
Total	26	32

* 22 casos com fechamento parcial e 2 com fechamento completo.
** 6 casos com defeitos parcialmente ocluídos pelo folheto septal da valva tricúspide, sem adesão.

TABELA VI

COMPARAÇÃO DOS ACHADOS ECOCARDIOGRÁFICOS E CIRÚRGICOS DE
TECIDO TRICÚSPIDE ACESSÓRIO NO GRUPO COM TETRALOGIA DE FALLOT
n = 50

	TTA presente à cirurgia	TTA ausente à cirurgia
TTA presente ao eco 2-D	1	3
TTA ausente ao eco 2-D	1	45
Total	2	48

pelo estudo ecocardiográfico bidimensional. A concordância morfológica - ecocardiográfica neste grupo foi de 92,0% (46 em 50 casos). A sensibilidade foi de 50,0%, a especificidade 93,7%, o valor preditivo positivo 25,0% e o valor preditivo negativo 97,8%.

Ao se considerar simultaneamente os 108 pacientes (Tabela VII), obteve-se uma concordância entre o ecocardiograma bidimensional e a inspeção cirúrgica de 87,0%, com relação à presença ou ausência de tecido tricúspide acessório sobre a comunicação interventricular.

Os parâmetros de efeito nesta população foram: sensibilidade = 89,3%, especificidade = 86,2%, valor preditivo positivo = 69,4% e valor preditivo negativo = 95,4%.

A análise comparativa entre o grupo de pacientes com comunicação interventricular e o com tetralogia de Fallot, excluindo-se os falso-negativos e os falso-positivos, está expressa na Tabela VIII e mostrou que a prevalência de tecido tricúspide acessório sobre o defeito septal é significativamente maior no grupo portador de comunicação interventricular isolada ou associada (44,8 %) do que nos pacientes com tetralogia de Fallot (4,0 %) ($p < 0,001$) (Figura 9).

5.2. Outros Mecanismos de Fechamento

Dois pacientes portadores de comunicação interven-tricular, em que não foi detectada a presença de tecido tricúspide acessório ao ecocardiograma e à cirurgia, apresentavam imagem ecocardiográfica típica de prolapso do folheto

TABELA VII

VALIDAÇÃO CIRÚRGICA DO DIAGNÓSTICO ECOCARDIOGRÁFICO DA
 PRESENÇA DE TECIDO TRICÚSPIDE ACESSÓRIO NA POPULAÇÃO TOTAL
 (GRUPO DE 58 INDIVÍDUOS COM COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR E
 GRUPO DE 50 PACIENTES COM TETRALOGIA DE FALLOT)

n = 108

	TTA presente à cirurgia	TTA ausente à cirurgia
TTA presente ao eco 2-D	25	11
TTA ausente ao eco 2-D	3	69
Total	28	80

TABELA VIII

PREVALÊNCIA REAL DE TECIDO TRICÚSPIDE ACESSÓRIO EM
 PACIENTES CIRÚRGICOS COM COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR E
 TETRALOGIA DE FALLOT

n = 108

	TTA presente*		TTA ausente		Total	
	n	%	n	%	n	%
Pacientes com comunicação interventricular	26	44,8	32	55,2	58	100,0
Pacientes com tetralogia de Fallot	2	4,0	48	96,0	50	100,0
TOTAL	28	26,0	80	74,0	108	100,0

* p < 0,001.

coronariano direito da valva aórtica, com obliteração parcial do defeito (Figura 4). Em ambos os casos, a inspeção cirúrgica confirmou o diagnóstico ecocardiográfico bidimensional, ao ser demonstrado que havia fechamento parcial da comunicação interventricular pela aposição do folheto coronariano direito da valva aórtica prolapsado às suas bordas. Em um deles, havia um anel fibroso subaórtico associado e em ambos a cineangiocardiografia havia demonstrado a presença de insuficiência aórtica leve.

Em um terceiro caso, foi demonstrado prolapso dos folhetos coronariano direito e não-coronariano da valva aórtica, sem insuficiência aórtica concomitante, associado à presença de um anel fibroso subaórtico, com tecido tricúspide acessório sobre a comunicação interventricular. Neste paciente, o diagnóstico ecocardiográfico bidimensional foi plenamente confirmado durante o ato cirúrgico.

Em 4 casos, havia ainda outros mecanismos de diminuição espontânea da comunicação interventricular: em dois pacientes, uma cordoalha da valva tricúspide cruzava ao longo do defeito que, em ambos, também apresentava tecido tricúspide acessório em suas bordas; outro indivíduo tinha um músculo papilar anômalo inserido na borda do defeito, além de uma reduplicação do folheto septal da valva tricúspide aderida à sua margem e, finalmente, o quarto paciente mostrava uma trabécula fibrosa que atravessava a comunicação interventricular e era o único mecanismo de fechamento presente. Nestes quatro casos, o ecocardiograma bidimensional não havia previsto estes achados, sendo o diagnóstico anatômico realizado durante a cirurgia.

D I S C U S S Ã O

DISCUSSÃO

1. MORFOLOGIA E DEFEITOS ASSOCIADOS

Todos os pacientes estudados, em ambos os grupos, eram portadores de comunicação interventricular perimembranosa, isto é, sua borda era formada, em parte, por tecido fibroso da zona de continuidade mitro-aórtico-tricuspídea, no corpo fibroso central. No grupo com comunicação interventricular "isolada", observou-se que a maioria (51 em 58, 91.4%) apresentava defeitos nas porções trabecular ou de via de entrada do septo interventricular ou, ainda, defeitos confluentes. Por outro lado, todos os pacientes do grupo com tetralogia de Fallot eram portadores de defeitos infundibulares. Esta distribuição topográfica da comunicação interventricular seguiu o padrão de outras séries descritas (7,8,20, 103,132,149) e a morfologia do defeito no grupo "Fallot" foi a esperada (6,46).

Nesta tese foram excluídos os casos com comunicação interventricular muscular e subarterial duplamente relacionada, tendo em vista que o projeto se propunha a estudar os

mecanismos de fechamento espontâneo presentes nas comunicações perimembranasas. Assim, o verdadeiro espectro morfológico da comunicação interventricular é mais extenso do que o aqui abordado.

No grupo constituído por 58 pacientes com comunicação interventricular, havia 74 defeitos associados, dos quais os mais freqüentes foram a persistência do canal arterial, presente em 16 pacientes (27,6%), e o anel fibroso subaórtico, detectado em 12 casos (20,7%). A prevalência do canal arterial patente é classicamente elevada em séries de pacientes com comunicação interventricular e, assim, este dado não surpreende. Entretanto, chama à atenção a constatação de que 1/5 dos pacientes deste grupo apresentavam um anel fibroso subaórtico. Além disso, 10 dos 12 casos com este achado eram portadores de um tipo especial de comunicação interventricular, em que se observava mau alinhamento septal, por desvio anterior do septo infundibular em 9 (sem comprometer a via de saída do ventrículo direito) e por desvio posterior do mesmo em um. Este tipo morfológico de comunicação interventricular esteve presente apenas nos pacientes portadores de anel subaórtico, embora já tenham sido também descritos em associação com lesões obstrutivas do arco aórtico (8,123). Em estudos anteriores (151, 153, 155), já demonstramos que esta relação não é fortuita, e que a ecocardiografia bidimensional é o método de escolha para a sua detecção, devido à baixa sensibilidade do cateterismo cardíaco e da angiocardiografia para o diagnóstico de anel subaórtico na presença de comunicação interventricular e para o de mau alinhamento septal. Como se discutirá adiante, a prevalência de tecido

tricúspide acessório sobre a comunicação interventricular neste subgrupo de pacientes é de mais de 90%, o que estimula a especulação sobre uma possível relação anátomo-funcional entre o anel subaórtico e o mecanismo de fechamento (155). Seis pacientes haviam sido submetidos previamente a bandagem da artéria pulmonar, cirurgia paliativa hoje universalmente em desuso pelos progressos no manejo pré, trans e pós-operatório de lactentes encaminhados para ventriculosseptoplastia no primeiro ano de vida (22, 45, 84). A comunicação interatrial também esteve presente em 10,3% dos casos, o que corresponde aos dados da literatura (8). Os demais defeitos associados encontrados nesta série, listados na Tabela II dos "Resultados", tiveram prevalência relativamente baixa. Vale salientar que os três pacientes que apresentavam prolapso de folhetos da valva aórtica correspondiam aos casos em que o prolapso se constituía num dos mecanismos de fechamento espontâneo parcial da comunicação interventricular, discutidos adiante.

2. TAMANHO E REPERCUSSÃO HEMODINÂMICA

No grupo com comunicação interventricular, a maioria dos defeitos foi considerada "grande", do ponto de vista ecocardiográfico bidimensional, ao se constatar que 40 de 56 defeitos tinham diâmetro igual ou maior que a aorta, sendo que duas comunicações haviam fechado espontaneamente. Ao se analisar o diâmetro medido durante a cirurgia, observa-se que

a média de $1,25 \pm 0,45$ cm corrobora esta informação. Tratando-se de um grupo de pacientes que havia internado no hospital para ser submetido a fechamento cirúrgico da comunicação interventricular, este dado não é surpreendente. Nos pacientes com tetralogia de Fallot, o diâmetro médio do defeito era de $1,33 \pm 0,53$ cm, sem diferença significativa em relação ao primeiro grupo. Este dado corresponde à expectativa de que as comunicações interventriculares nesta entidade patológica são usualmente grandes, com diâmetro maior ou igual que o aórtico (4,46).

O critério utilizado para analisar a repercussão hemodinâmica do defeito foi a medida das pressões na artéria pulmonar, através do cateterismo cardíaco. Embora possam ser argüídas limitações a este parâmetro, como a possibilidade de hipertensão pulmonar com comunicação interventricular pequena (21) ou fechada (120), obtivemos correlação linear significativa entre a área do defeito e a pressão sistólica na artéria pulmonar ($r=0,60$, $p < 0,05$) (Figura 8), confirmando achados de outros (78). É evidente que para que este critério possa ser válido, não deve haver obstrução na via de saída do ventrículo direito e restrição ao fluxo pulmonar porque, neste caso, a pressão arterial pulmonar estará diminuída. Esta afirmação é sustentada por nossos achados, porquanto a pressão pulmonar sistólica no grupo com comunicação interventricular (média = $50,55 \pm 19,99$ mmHg) foi significativamente maior do que no grupo com tetralogia de Fallot (média = $19,03 \pm 7,26$ mmHg) ($p < 0,001$).

3. MECANISMOS DE FECHAMENTO ESPONTÂNEO

3.1. Tecido Tricúspide Acessório

Consideramos a presença de tecido tricúspide acessório separadamente dos outros mecanismos de fechamento espontâneo da comunicação interventricular, baseados na expectativa de sua maior freqüência (7, 148, 149, 152). Entretanto, apesar da concordância entre os estudiosos do assunto com relação à predominância deste mecanismo observada em material de necrópsia (7), ainda não havia referências na literatura sobre sua real prevalência no indivíduo vivo. Sendo o ecocardiograma bidimensional um método diagnóstico não-invasivo, preciso e reprodutível, que permite a análise de detalhes morfológicos da comunicação interventricular não identificados por qualquer outra técnica, propusemo-nos a estudar, prospectivamente, um grupo grande de pacientes portadores de comunicação interventricular em que tivéssemos a oportunidade de, ao mesmo tempo, determinar a prevalência do tecido tricúspide acessório e a acurácia da ecocardiografia bidimensional em detectá-lo. Escolhemos uma população composta de 56 candidatos a fechamento cirúrgico do defeito, além de dois pacientes com a comunicação interventricular fechada espontaneamente, encaminhados para correção de outros defeitos, já que o ato cirúrgico, sob circulação extracorpórea e com o coração parado, seria capaz de oferecer a oportunidade para a comparação anatômica com os achados ecocardiográficos. A opção pelo grupo controle composto de 50 pacientes com tetralogia de Fallot, também candidatos a correção total com circulação

extracorpórea e parada cardíaca isquêmica, deveu-se aos seguintes fatores: presença de comunicação interventricular perimembranosa inerente à cardiopatia (6), expectativa de menor prevalência de tecido tricúspide acessório baseada em estudos necroscópicos (6,50,87) e possibilidade de utilizar o mesmo protocolo de estudo que o grupo de pacientes com comunicação interventricular "isolada".

A concordância entre os achados ecocardiográficos bidimensionais e cirúrgicos com relação à presença de tecido tricúspide acessório aposto ao defeito, no grupo com comunicação interventricular, medida pela acurácia, foi de 48 em 58 casos (82,8%). Houve apenas dois casos "falso-negativos", em que o estudo ecocardiográfico não detectou tecido acessório da valva tricúspide sobre o defeito, sendo, então, a sensibilidade calculada de 92,3%. Dois pacientes, já referidos anteriormente, tinham suas comunicações interven-triculares perimembranasas completamente fechadas, por aposição de tecido tricúspide acessório sobre suas bordas. Em 8 pacientes o diagnóstico ecocardiográfico bidimensional de tecido tricúspide acessório não foi confirmado pela cirurgia, correspondendo, assim, a uma especificidade de 75,0%. Entretanto, em 6 dos 8 "falso-positivos", a observação cirúrgica mostrou que o folheto septal da valva tricúspide ocluía parcialmente o defeito, mas não havia adesão, reduplicação de tecido valvar ou cordoalhas acessórias sobre o mesmo, razão pela qual foram considerados como desprovidos de mecanismo de fechamento espontâneo.

A partir dos dados acima expostos, verifica-se que a prevalência real (anatômica) de tecido acessório da valva

tricúspide aposto às margens da comunicação interventricular perimembranosa, fechando-a parcial ou totalmente, foi de 44,8% (26 de 58 casos). Considerando que o grupo em estudo era composto por candidatos a correção cirúrgica dos seus defeitos, cujo diâmetro era grande (0,4 a 2,0 cm, média = 1,25 cm) e com repercussão hemodinâmica importante (média da pressão sistólica na artéria pulmonar = 50,55 mmHg), pode-se observar que esta prevalência foi muito elevada. Como decorrência imediata destes achados, depreende-se que a simples presença de tecido tricúspide acessório sobre uma comunicação interventricular não se constitui em elemento prognóstico favorável suficiente para se pressupor a probabilidade de fechamento espontâneo do defeito e, por isso, se protelar a indicação cirúrgica que, obviamente, ainda deve ser feita com base na avaliação clínica e hemodinâmica da repercussão da cardiopatia. Esta opinião é compartilhada por outros autores, como Bonchek e associados (22) e Tószegi e colaboradores (135), embora seus estudos tivessem proposições e metodologia diversas. Já Ramaciotti e colaboradores (106), num estudo ecocardiográfico retrospectivo, sugerem que o cateterismo e a cirurgia poderiam ser retardados quando o ecocardiograma mostrasse mecanismos de fechamento; ressalte-se, entretanto, que sua população incluía pacientes com defeitos mínimos e não exclusivamente candidatos cirúrgicos, como no presente trabalho.

Os resultados encontrados no grupo controle, com tetralogia de Fallot, foram interessantes. A inspeção cirúrgica revelou a presença de tecido tricúspide acessório sobre a comunicação interventricular em apenas dois casos

(4,0%). Um deles não foi detectado pelo ecocardiograma prévio à cirurgia, o que baixou a sensibilidade para 50,0%. Entretanto, a especificidade do ecocardiograma neste grupo foi de 93,7%, pois a ausência deste mecanismo de fechamento espontâneo do defeito foi demonstrada pelo estudo ecocardiográfico bidimensional em 45 dos 48 casos em que foi constatada anatomicamente. A concordância morfológica-ecocardiográfica no grupo "Fallot", então, foi de 92,0%.

Ao se comparar a prevalência de tecido tricúspide acessório aposto à comunicação interventricular nos dois grupos (44,8% no grupo "comunicação interventricular" e 4,0% no grupo "Fallot"), observa-se que a diferença é altamente significativa ($p < 0,001$) (Figura 9). Esta constatação, embora prevista de acordo com estudos anátomo-patológicos "post-mortem" (6,50,87), é original com relação ao indivíduo vivo. O fechamento espontâneo parcial da comunicação interventricular na tetralogia de Fallot, por aposição de tecido acessório da valva tricúspide pode ter importância prática, se o mecanismo for do tipo "móvel", descrito por Faggian e colaboradores (50), em 1983, no qual o folheto septal reduplicado da valva tricúspide está ligado por cordoalhas longas, podendo protruir através do defeito e causar obstrução potencial da via de saída do ventrículo esquerdo, sendo a pressão aumentada no interior do ventrículo direito, o fator decisivo para que isto ocorra. A mesma situação tem sido relatada com relação a tecido tricúspide acessório em outras entidades patológicas, como transposição dos grandes vasos com comunicação interventricular (63,73,138) e dupla via de saída do ventrículo direito com defeito subpulmonar (72). Outro mecanismo de obstrução da

via de saída do ventrículo esquerdo com fechamento espontâneo parcial da comunicação interventricular na tetralogia de Fallot foi descrito por Van Praagh e colaboradores (136), constituído de uma adesão anormal da valva mitral à superfície ventricular esquerda do septo, abaixo da comunicação interventricular. Na tetralogia de Fallot, o quadro clínico pode simular estenose pulmonar com septo fechado, se o grau de restrição da comunicação interventricular for muito importante (50,87). Tendo em vista estas possibilidades anatômicas, acreditamos que o conhecimento prévio pelo cirurgião de todos os detalhes da morfologia do defeito favorece o prognóstico. Por isso, é fundamental que a análise ecocardiográfica bidimensional do paciente com tetralogia de Fallot inclua rotineiramente a busca de tecido tricúspide acessório aderido à comunicação interventricular.

Do ponto de vista de validação da imagem ecocardiográfica bidimensional de tecido tricúspide acessório como mecanismo de fechamento espontâneo parcial ou completo da comunicação interventricular, consideramos útil a análise dos parâmetros de efeito da população global, constituída então de 108 pacientes. A concordância entre o diagnóstico ecocardiográfico e a visão anatômica direta durante a cirurgia, com relação à presença ou à ausência deste mecanismo, foi de 87,0%, sendo a sensibilidade de 89,3% e a especificidade de 86,2%. O valor preditivo positivo de 69,4% foi o parâmetro mais baixo, em função dos três casos "falso-positivos" observados no grupo "Fallot", mas o valor preditivo negativo ficou em 95,4%. A eficácia do estudo ecocardiográfico para detectar ou afastar a presença de tecido tricúspide acessório nos

candidatos a cirurgia corretiva de comunicação interventricular e tetralogia de Fallot, assim, pode ser considerada excelente, com a limitação de poder superestimá-la ligeiramente nos pacientes com tetralogia de Fallot.

Cabe aqui um comentário a respeito da visão cirúrgica dos mecanismos de fechamento. Como a abordagem preferencial para a ventriculoseptoplastia foi a atrial direita (53 de 56 casos), o cirurgião dispunha, em seu campo visual, de toda a extensão do defeito e das estruturas contíguas, sendo facilmente verificáveis as relações anatômicas dessas estruturas com a valva tricúspide. Em vários casos, havia uma protrusão dita "aneurismática" de folhetos reduplicados e aderidos ao defeito, mas em nenhuma situação foi observado um aneurisma verdadeiro do septo membranoso. Na maior parte das vezes, o que se observava era tecido fibroso originário do folheto septal da valva tricúspide, com ou sem cordoalhas próprias, aderido a um ou mais aspectos da borda do defeito (Figuras 6 e 7). Frenckner e colaboradores (57), em 1981, comentam sobre a necessidade ocasional de desinserção do folheto septal da valva tricúspide para a realização da ventriculoseptoplastia, devido a inserções anômalas e adesões de cordoalhas nas bordas do defeito, o que não ocorreu em nenhum dos nossos casos.

Consideramos de extrema relevância cirúrgica o trabalho de Milo e colaboradores (91), em 1980, ao comentar a anatomia da comunicação interventricular e do sistema de condução sob o ângulo do cirurgião, afirmando que o tecido de condução nunca foi encontrado nos folhetos livres da valva tricúspide, mas apenas nas estruturas relacionadas diretamente

aos remanescentes do septo membranoso. Se esta assertiva estiver correta, o tecido tricúspide acessório, como mecanismo de fechamento espontâneo da comunicação interventricular altamente prevalente em candidatos a ventriculoseptoplastia, como demonstrado nesta tese, seria um excelente local para a eventual colocação de pontos de sutura para a sustentação do enxerto, com baixo risco de lesão do tecido de condução.

No início da experiência, foram retirados, em 5 pacientes, fragmentos deste tecido acessório aposto às margens do defeito, no sentido de se identificar suas características histológicas. Em todos, observou-se que eram constituídos de tecido conjuntivo "jovem", de natureza muito provavelmente valvar, embora indistinguível de qualquer outra estrutura fibrosa neoformada. Em vista disso, optou-se por não prosseguir com a pesquisa histológica.

Como já foi mencionado no item anterior, o subgrupo de pacientes que era portador de anel fibroso subaórtico apresentou uma prevalência muito elevada de tecido tricúspide acessório aposto à comunicação interventricular (11 em 12 casos, 91.6%) (Figuras 2 e 6). Em um paciente, havia fechamento completo do defeito por este mecanismo. A relação entre a estenose subaórtica tipo anel fibroso e a presença de tecido tricúspide acessório sobre a comunicação interventricular não está ainda esclarecida, embora diversos autores tenham lançado sementes neste campo provavelmente fértil, mas pouco trabalhado. Assim, em 1976, Caudill e associados (33) descrevem um caso em que se associavam estenose subaórtica membranosa, prolapso da valva mitral e "aneurisma do septo membranoso" e comentam que o anel subaórtico estaria ligado ao

septo membranoso, da mesma maneira que o "aneurisma", que estaria fechando uma comunicação interventricular. Nanton e colaboradores (94), em 1979, relatam outro caso em que havia obstrução subaórtica por tecido acessório originado nos coxins endocárdicos, com a comunicação interventricular estando completamente fechada por adesão de tecido acessório mitral e por uma "bolsa" fibrosa relacionada à valva tricúspide, que causava a estenose subaórtica. Somerville (126), em 1979, sugere que a estenose subaórtica que acompanha a comunicação interventricular seja adquirida, provavelmente predisposta por uma "miocardiopatia localizada" e secundária à turbulência na região subaórtica; esta seria também um estímulo para a aposição de fibrose junto ao folheto septal da valva tricúspide na borda do defeito. Anderson e colaboradores (7), em 1983, no seu já clássico trabalho que analisou os mecanismos de fechamento da comunicação interventricular perimembranosa em 69 espécimens, encontrou dois corações em que havia uma prega de tecido possivelmente originária do septo membranoso diminuindo o diâmetro do defeito, mas causando obstrução subaórtica potencial. Em 1984, Chung e associados (36) relataram 8 casos em que a comunicação interventricular associava-se com um anel subaórtico, dos quais 6 fecharam espontaneamente; sua interpretação do mecanismo de fechamento foi de "aneurisma do septo membranoso", sendo que a origem do anel estaria também intimamente relacionada ao septo membranoso. Hegesh e colaboradores (67), em 1987, ao descreverem um caso de anel subaórtico que se desenvolveu após o fechamento de uma comunicação interventricular perimembranosa, sugerem que a proliferação fibrótica dos coxins endocárdicos, a

exemplo do que ocorre com o fechamento espontâneo do defeito, seria a responsável pelo surgimento do anel. Em 1987, descrevemos 32 pacientes com comunicação interventricular e anel fibroso subaórtico, todos com mau alinhamento septal, e sugerimos que a turbulência ocasionada pelo fluxo através do defeito, exacerbada pela presença do mau alinhamento, poderia ser um fator de estímulo para o desenvolvimento do anel e para o fechamento espontâneo parcial do defeito por tecido tricúspide acessório; além disso, a progressão do anel fibroso poderia ser decorrente da diminuição do diâmetro da comunicação (153). Em trabalho ainda mais recente, estamos sugerindo que a proliferação endocárdica que é responsável pelo anel fibroso aderido à valva mitral pode ocorrer ao mesmo tempo "do outro lado" do defeito, isto é, na valva tricúspide, estimulando a formação de tecido acessório junto ao mesmo e diminuindo-o (155). Os números encontrados nesta tese são fortemente favoráveis a esta suposição.

Em relação à bandagem prévia da artéria pulmonar, realizada em 6 pacientes, observamos que 5 tinham tecido tricúspide acessório quando da ventriculosseptoplastia. Apesar disso, seus defeitos continuavam grandes e com repercussão significativa. Em vista deste achado, e da mesma forma que para o restante do grupo, a presença de mecanismo de fechamento não mudou a atitude cirúrgica. A implicação prática desta constatação é de que, embora as indicações para a bandagem da artéria pulmonar tenham diminuído muito nos últimos anos, se ela existir não deve haver hesitação em fazê-la pela presença de tecido tricúspide acessório sobre a comunicação interventricular, pois não há como prever se um fechamento signifi-

cante do defeito irá ocorrer. Outros autores concordam com esta afirmação (22,58).

A influência da localização da comunicação interven-tricular sobre a prevalência de tecido tricúspide acessório aposto às suas margens seguiu a tendência prevista, a partir do trabalho de Anderson e colaboradores (7). Assim, os defeitos confluentes, trabeculares e de via de entrada mostram uma incidência muito maior de fechamento espontâneo parcial ou total do que os defeitos estritamente infundibulares. No presente trabalho, este dado também ocorreu, mas sua avaliação está prejudicada, porquanto, como já referido, 91,4% dos defeitos eram confluentes, trabeculares ou de via de entrada. A imagem ecocardiográfica considerada típica de tecido tricúspide acessório sobre a comunicação interventricular foi a constatação de uma estrutura com densidade semelhante à valvar, junto à borda do defeito, em sua superfície ventricular direita. Na grande maioria dos casos, podia-se observar que havia continuidade desta imagem com os ecos da valva tricúspide, embora freqüentemente fossem necessários vários cortes para demonstrar este achado (Figura 3). Em vários casos, este tecido protruía para o interior do ventrículo direito, correspondendo ao que se chamava erroneamente de "aneurismas do septo membranoso". Os cortes ecocardiográficos mais úteis para a demonstração do tecido tricúspide acessório foram o sagital subcostal, o longitudinal paraesternal, o corte de "4-câmaras" apical e o oblíquo esquerdo apical. Uma observação interessante é a de que os diagnósticos incorretos ("falso-positivos") haviam sido feitos, na sua maior parte, com base na imagem considerada sugestiva em apenas um corte.

Além disso, lembramos que 6 dos 8 casos diagnosticados erroneamente como tecido tricúspide acessório, no grupo com comunicação interventricular, ocorreram ao se interpretar a imagem do folheto septal da valva tricúspide junto ao defeito como se houvesse adesão ou reduplicação. Temos certeza de que a acurácia diagnóstica poderia ser incrementada com a busca sistemática deste dado em todos os cortes e com o reconhecimento de que apenas a aposição sistólica do tecido valvar sobre o defeito deva ser valorizada. O trabalho de Brown e colaboradores (27), em 1983, comenta os diversos aspectos da visibilização das estruturas da valva tricúspide pela ecocardiografia bidimensional, enfatizando a necessidade de múltiplas janelas ecocardiográficas para uma avaliação completa. Vale salientar que a grande parte dos erros ocorreu no início da experiência, seguindo a "história natural" da curva de aprendizagem, e que se deveram antes a uma limitação pessoal do que propriamente a uma falha do método.

3.2. Outros Mecanismos de Fechamento

Estiveram presentes, em 7 pacientes do grupo portador de comunicação interventricular "isolada", outros mecanismos de restrição espontânea ao fluxo pelo defeito. A prevalência destes mecanismos (12.0%) é superior à relatada por Anderson e colaboradores (7), em 1983 (7,9%), mas é importante ressaltar que nossa população correspondia a candidatos

cirúrgicos, enquanto que a dos autores citados era constituída de espécimes anátomo-patológicos.

Em 3 pacientes, foi demonstrada, ecocardiograficamente, a presença de prolapso de folhetos aórticos, obstruindo parcialmente a comunicação interventricular, dos quais um mostrava concomitantemente tecido tricúspide acessório aderido ao defeito. Nos dois casos em que o prolapso aórtico era o único mecanismo de fechamento espontâneo presente, ele comprometia apenas o folheto coronariano direito, havendo insuficiência aórtica associada (Figura 4). O terceiro caso, sem regurgitação aórtica, era o que apresentava tecido tricúspide acessório e prolapso dos folhetos coronariano direito e não-coronariano. Embora o tipo morfológico de comunicação interventricular mais propenso a ser acompanhado de prolapso aórtico seja aquele no qual o septo infundibular é marcadamente deficiente - defeito subarterial duplamente relacionado (8), ele também ocorre na comunicação perimembranosa, como demonstrado na presente série. A localização preferencial do defeito parcialmente fechado por prolapso aórtico, como em nossos casos, é o septo de via de saída. Nos três casos descritos, o diagnóstico ecocardiográfico bidimensional de prolapso aórtico foi inteiramente confirmado à inspeção cirúrgica, reforçando a idéia de que o método é sensível e específico para demonstrá-lo, já que não houve falsa-positividade. É interessante assinalar que dois destes pacientes eram também portadores de anel fibroso subaórtico, fato que permite a especulação de que sua presença possa ter favorecido a perda de sustentação dos folhetos da valva aórtica.

Nos 4 pacientes restantes, dos quais 3 tinham tecido tricúspide acessório à ecocardiografia e à cirurgia, havia mecanismos adicionais de diminuição espontânea do orifício efetivo do defeito, não detectados pelo estudo ecocardiográfico bidimensional, mas apenas pela observação cirúrgica. Em dois casos, estes mecanismos correspondiam a uma cordoalha (não-acessória) da valva tricúspide que cruzava ao longo do defeito e em outro um músculo papilar da valva tricúspide inseria-se anormalmente na borda do mesmo. No quarto paciente, uma trabécula fibrosa atravessava a comunicação interventricular; neste caso não havia tecido tricúspide acessório associado. Observa-se que estruturas relacionadas à valva tricúspide, além da mais freqüente duplicação e adesão de folhetos e cordoalhas, podem contribuir também de outras formas para a diminuição do diâmetro da comunicação interventricular perimembranosa. No diagnóstico destas situações, o ecocardiograma não se mostrou útil, provavelmente em função de limitações do poder de resolução lateral do equipamento. Entretanto, do ponto de vista prático, sua relevância é questionável.

Nos 4 pacientes restantes, dos quais 3 tinham tecido tricúspide acessório à ecocardiografia e à cirurgia, havia mecanismos adicionais de diminuição espontânea do orifício efetivo do defeito, não detectados pelo estudo ecocardiográfico bidimensional, mas apenas pela observação cirúrgica. Em dois casos, estes mecanismos correspondiam a uma cordoalha (não-acessória) da valva tricúspide que cruzava ao longo do defeito e em outro um músculo papilar da valva tricúspide inseria-se anormalmente na borda do mesmo. No quarto paciente, uma trabécula fibrosa atravessava a comunicação interventricular; neste caso não havia tecido tricúspide acessório associado. Observa-se que estruturas relacionadas à valva tricúspide, além da mais freqüente redução e adesão de folhetos e cordoalhas, podem contribuir também de outras formas para a diminuição do diâmetro da comunicação interventricular perimembranosa. No diagnóstico destas situações, o ecocardiograma não se mostrou útil, provavelmente em função de limitações do poder de resolução lateral do equipamento. Entretanto, do ponto de vista prático, sua relevância é questionável.

CONCLUSÕES

CONCLUSÕES

Com base nos resultados obtidos neste trabalho, analisando um grupo de pacientes portadores de comunicação interventricular perimembranosa como defeito principal ou como parte integrante de uma tetralogia de Fallot, candidatos à cirurgia para correção da cardiopatia, podemos estabelecer as seguintes conclusões:

1. O mecanismo mais freqüente de fechamento espontâneo parcial ou completo da comunicação interventricular perimembranosa, em pacientes encaminhados para cirurgia corretiva da cardiopatia, é a adesão de tecido acessório originado da valva tricúspide, com reduplicação de folhetos ou cordoalhas, a uma ou mais bordas do defeito. Esta característica anatômica ainda não havia sido estabelecida no indivíduo vivo.
2. O ecocardiograma bidimensional é um método não-invasivo muito eficaz para o diagnóstico da presença de tecido tricúspide acessório como mecanismo de diminuição espontânea do diâmetro efetivo da comunicação interventri-

cular perimembranosa, demonstrando alto grau de acurácia, boa especificidade e excelente sensibilidade. Em pacientes com tetralogia de Fallot, pode haver discreta superestimação da presença deste mecanismo. O estabelecimento de critérios objetivos de efetividade na análise ecocardiográfica de tecido tricúspide acessório sobre a comunicação interventricular constitui-se em trabalho pioneiro na literatura.

3. O diagnóstico ecocardiográfico bidimensional de outros mecanismos de fechamento espontâneo da comunicação interventricular perimembranosa depende do tipo de estrutura envolvida. O prolapso de folhetos da valva aórtica, ocluindo parcialmente o defeito, é facilmente identificado pela ecocardiografia bidimensional. Entretanto, há dificuldade na detecção de cordoalhas e músculos papilares da valva tricúspide inseridos anomalmente ou de trabéculas fibrosas nas margens do orifício, embora a baixa prevalência e a freqüente associação com tecido tricúspide acessório tornem sem significado clínico esta limitação.
4. É elevada a prevalência de mecanismos de fechamento espontâneo da comunicação interventricular perimembranosa em candidatos a correção cirúrgica do defeito, enquanto que os pacientes encaminhados para cirurgia corretiva de tetralogia de Fallot mostram uma prevalência de fechamento espontâneo parcial significativamente menor.

5. A associação de anel fibroso subaórtico com comunicação interventricular perimembranosa, especialmente na presença de mau alinhamento septal, mostra uma forte tendência de acompanhar-se de fechamento espontâneo parcial ou completo do defeito por tecido tricúspide acessório. Esta constatação é original, constituindo-se o substrato morfofuncional desta associação em uma fascinante linha de investigação a ser desenvolvida.

6. A elevada prevalência de mecanismos de fechamento espontâneo da comunicação interventricular em uma população com defeitos grandes e hemodinamicamente importantes, que necessitaram encaminhamento cirúrgico, sugere que a simples presença do mecanismo de fechamento, especialmente tecido tricúspide acessório, não permite a expectativa de oclusão completa do defeito. Assim, a decisão de condutas intervencionistas ou conservadoras deve basear-se nos clássicos critérios clínicos e hemodinâmicos, independentemente da constatação ecocardiográfica da presença de mecanismos de diminuição potencial do diâmetro da comunicação interventricular.

S U M M A R Y

SUMMARY

This study has been carried out to test the hypothesis that the most frequent mechanism of spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect, in the living individual, is the apposition of accessory tricuspid valve tissue to the margins of the defect and that two-dimensional echocardiography is an effective method for its diagnosis. The prevalence of mechanisms of spontaneous perimembranous ventricular septal defect closure, as compared with that of tetralogy of Fallot, and the accuracy of two-dimensional echocardiography in detecting alternative mechanisms of spontaneous decrease of the defect have been searched as well. In addition, the correlation between the presence of spontaneous closure mechanisms, the diameter of the defect, the associated defects and the haemodynamic consequences have been studied.

One hundred and eight patients, 58 with isolated or predominant perimembranous ventricular septal defect ("VSD" group) and 50 with tetralogy of Fallot ("Fallot's" group), candidates for surgical correction of the defects, formed the study population. The "VSD" group was composed by 38 male and

20 female, with a mean age of 3.53 ± 5.27 years (3 months to 27 years). Two patients had a ventricular septal defect spontaneously closed and had been sent to surgery for correction of associated defects. The control ("Fallot's") group had 32 male and 18 female, with a mean age of 4.84 ± 5.76 years (11 months to 38 years) (NS). The whole group of 108 patients has been submitted to two-dimensional echocardiography and cardiac catheterization with angiography, prior to corrective surgery.

In the "VSD" group, 91.4% of the defects were confluent or located in the trabecular or inlet septum, while every one of the defects in the "Fallot's" group was located in the infundibular septum. The most frequent associated heart defects in the "VSD" group were a patent ductus arteriosus (27.6%) and a subaortic fibrous ridge (20.7%); in 10 out of 12 patients with a subaortic shelf, the ventricular septal defect was of the malalignment type. The mean diameter of the defect in the "VSD" group, as measured by the surgeon, was 1.25 ± 0.45 cm (0.4 to 2.0 cm) and in the "Fallot's" group 1.33 ± 0.53 cm (0.5 to 2.7 cm) (NS).

The pulmonary artery systolic pressure in the "VSD" group showed a linear correlation with the diameter of the defect ($r=0.60$, $p < 0.05$). The mean pulmonary artery systolic pressure in this group (50.55 mmHg) was significantly higher than in the "Fallot's" group (19.03 mmHg) ($p < 0.001$).

As far as the presence of accessory tricuspid tissue adhered to the borders of the defect is concerned, surgical inspection showed a prevalence of 44.8% in the "VSD" group and only 4.0% in the "Fallot's" group, being this difference

highly significant ($p < 0.001$). Patients with subaortic fibrous shelf formed a subset in which the prevalence of accessory tricuspid tissue over the ventricular septal defect was very high (91.6%). The accuracy of two-dimensional echocardiography in detecting this mechanism in the "VSD" group was 82.8%, with a 92.3% sensibility and a 75.0% specificity. In the "Fallot's" group, the accuracy of the method was 92.0%, with a 50.0% sensibility and a 93.7% specificity. When the whole population of 108 patients was considered, the morphologic-echocardiographic concordance of accessory tricuspid tissue over the ventricular septal defect was 87.0%. The sensibility was 89.3%, the specificity 86.2%, the positive predictive value 69.4% and the negative predictive value 95.4%.

The presence of alternative mechanisms of spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect has also been evaluated, in the "VSD" group. Three patients showed two-dimensional echocardiographic diagnosis of aortic leaflets prolapse, with partial occlusion of the defect, all of them being anatomically confirmed. In 4 cases (3 with accessory tricuspid tissue over the defect), surgical inspection disclosed additional mechanisms, not detected by two-dimensional echocardiography: abnormally inserted chordae or papillary muscles of the tricuspid valve and a fibrous band crossing the defect.

It was concluded that the apposition of accessory tricuspid valve tissue over the margins of the defect is the most frequent mechanism of partial or complete spontaneous closure of predominant or isolated perimembranous ventricular septal defect, in candidates for surgical correction, and that

two-dimensional echocardiography is a very efficient method for its detection. As far as the alternative mechanisms of decreasing the size of the defect are concerned, aortic valve prolapse is accurately detected by this technique. The prevalence of spontaneous closure mechanisms of perimembranous ventricular septal defect is elevated in surgical candidates, and significantly higher than in candidates for correction of Fallot's tetralogy. The presence of a subaortic fibrous ridge, especially in the setting of malalignment ventricular septal defect, shows a strong trend toward the association with accessory tricuspid valve tissue partially or completely occluding the defect. The very presence of mechanisms of spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect detected by two-dimensional echocardiography does not allow the expectancy of complete occlusion of the defect; thus, the surgical decision should still be based on the severity of the clinical picture and the haemodynamic measurements.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. AKMAN, D. & AMELL, J. Two-dimensional echocardiographic diagnosis of a ventricular septal aneurysm. J. La State Med. Soc., New Orleans, LA, 133(9):136-7, Sept., 1981.
2. ALBOLIRAS, E.T.; SEWARD, J.B.; HAGLER, D.J.; DANIELSON, G.K.; PUGA, F.J.; TAJIK, A.J. Impact of two-dimensional and doppler echocardiography on care of children aged two years and younger. Am. J. Cardiol., New York, 61:166-9, Jan., 1988.
3. ALLWORK, S.P. & ANDERSON, R.H. Development anatomy of the membranous part of the ventricular septum in the human heart. Br. Heart J., London, 41:275-80, 1979.
4. ALPERT, B.S.; MELLITS, E.D.; ROWE, R.D. Spontaneous closure of small ventricular septal defects. Am. J. Dis. Child., Chicago, 125:194-6, 1973.
5. ALPERT, B.S.; COOK, D.H.; VARGHESE, P.J.; ROWE, R.D. Spontaneous closure of small ventricular septal defects: ten-year follow-up. Pediatrics, Evanston, IL, 63(2):204-6, Feb., 1979.
6. ANDERSON, R.H.; ALLWORK, S.P.; HO, S.Y.; LENOX, C.C.; ZUBERBUHLER, J.R. Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., St. Louis, 81:887-96, June, 1981.
7. ANDERSON, R.H.; LENOX, C.C.; ZUBERBUHLER, J.R. Mechanisms of closure of perimembranous ventricular

- septal defect. Am. J. Cardiol., New York, 52:341-5, 1983.
8. ANDERSON, R.H.; MACARTNEY, F.J.; SHINEBOURNE, E.A.; TY-
NAN, M. eds. Pediatric cardiology. Edinburgh,
Churchill-Livingstone, 1987. v.1, cap.25, p.615-42.
 9. ANDRADE, J.C. Estudo ecocardiográfico bidimensional pré
e pós-operatório dos defeitos do septo ventricular.
São Paulo, Escola Paulista de Medicina, Curso de Pós-
Graduação em Cardiologia, 1986. Tese Dout. Cardiol.
 10. ARDURA, J.; HERNANZ, J.L.; VELASCO, F.; KHATIB, A. Comu-
nicación interventricular; pronóstico de oclusión
espontánea. An. Esp. Pediatr., Madrid, 14(6):385-92,
1981.
 11. ARGENTO, G.C.; SERINO, W.; ACCORSI, F.; COVIELLO, R.;
PALUMBO, L. Su di un caso di aneurisma del setto
ventricolare: dati ecocardiografici ed angiografici.
Boll. Soc. Ital. Cardiol., Roma, 25(5):481-5, 1980.
 12. ASSAD-MORELL, J.L.; TAJIK, A.J.; GIULIANI, E.R. Aneurysm
of membranous interventricular septum; echocardi-
ographic features. Mayo Clin. Proc., Rochester, MN,
49:164-71, Mar., 1974.
 13. ASSAD-MOREL, J.L.; TAJIK, A.J.; GIULIANI, E.R. Echocar-
diographic analysis of the ventricular septum. Prog.
Cardiovasc. Dis., New York, 17(3):219-36, Nov./Dec.,
1974.
 14. ATTÍE, F.; DUMONT D., C.; ARTEAGA M., M.; QUINTAL, A.;
MISPIRETA, J.; FISHLEDER, B.L.; MATA, L.A. Aneurisma
de la porcion membranosa del tabique interventricular.
Arch. Inst. Cardiol. Méx., México, 46:121-31,
Mar./Abr., 1976.
 15. AZEVEDO, A.C.; TOLEDO, A.N.; CARVALHO, A.A.; ZANIOLO, W.;
DOHMANN, H.; ROUBACH, R. Ventricular septal defect: an
example of its relative diminution. Acta Cardiol.
(Brux), Bruxelles, 13:513, 1958.
 16. BARRON, J.V.; SAHN, D.J.; VALDES-CRUZ, L.M.; GRENADIER,
E.; ALLEN, H.D.; GOLDBERG, S.J. Two-dimensional
echocardiographic features of ventricular septal
aneurysm paradoxically bulging into the left

ventricular outflow tract. Am. Heart J., St. Louis, 104(1):156-8, July, 1982.

17. BEERMAN, L.B.; PARK, S.C.; FISCHER, D.R.; FRICKER, F.J.; MATHEWS, R.A.; NECHES, W.H.; LENOX, C.C.; ZUBERBUHLER, J.R. Ventricular septal defect associated with aneurysm of the membranous septum. J. Am. Coll. Cardiol., London, 5(1):118-23, Jan., 1985.
18. BENCHIMOL, A.B.; SCHLESINGER, P.; BRANDÃO, A.P.; BEIRÃO, D.X.; BENCHIMOL, C.B.; BARBOSA F^o, J. Fechamento espontâneo de ampla comunicação interventricular; estudo clínico e hemodinâmico. Arq. Bras. Cardiol., São Paulo, 28(3):345-54, jun., 1975.
19. BENCHIMOL, A.B.; SCHLESINGER, P.; BARBOSA, J.; BRANDÃO, A.P.; BENCHIMOL, C.B.; ALBANESI, F.M. Late spontaneous closure of a large ventricular septal defect. Acta Cardiol.(Brux), Bruxelles, 31(3):245-54, 1976.
20. BIERMAN, F.Z.; FELLOWS, K.; WILLIAMS, R.G. Prospective identification of ventricular septal defects in infancy using subxiphoid two-dimensional echocardiography. Circulation, New York, 62(4):807-17, Oct., 1980.
21. BISSET III, G.S. & HIRSCHFELD, S.S. Severe pulmonary hypertension associated with a small ventricular septal defect. Circulation, New York, 67(2):470-3, Feb., 1983.
22. BONCHEK, L.I.; SUNDERLAND, C.O.; STARR, A. Spontaneous closure of ventricular septal defect following pulmonary artery banding. Chest, Chicago, 63(3):453-4, Mar., 1973.
23. BONHM-CARTER, R.E. Devenir de 144 enfants atteints d'une communication inter-ventriculaire isolée et cathéterisées avant l'âge d'un an. Arch. Mal. Coeur, Paris, (special issue):366, 1973.
24. BONVICINI, M.; PIOVACCARI, G.; PICCHIO, F.M. Severe sub-pulmonary obstruction caused by an aneurysmal tissue tag complicating an infundibular perimembranous ventricular septal defect. Br. Heart J., London, 48:189-91, 1982.
25. BOURGIN, J.H.; REY, C.; PIOT, C.; PIOT, J.D.; PLANCHÉ, C.; DUPUIS, C.; BINET, J.P. Apport de

l'échocardiographie au diagnostic des communications ventricule gauche-oreillette droite; a propos de 10 observations. Arch. Mal. Coeur, Paris, 73(5):483-90, mai, 1980.

26. BOURMAYAN, C.; GAUDEAU, S.; BRUN, Ph.; KULAS, A.; NITENBERG, A.; GUILMET, D.; VERNANT, P. Anévrisme du septum membraneus, communication VG-OD et troubles du rythme. Arch. Mal. Coeur, Paris, 72(3):321-7, 1979.
27. BROWN, A.K. & ANDERSON, V. Two dimensional echocardiography and the tricuspid valve; leaflet definition and prolapse. Br. Heart J., London, 49:495-500, 1983.
28. BURROWS, P.E.; FELLOWS, K.E.; KEANE, J.F. Cineangiography of the perimembranous ventricular septal defect with left ventricular-right atrial shunt. J. Am. Coll. Cardiol., London, 1(4):1129-34, 1983.
29. CANALE, J.M.; SAHN, D.J.; ALLEN, H.D.; GOLDBERG, S.J.; VALDES-CRUZ, L.M.; OVITT, T.W. Factors affecting real-time, cross-sectional echocardiographic imaging of perimembranous ventricular septal defects. Circulation, New York, 63(3):689-97, Mar., 1981.
30. CANALE, J.M.; SAHN, D.J.; VALDES-CRUZ, L.M.; ALLEN, H.D.; GOLDBERG, S.J.; OVITT, T.W. Accuracy of two-dimensional echocardiography in the detection of aneurysms of the ventricular septum. Am. Heart J., St. Louis, 101(3):255-8, Mar., 1981.
31. CANALE, J.M.; SAHN, D.J.; VALDÉS-CRUZ, L.; ALLEN, H.D.; GOLDBERG, S.J.; OVITT, T.W. La ecocardiografía bidimensional en el estudio de los aneurismas del septum interventricular membranoso. Arch. Inst. Cardiol. Méx., México, 51:153-8, mar./abr., 1981.
32. CAPELLI, H.; ANDRADE, J.L.; SOMERVILLE, J. Classification of the site of ventricular septal defect by 2-dimensional echocardiography. Am. J. Cardiol., New York, 51:1474-80, May, 1983.
33. CAUDILL, C.C.; KRUEGER, S.K.; WILSON, C.S.; ROURKE, T.; POLICKY, D.B.; WEAVER, W.F. Membranous subaortic stenosis complicated by aneurysm of the membranous septum and mitral valve prolapse. Circulation, New York, 53(3):580-3, Mar., 1976.

34. CHEATHAM, J.P.; LATSON, L.A.; GUTGESELL, H.P. Ventricular septal defect in infancy: detection with two dimensional echocardiography. Am. J. Cardiol., New York, 47:85-9, Jan., 1981.
35. CHESLER, E.; KORNS, M.E.; EDWARDS, J.E. Anomalies of the tricuspid valve, including pouches, resembling aneurysms of the membranous ventricular septum. Am. J. Cardiol., New York, 21:661, 1968.
36. CHUNG, K.J.; FULTON, D.R.; KREIDBERG, M.B.; PAYNE, D.D.; CLEVELAND, R.J.; Combined discrete subaortic stenosis and ventricular septal defect in infants and children. Am. J. Cardiol., New York, 53:1429-32, 1984.
37. COLLINS, G.; CALDER, L.; ROSE, V.; KIDD, L.; KEITH, J. Ventricular septal defect: clinical and hemodynamic changes in the first five years of life. Am. Heart J., St. Louis, 84(5):695-705, Nov., 1972.
38. CONTE, G. Development of the membranous septum in the human heart. Br. Heart J., London, 43:607-8, 1980.
39. COOK, D.H.; ALPERT, B.S.; ROWE, R.D.; VARGHESE, P.J. Sex difference in rates of spontaneous closure in ventricular septal defect. J. Pediatr., St. Louis, 95(2):331-3, Aug., 1979.
40. COOK, D.; IZUKAWA, T.; ROWE, R.D. An epidemic of ventricular septal defects? Lancet, London, June 14, 1980.
41. CORONE, P.; DOYON, F.; GAUDEAU, S.; GUÉRIN, F.; VERNANT, P.; DUCAM, H.; RUMEAU-ROUQUETTE, C.; GAUDEUL, P. Natural history of ventricular septal defect; a study involving 790 cases. Circulation, New York, 55(6), 908-15, June, 1977.
42. D'ALLAINES, C.; FARGE, C.; ZERBIB, F.; CACHERA, J.-P.; KATSANOS, G.; DUBOST, Ch. Aspect chirurgical des anévrysmes du septum membraneux inter-ventriculaire compliqués. Arch. Mal. Coeur, Paris, 65(4):431-40, 1972.
43. DICKINSON, D.F.; ARNOLD, R.; WILKINSON, J.L. Ventricular septal defect in children born in Liverpool 1960 to 1969; evaluation of natural course and surgical impli-

cations in an unselected population. Br. Heart J., London, 46:47-54, 1981.

44. GONZÁLEZ DIÉGES, C.; QUERO JIMÉNEZ, M.; HERAÍZ SARACHAGA, I.; CASTILLO CASTRO, J.L.; BAÑO RODRIGO, A.; BRITO PÉREZ, J.M. Comunicación interventricular en el primer año de la vida. An. Esp. Pediatr., Madrid, 10:357-70, 1977.
45. DOTY, D.B. & MCGOON, D.C. Closure of perimembranous ventricular septal defect. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., St. Louis, 85:781-90, 1983.
46. EDWARDS, W.D. Double-outlet right ventricle and tetralogy of Fallot; two distinct but not mutually exclusive entities. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., St. Louis, 82(3):418-22, Sept., 1981.
47. ENGLE, M.A. & KLINE, S.A. Ventricular septal defect in the adult. Cardiovasc. Clin., Philadelphia, 10(1):279-309, 1979.
48. EUFRATE, S. & AZZOLINA, G. Aneurysm of the pars membranacea of the interventricular septum. G. Ital. Cardiol., Roma, 5:659-65, set./ott., 1975.
49. EVANS, J.R.; ROWE, R.D.; KEITH, J.D. Spontaneous closure of ventricular septal defects. Circulation, New York, 22:1044-54, 1960.
50. FAGGIAN, G.; FRESCURA, C.; THIENE, G.; BORTOLOTTI, U.; MAZZUCCO, A.; ANDERSON, R.H. Accessory tricuspid valve tissue causing obstruction of the ventricular septal defect in tetralogy of Fallot. Br. Heart J., London, 49:324-7, 1983.
51. FALZI, G.; FIACCAVENTO, S.; MICOLI, G. Aspetti morfologici e decorso del sistema di conduzione specifico negli aneurismi della pars membranacea del setto interventricolare. G. Ital. Cardiol., Roma, 3:6-18, gen./feb., 1973.
52. FARINA, M.A. & HOOK, E.B. Apparent-sex difference in spontaneous closure of ventricular septal defect. J. Pediatr., St. Louis, 93(6):1065-6, Dec., 1978.

53. FAST, J.H. & MOENE, R.J. Echocardiographic diagnosis of an aneurysm of the membranous ventricular septum. Acta Paediatr. Scand., Stockholm, 66:521-4, 1977.
54. FELLOWS, K.E.; WESTERMAN, G.R.; KEANE, J.F. Angiocardiography of multiple ventricular septal defects in infancy. Circulation, New York, 66(5):1094-9, Nov., 1982.
55. FREEDOM, R.M.; WHITE, R.D.; PIERONI, D.R.; VARGHESE, P.J.; KROVETZ, L.J.; ROWE, R.D. The natural history of the so-called aneurysm of the membranous ventricular septum in childhood. Circulation, New York, 49:375-84, Feb., 1974.
56. FRENCH, H. The possibility of a loud congenital heart murmur disappearing when a child grows up. Guy's Hosp. Gaz. New Series, 32:87, 1918.
57. FRENCKNER, B.P.; OLIN, C.L.; BOMFIM, V.; BJARKE, B.; WALLGREN, C.G.; BJÖRK, V.O. Detachment of the septal tricuspid leaflet during transatrial closure of isolated ventricular septal defect. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., St. Louis, 82(5):773-8, Nov., 1981.
58. FRIEDBERG, D.Z. & ADAIR, S.E. Spontaneous closure of ventricular septal defects following pulmonary artery banding. Wis. Med. J., Madison, WI, 76:S100-2, Aug., 1977.
59. FUNABASHI, T.; YOSHIDA, H.; NAKAYA, S.; MAEDA, T.; TANIGUCHI, N. Echocardiographic visualization of ventricular septal defect in infants and assessment of hemodynamic status using a contrast technique; comparison of M-mode and two-dimensional imaging. Circulation, New York, 64(5):1025-31, Nov., 1981.
60. GARCIA-FERNANDEZ, M.A.; MARQUEZ, M.; PADILLA, A.; ROSSI, P.; SUZACQ, C.; GONZALEZ, M.; MORENO, M.; BAÑUELOS, F. Estudio mediante ecocardiografía bidimensional de los aneurismas del septo membranoso. Rev. Esp. Cardiol., Madrid, 35(5):419-22, 1982.
61. GHOSE, J.C.; GHOSE, S.; SARKAR, K.; BANERJEE, A.; GUPTA, S. Spontaneous closure of ventricular septal defect. J. Indian Med. Assoc., Calcutta, 62(2):50-3, Jan., 1974.

62. GIBSON, R.S.; BISHOP, H.L.; BELLER, G.A.; MARTIN, R.P. Usefulness of two-dimensional echocardiography for detection of ventricular septal aneurysm with perforation after acute inferior myocardial infarction. Chest, Chicago, 81(1):115-8, Jan., 1982.
63. GOMES, A.S.; MATH, P.H.; SINGH, A.; LUCAS, R.V.; AMPLATZ, K.; NICOLOFF, D.M.; EDWARDS, J.E. Accessory flaplike tissue causing ventricular outflow obstruction. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., St. Louis, 80(2):211-216, Aug., 1980.
64. BETHENCOURT GONZALEZ, A.; PEREA RAMOS, M.A.; BARTHE CARRERA, J.E.; UGARTEMENDIA URANGA, M.C.; PERIS CORET, V.; ESPLUGAS OLIVERAS, E. Comunicación interventricular asociada a aneurisma del septum membranoso; estudio ecocardiográfico y hemodinámico. Rev. Esp. Cardiol., Madrid, 31(3):329-34, 1978.
65. GOULD, L. & GOPALASWAMY, C. Late survival of a patient with ventricular septal defect and Eisenmenger syndrome. Angiology, Great Neck, NY, 33(12):769-75, Dec., 1982.
66. GREEN, C.E.; ELLIOTT, L.P.; BARGERON, L.M. Axial cineangiographic evaluation of the posterior ventricular septal defect. Am. J. Cardiol., New York, 48:331-5, Aug., 1981.
67. HEGESH, J.T.; MARX, G.R.; ALLEN, H.D. Development of a subaortic membrane after surgical closure of a membranous ventricular septal defect in an infant. Am. Heart J., St. Louis, 114(4):899-902, 1987.
68. HERSKOWITZ, A. & FACTOR, S.M. Mitral valve duplication associated with membranous septum aneurysm; embryogenesis of atrioventricular valve duplication. N.Y. State J. Med., New York, 79(2):260-3, Feb., 1979.
69. HOEFFEL, J.C.; HENRY, M.; FLIZOT, M.; LUCERI, R.; PERNOT, C. Radiologic patterns of aneurysms of the membranous septum. Am. Heart J., St. Louis, 91(4):450-6, Apr., 1976.
70. HOFFMANN, J.E. & RUDOLPH, A.M. The natural history of ventricular septal defects in infancy. Am. J. Cardiol., New York, 16:634, 1965.

71. HOFFMANN, J.E. & RUDOLPH, A.M. The natural history of isolated ventricular septal defect with special reference to selection of patients for surgery. In: Advances in pediatrics. Chicago, Yearbook Med. Pub., 1970. p.17-57.
72. HUHTA, J.C.; SMALLHORN, J.F.; DE LEVAL, M.R.; MACARTNEY, F.J. Tricuspid valve abnormalities in DORV with subpulmonic VSD. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., St. Louis, 84(1):154-5, July, 1982.
73. HUHTA, J.C.; EDWARDS, W.D.; DANIELSON, G.K.; FELDT, R.H. Abnormalities of the tricuspid valve in complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., St. Louis, 83(4):569-76, Apr., 1982.
74. HUSSAIN, A.; VAIDYANATHAN, D.; LAKSHMIKANTHAN, C. Aneurysm of the membranous interventricular septum; clinical and angiographic profile. Indian Heart J., Bombay, 34(2):78-80, Mar./Apr., 1982.
75. JAFFE, C.C.; ATKINSON, P.; TAYLOR, K.J.W. Physical parameters affecting the visibility of small ventricular septal defects using two-dimensional echocardiography. Invest. Radiol., Philadelphia, 14:149-55, Mar./Apr., 1979.
76. JOHNSON, G.L.; O'CONNOR, W.N.; VERBLE, S.M.; COTTRILL, C.M.; NOONAN, J.A. Ventricular septal defect with mobile tricuspid valve pouch mimicking tetralogy of Fallot. Pediatr. Cardiol., New York, 7(1):53-6, 1986.
77. KUDO, T.; YOKOYAMA, M.; IMAI, Y.; KONNO, S.; SAKAKIBARA, S. The tricuspid pouch in endocardial cushion defect. Am. Heart J., St. Louis, 87(5):544-9, May, 1974.
78. KURI A., J.; ATTÍE, F.; CASTILLO, H.; MUÑOZ CASTELLANOS, L.; LÓPEZ SORIANO, F. Comportamiento y hemodinamia de las comunicaciones ventriculares en relación con el área del defecto. Arch. Inst. Cardiol. Méx., México, 49:6-14, ene./feb., 1979.
79. LAENNEC, R.T.H. Traité d'auscultation médiate et des maladies des poumons et du coeur. 2.ed. Paris, J.S. Chaude, 1826. v.11, p.547.

80. LAMBERT, M.E.; WIDLANSKY, S.; FRANKEN, E.A.; HURWITZ, R.; NIELSON, R.; NASSER, W.K. Natural history of ventricular-septal defects associated with ventricular-septal aneurysms. Am. Heart J., St. Louis, 88(5):566-9, Nov., 1974.
81. KING, D.L.; STEEG, C.N.; ELLIS, K. Visualization of ventricular septal defects by cardiac ultrasonography. Circulation, New York, 48:1215-20, Dec., 1973.
82. LAYDE, P.M.; DOOLEY, K.; ERICKSON, J.D.; EDMONDS, L.D. Is there an epidemic of ventricular septal defects in the U.S.A.? Lancet, London, Feb. 23, 1980.
83. LEV.M. & SAPHIR, O. Congenital aneurysm of the membranous septum. Arch. Pathol., Chicago, 25:819, 1938.
84. MARCIAL, M.B.; BAUCIA, J.A.; VERGINELLI, G.; MALUF, M.; VARGAS, H.; ATIK, E.; EBAID, M.; ZERBINI, E.J. Tratamento cirúrgico da comunicação interventricular em 68 crianças menores de 12 meses de idade. Arq. Bras. Cardiol., São Paulo, 39(2):95-7, ago., 1982.
85. MARINO, P.; DANDER, B.; SALAZZARI, G.C.; PERINI, G.P.; POPPI, A. Echocardiographic diagnosis of congenital left ventricular - right atrial communication. Eur. J. Cardiol., London, 9(6):493-7, June, 1979.
86. MELTZER, R.S.; SCHWARTZ, J.; FRENCH, J.; POPP, R.L. Ventricular septal defect noted by two-dimensional echocardiography. Chest, Chicago, 76(4):455-7, Oct., 1979.
87. MESKO, Z.; WAGNER, H.R.; SUBRAMANIAN, S. Tetralogy of Fallot; occlusion of the ventricular septal defect due to accessory tricuspid valve leaflet and an associated membranous aneurysm. Eur. J. Cardiol., London, 7(4):257-62, June, 1978.
88. MIALET, G.; HERREMAN, R.; TOUSSAINT, M.; FOUCHARD, J.; DEGEORGES, M. Communication inter-ventriculaire, anévrysme du septum membraneux et bloc auriculo-ventriculaire acquis. Arch. Mal. Coeur, Paris, 70(1):99-105, 1977.
89. MILLER, W.L. & KOVACHEVICH, R. Self-sealing ventricular septal defects of the heart. Am. Heart J., St. Louis, 66:798, 1963.

90. MILLS, P.; McLAURIN, L.; SMITH, C.; MURRAY, G.; CRAIGE, E. Echocardiographic findings in left ventricular to right atrial shunts. Br. Heart J., London, 39:594-7, 1977.
91. MILO, S.; HO, S.Y.; WILKINSON, J.L.; ANDERSON, R.H. Surgical anatomy and atrioventricular conduction tissues of hearts with isolated ventricular septal defects. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., St. Louis, 79(2):244-55, Feb., 1980.
92. MITCHELL, S.C.; KORONES, S.B.; BERENDES, H.W. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. Circulation, New York, 43:323, 1971.
93. MOE, D.G. & GUNTHEROTH, W.G. Spontaneous closure of un-complicated ventricular septal defect. Am. J. Cardiol., New York, 60:674-8, Sept., 1987.
94. NATON, M.A.; BELCOURT, C.L.; GILLIS, D.A.; KRAUSE, V.W.; ROY, D.L. Left ventricular outflow tract obstruction owing to accessory endocardial cushion tissue. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., St. Louis, 78(4):537-541, Oct., 1979.
95. NUGENT, E.W.; FREEDOM, R.M.; ROWE, R.D.; WAGNER, H.R.; REES, J.K. Aneurysm of the membranous septum in ventricular septal defect. Circulation, New York, 56(2):I-82-4, Aug., 1977.
96. ONOE, T.; TAKEUCHI, N.; KIN, T.; TSUCHIYA, M.; TAKEKOSHI, N.; KURODA, M.; MURAKAMI, E.; MURAKAMI, M. Aneurysm of the membranous ventricular septum associated with a small defect in a woman, aged seventy-eight. Jpn. Heart J., Tokyo, 14(1):80-7, Jan., 1973.
97. PÉREZ-TREVIÑO, C. & SOLÓRZANO, C.J. Cierre espontáneo de la comunicacion interventricular. Gac. Med. Méx., México, 102(5):521-31, Nov., 1971.
98. PERNOT, C.; HOFFEL, J.C.; HENRY, M.; FLIZOT, M. Aspects radiologiques des anévrysmes du septum membraneux. Ann. Radiol., Paris, 18(6):649-58, 1975.
99. PERNOT, C.; HOFFEL, J.C.; HENRY, M. L'anévrysmes du septum membraneux; a propos de 20 observations. Coeur Med. Int., Paris, 55(2):199-213, avr., 1976.

100. PERNOT, C.; ROLAIN, G.; HOEFFEL, J.C.; WORMS, A.M.; BURGER, G. Fermeture spontanée d'une communication interventriculaires avec formation d'un anévrisme du septum membraneux dans les suites d'un cerclage de l'artère pulmonaire. Ann. Radiol., Paris, 23(1):56-8, 1980.
101. PERRY, L.W.; SAALOUKE, M.G.; POTTER, B.M. Partial spontaneous closure of a congenital defect of the muscular interventricular septum by aneurysm formation. J. Pediatr., St. Louis, 87(4):660-2, Oct., 1975.
102. PIERONI, P.; BELL, B.B.; KROVETZ, L.J.; VARGHESE, P.J.; ROWE, R.D. Auscultatory recognition of aneurysm of the membranous ventricular septum associated with small ventricular septal defect. Circulation, New York, 44:733, 1971.
103. PIOT, J.D.; LUCET., Ph.; LOSAY, J.; ROUCHOT, A.; PETIT, J.; DAVID, Ph.; PIOT, C.; BINET, J.P. Diagnostic et localisation des communications interventriculaires par l'échocardiographie bidimensionnelle; a propos de 50 cas. Arch. Mal. Coeur, Paris, 74(9):1001-9, sept., 1981.
104. PONGIGLIONE, G.; FREEDOM, R.M.; COOK, D.; ROWE, R.D. Mechanism of acquired right ventricular outflow tract obstruction in patients with ventricular septal defect: an angiocardiographic study. Am. J. Cardiol., New York, 50:776-80, Oct., 1982.
105. PURCARO, A.; CIAMPANI, N.; PIVA, R.; BLANDINI, A. Aneurisma del setto membranoso associato a pervietà interventricolare; studio ecocardiografico. G. Ital. Cardiol., Roma, 11(5):590-9, mag., 1981.
106. RAMACIOTTI, C.; KEREN, A.; SILVERMAN, N.H. Importance of (perimembranous) ventricular septal aneurysm in the natural history of isolated perimembranous ventricular septal defect. Am. J. Cardiol., New York, 57:268-72, Feb., 1986.
107. RAO, P.S. Natural history of the ventricular septal defect in tricuspid atresia and its surgical implications. Br. Heart J., London, 39:276-88, 1977.
108. RAO, P.S. Further observations on the spontaneous closure of physiologically advantageous ventricular septal

defects in tricuspid atresia: surgical implications. Ann. Thorac. Surg., Boston, 35(2):121-31, Feb., 1983.

109. RIGGS, T.; MEHTA, S.; HIRSCHFELD, S.; BORKAT, G.; LIEBMAN, J. Ventricular septal defect in infancy: a combined vectorgraphic and echocardiographic study. Circulation, New York, 59(2):385-94, Feb., 1979.
110. RIGGS, T.W.; MUSTER, A.J.; AZIZ, K.U.; PAUL, M.H.; ILBAWI, M.; IDRIS, F.S. Two-dimensional echocardiographic and angiographic diagnosis of subpulmonary stenosis due to tricuspid valve pouch in complete transposition of the great arteries. J. Am. Coll. Cardiol., London, 1(2):484-91, 1983.
111. ROBERTS, W.C.; MORROW, A.G.; MASON, D.T.; BRAUNWALD, E. Spontaneous closure of ventricular septal defect. Circulation, New York, 27:90-4, 1963.
112. ROGERS, E.W.; GLASSMAN, R.D.; FEIGENBAUM, H.; WEYMAN, A.E.; GODLEY, R.W. Aneurysms of the posterior interventricular septum with postinfarction ventricular septal defect; echocardiographic identification. Chest, Chicago, 78(5):741-6, Nov., 1980.
113. ROSENQUIST, G.C.; SWEENEY, L.J.; McALLISTER, H.A. Relationships of the tricuspid valve to the membranous ventricular septum in Down's syndrome without endocardial cushion defect: Study of 28 specimens, 14 with a ventricular septal defect. Am. Heart J., St. Louis, 90(4):458-62, Oct., 1975.
114. ROSENQUIST, G.C. & SWEENEY, L.J. Normal variations in tricuspid valve attachments to the membranous ventricular septum: a clue to the etiology of left ventricle-to-right atrial communication. Am. Heart J., St. Louis, 89(2):186-8, Feb., 1975.
115. RUSSELL, E.; SPINDOLA-FRANCO, H.; EISENBERG, R. Left ventricular - right atrial communication with aneurysm of the membranous interventricular septum. Br. J. Radiol., London, 51(606):463-6, June, 1978.
116. SALAZAR, J.; GIMENEZ, J.; RUIZ, J.M. Ventricular septal defect with aneurysm of the membranous septum and a parachute mitral valve. Echocardiographic findings. Acta Cardiol. (Brux), Bruxelles, 35(2):131-9, 1980.

117. SAPIRE, D.W. & BLACK, I.F.S. Echocardiographic detection of aneurysms of the interventricular septum associated with ventricular septal defect; a method of noninvasive diagnosis and follow-up. Am. J. Cardiol., New York, 36:797-801, Nov., 1975.
118. SCHOTT, G.D. Documentation of spontaneous functional closure of a ventricular septal defect during adult life. Br. Heart J., London, 35:1214-6, 1973.
119. SEWARD, J.B.; TAJIK, A.J.; GIULIANI, E.R.; MAIR, D.D. Aneurysm of the membranous ventricular septum in TGA: echo features. Circulation, New York, 54(1):161-5, July, 1976.
120. SHEM-TOV, A.; FINE, L.G.; ROTEM, Y.; NEUFELD, H.N. Occlusive pulmonary vascular disease in a child with a spontaneously closed ventricular septal defect. Isr. J. Med. Sci., Jerusalem, 9:469-76, Apr., 1973.
121. SHORE, D.F.; SMALLHORN, J.; STARK, J.; LINCOLN, C.; DE LEVAL, M.R. Left ventricular outflow tract obstruction coexisting with ventricular septal defect. Br. Heart J., London, 48:421-7, 1982.
122. SILVESTRE, A.; BENCHIMOL, A.; DESSER, K.B.; SHEASBY, C. Septal aneurysm and right ventricular obstruction: a case report. Angiology, Great Neck, NY, 30(1):56-61, Jan., 1979.
123. SMALLHORN, J.F.; ANDERSON, R.H.; MACARTNEY, F.J. Morphological characterisation of ventricular septal defects associated with coarctation of aorta by cross-sectional echocardiography. Br. Heart J., London, 49:485-94, 1983.
124. SMEETON, W.M.I.; ANDERSON, K.R.; HO, S.Y.; DAVIES, M.J.; ANDERSON, R.H. Conduction tissue changes associated with enlarged membranous septum - a cause of sudden death? Br. Heart J., London, 46:636-42, 1981.
125. SNIDER, A.R.; SILVERMAN, N.H.; SCHILLER, N.B.; PORTS, T.A. Echocardiographic evaluation of ventricular septal aneurysms. Circulation, New York, 59(5): 920-6, May, 1979.
126. SOMERVILLE, J. Congenital heart disease; changes in form and function. Br. Heart J., London, 41:1-22, 1979.

127. SOTO, B.; BECKER, A.E.; MOULAERT, A.J.; LIE, J.T.; ANDERSON, R.H. Classification of ventricular septal defects. Br. Heart J., London, 43:332-43, 1980.
128. STEINBERG, I. Diagnosis of congenital aneurysm of the ventricular septum during life. Br. Heart J., London, 19:8, 1957.
129. STEVENSON, J.G.; KAWABORI, I.; DOOLEY, T.; GUNTHEROTH, W.G. Diagnosis of ventricular septal defect by pulsed doppler echocardiography; sensitivity, specificity and limitations. Circulation, New York, 58(2):322-6, Aug., 1978.
130. STOLF, N.A.G.; MOREIRA, L.F.P.; EBAID, M.; PILEGGI, F.; BITTENCOURT, D.; MACRUZ, R.; VERGINELLI, G.; ZERBINI, E.J. Tratamento cirúrgico dos aneurismas do septo membranoso com normoposição dos vasos da base. Arq. Bras. Cardiol., São Paulo, 34(1):19-23, jan., 1980.
131. STRITONI, P.; DALIENTO, L.; THIENE, G.; RAMONDO, A.; BOFFA, G.M.; RAZZOLINI, R.; SCOGNAMIGLIO, R.; CHIOIN, R.; DALLA VOLTA, S. Osservazioni clinico-angiografiche nell'aneurisma del setto membranoso; implicazioni patogenetiche. G. Ital. Cardiol., Roma, 8:624-37, 1978.
132. SUTHERLAND, G.R.; GODMAN, M.J.; SMALLHORN, J.F.; GUITERRAS, P.; ANDERSON, R.H.; HUNTER, S. Ventricular septal defects; two dimensional echocardiographic and morphological correlations. Br. Heart J., London, 47:316-28, 1982.
133. SUTHERLAND, G.R.; BAIN, H.H.; ANDERSON, R.H.; HUNTER, S. Natural history of ventricular septal defects - long term prospective two dimensional echocardiographic study. Br. Heart J., London, 49:293-4, 1983.
134. TANDON, R. & EDWARDS, J.E. Aneurysmlike formations in relation to membranous ventricular septum. Circulation 47:1089-97, May, 1973.
135. TÓSZEGI, A.M. Spontaneous closure of ventricular septal defects. Beitr. Pathol., Berlim, 147:390-8, 1972.
136. VAN PRAAGH, R.; CORWIN, R.D.; DAHLQUIST, E.H.; FREEDOM, R.M.; MATTIOLI, L.; NEBESAR, R.A. Tetralogy of Fallot with severe left ventricular outflow tract obstruction

due to anomalous attachment of the mitral valve to the ventricular septum. Am. J. Cardiol., New York, 26:93-101, July, 1970.

137. VARGHESE, P.J. & ROWE, R.D. Spontaneous closure of ventricular septal defect by aneurysmal formation of the membranous septum. J. Pediatr., St. Louis, 75:700-3, 1969.
138. VIDNE, B.A.; SUBRAMANIAN, S.; WAGNER, H.R. Aneurysm of the membranous ventricular septum in transposition of the great arteries. Circulation, New York, 53(1):157-61, Jan., 1976.
139. VIDNE, B.A.; CHIARIELLO, L.; WAGNER, H.; SUBRAMANIAN, S. Aneurysm of the membranous ventricular septum; surgical consideration and experience in 29 cases. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., St. Louis, 71(3):402-9, Mar., 1976.
140. VORIDIS, E.M.; DEMOPOULOS, J.; HARBIS, P.; TOLIS, G. Étude échocardiographique de la communication entre le ventricule gauche et l'oreillette droite; a propos d'un cas opéré. Arch. Mal. Coeur, Paris, 73(4):438-441, avr., 1980.
141. WAREMBOURG, H.; BERTRAND, M.E.; DUPUIS, C.; THÉRY, C.; @INESTET, A.; KETELERS, J.Y.; CARRÉ, A.; LEFEBVRE, J.M.; FILLEUL, P. Les anévrysmes du septum membraneux; a propos de quatre observations. Arch. Mal. Coeur, Paris, 68(10):1051-60, 1975.
142. WEIDMAN, W.H.; BLOUNT, S.G.; DuSHANE, J.W.; GERSONY, W.M.; HAYES, C.J.; NADAS, A.S. Clinical course in ventricular septal defect. Circulation, New York, 56(2):I-56-81, Aug., 1977.
143. WEIDMAN, W.H.; DuCHANE, J.W.; ELLISON, R.C. Clinical course in adults with ventricular septal defect. Circulation, New York, 56(2):I-78-9, Aug., 1977.
144. WENINK, A.C.G.; OPPENHEIMER-DEKKER, A.; MOULAERT, A.J. Muscular ventricular septal defects: a reappraisal of the anatomy. Am. J. Cardiol., New York, 43:259-64, Feb., 1979.
145. WENINK, A.C.G. Embryology of the ventricular septum; separate origin of its components. Virchows Arch. (Pathol. Anat.), Berlim, 390(1):71-9, 1981.

146. WISE Jr., J.R. & WILSON, W.S. Angiographic documentation of spontaneous closure of ventricular septal defect in an adult. Chest, Chicago, 75(1):90-3, Jan., 1979.
147. YOKOYAMA, M.; TAKAO, A.; SAKAKIBARA, S. Natural history and surgical indications of ventricular septal defect. Am. Heart J., St. Louis, 80:597, 1970.
148. ZIELINSKY, P.; HAERTEL, J.C.; GUILLERMO-CAL, L.; CASTRO, I.; VITOLA, D., SANT'ANNA, J.R.; LUCCHESI, F.A.; PRATES, P.R.; KALIL, R.; NESRALLA, I. Tecido tricúspide acessório como mecanismo de fechamento espontâneo parcial da comunicação interventricular perimembranosa: correlação morfológica-ecocardiográfica bidimensional (nota prévia). Arq. Bras. Cardiol., São Paulo, 43(1):76, 1984. Suplemento.
149. ZIELINSKY, P.; HAERTEL, J.C.; CASTRO, I. Comunicação interventricular: um estudo ecocardiográfico bidimensional. Arq. Bras. Cardiol., São Paulo, 44(6):399-404, jun., 1985.
150. ZIELINSKY, P.; HAERTEL, J.C.; LUCCHESI, F.A. Abordagem seqüencial das cardiopatias congênitas: um enfoque ecocardiográfico bidimensional. Arq. Bras. Cardiol., São Paulo, 45(2):129-144, ago., 1985.
151. ZIELINSKY, P.; HAERTEL, J.C.; GOLDIM, J.R.; CASTRO, I.; LUCCHESI, F.A.; DAUDT, N. Malalignment ventricular septal defect associated with subaortic fibrous shelf: a two-dimensional echocardiographic study. In: Second World Congress of Pediatric Cardiology, New York, 1985. Annals of the Second World Congress of Pediatric Cardiology, New York, 1985, p.121.
152. ZIELINSKY, P.; HAERTEL, J.C.; CASTRO, I.; GUILLERMO-CAL, L.; VITOLA, D.; ROSSI, M.; PRATES, P.; KALIL, R.; SANT'ANNA, J.R.; NESRALLA, I.; LUCCHESI, F.; RODRIGUES, R. Mechanism of spontaneous partial closure of perimembranous ventricular septal defect: a two-dimensional echocardiographic study with surgical correlation. In: DOYLE, E.F.; ENGLE, M.A.; GERSONY, W.M.; RASHKIND, W.Y.; RALNER, N.S. eds. Pediatric cardiology. New York, Springer-Verlag, 1986. p.113-7.
153. ZIELINSKY, P.; ROSSI, M.; HAERTEL, J.C.; VITOLA, D.; LUCCHESI, F.A.; RODRIGUES, R. Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: role of septal malalignment. Circulation, New York, 75(6):1124-9, June, 1987.

154. ZIELINSKY, P.; MEDEIROS, K.N.; ROSSI, R.; VITOLA, D.; DAUDT, N.; BERTOLETTI, J.; FIRPO, C.; HAERTEL, J.C.; CASTRO, I.; LUCCHESI, F.A.; NESRALLA, I.; SANT'ANNA, J.R.; KALIL, R.A.; PRATES, P.; GUILLERMO, L. Surgery indications of congenital heart defects without invasive study. Analysis of 151 patients with cross-sectional echocardiographic diagnosis. J. Cardiovasc. Surg., Torino, 28:12, 1987.
155. ZIELINSKY, P.; ROSSI, M.B.; ROSSI, R.; DAUDT, N.; YORDI, L.M.; LAIMER, S.; LUCCHESI, F.A. Surgical-angiographic-echocardiographic correlation in subaortic stenosis associated with ventricular septal defect. In: CRUPI, G.; ANDERSON, R.H.; PARENZAN, L. eds. Perspectives in pediatric cardiac surgery. London, Castle House, 1988. (in press).



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

F I G U R A S

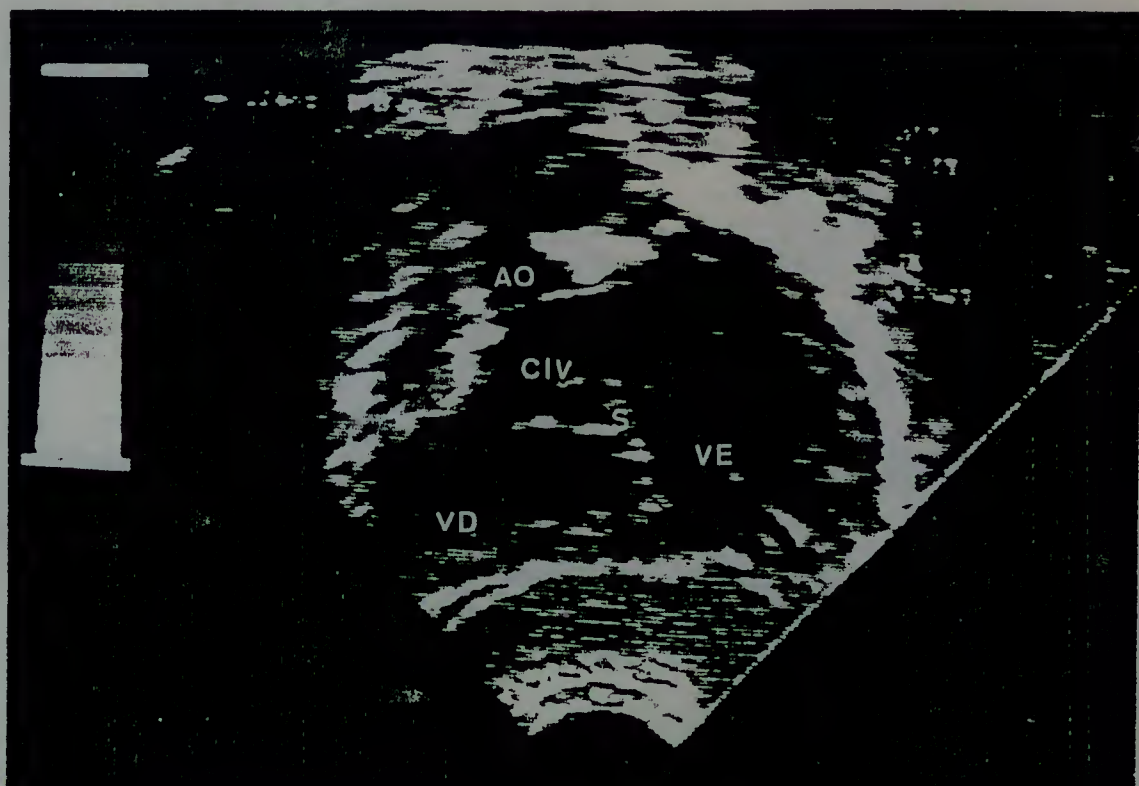


FIGURA 1

Ecocardiograma bidimensional de paciente com comunicação interventricular perimembranosa trabecular anterior, em um corte sagital subcostal. Observe-se que o "teto" do defeito é formado pelos folhetos da valva aórtica.

AO = aorta; CIV = comunicação interventricular; VD = ventrículo direito; S = septo interventricular; VE = ventrículo esquerdo.

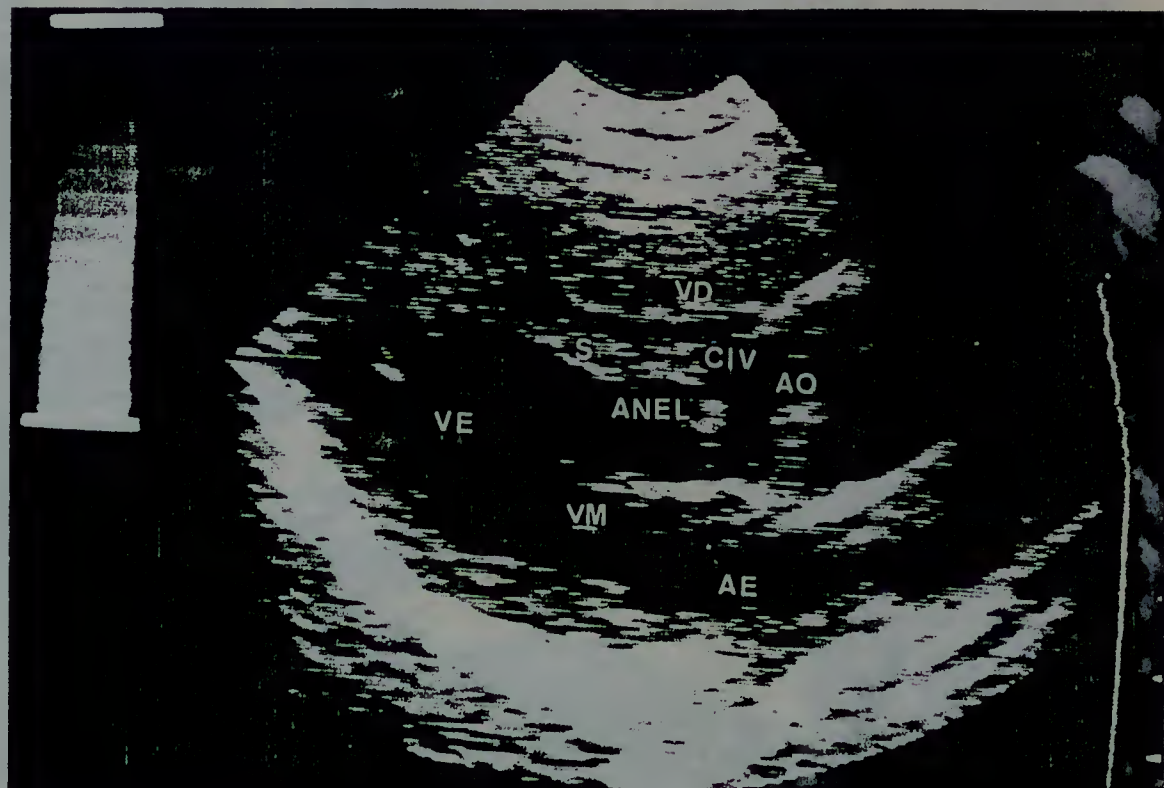


FIGURA 2

Ecocardiograma bidimensional de pacientes com comunicação interventricular perimembranosa com mau alinhamento septal por desvio anterior do septo infundibular, sem comprometer a via de saída do ventrículo direito, em um corte longitudinal paraesternal. Observe-se o anel fibroso subaórtico junto à borda inferior do defeito.

AO = aorta; AE = átrio esquerdo; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo; S = septo interventricular; CIV = comunicação interventricular; VM = valva mitral.

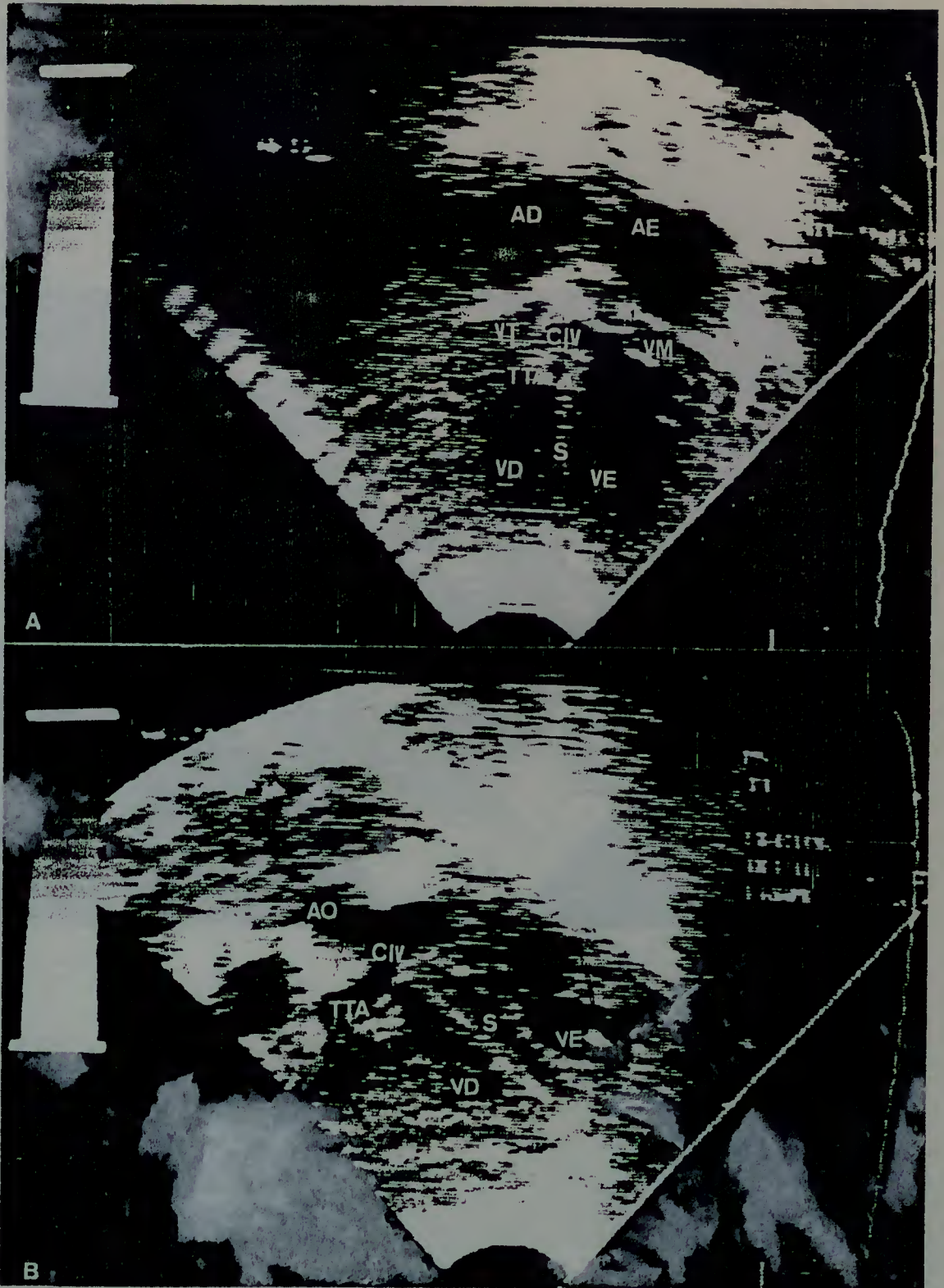


FIGURA 3

A) Ecocardiograma bidimensional de paciente com comunicação interventricular perimembranosa confluyente, em corte de "4-câmaras" apical. Observe-se o tecido tricúspide acessório fechando parcialmente o defeito.

B) Ecocardiograma bidimensional de paciente com comunicação interventricular perimembranosa trabecular, em corte sagital apical, mostrando que o defeito está parcialmente coberto por tecido acessório originário da valva tricúspide.

AD = átrio direito; AE = átrio esquerdo; VT = valva tricúspide; VM = valva mitral; CIV = comunicação interventricular; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo; S = septo interventricular; TTA = tecido tricúspide acessório.



FIGURA 4

Ecocardiograma bidimensional de paciente com comunicação interventricular perimembranosa infundibular, parcialmente fechada por prolapso do folheto coronariano direito da valva aórtica, em corte sagital apical.

AO = aorta; VE = ventrículo esquerdo; VD = ventrículo direito; S = septo interventricular; CIV = comunicação interventricular; AE = átrio esquerdo; VM = valva mitral; FP = folheto prolapsado.

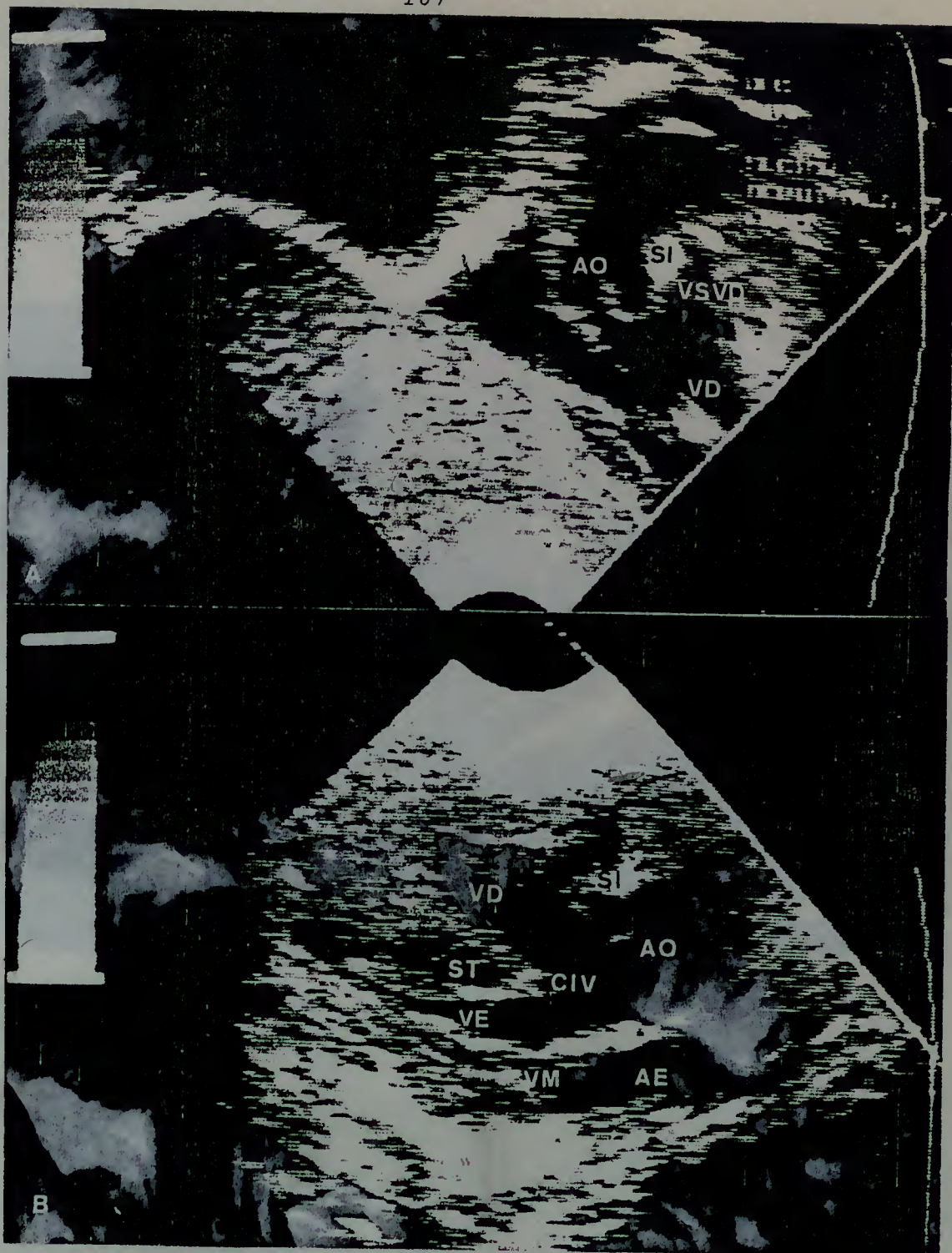


FIGURA 5

Ecocardiograma bidimensional de paciente com tetralogia de Fallot.

A) Corte oblíquo anterior direito subcostal. Observe-se que o septo infundibular está deslocado ântero-superiormente, estreitando a via de saída do ventrículo direito.

B) Corte logitudinal paraesternal. A comunicação interventricular é ampla e situa-se imediatamente abaixo da valva aórtica, que cavalga o septo trabecular.

VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo; VM = valva mitral; AE = átrio esquerdo; AO = aorta; CIV = comunicação interventricular; VSVD = via de saída do ventrículo direito; ST = septo trabecular; SI = septo infundibular.

**FIGURA 6**

Visão cirúrgica de paciente com comunicação interventricular perimembranosa confluyente. Observa-se que o tecido acessório redundante que se apõe à margem do defeito, diminuindo seu diâmetro efetivo, é oriundo da valva tricúspide. A inserção de um anel fibroso subaórtico na crista do septo interventricular é também visível.

CIV = comunicação interventricular; TTA = tecido tricúspide acessório; ASA = anel subaórtico.

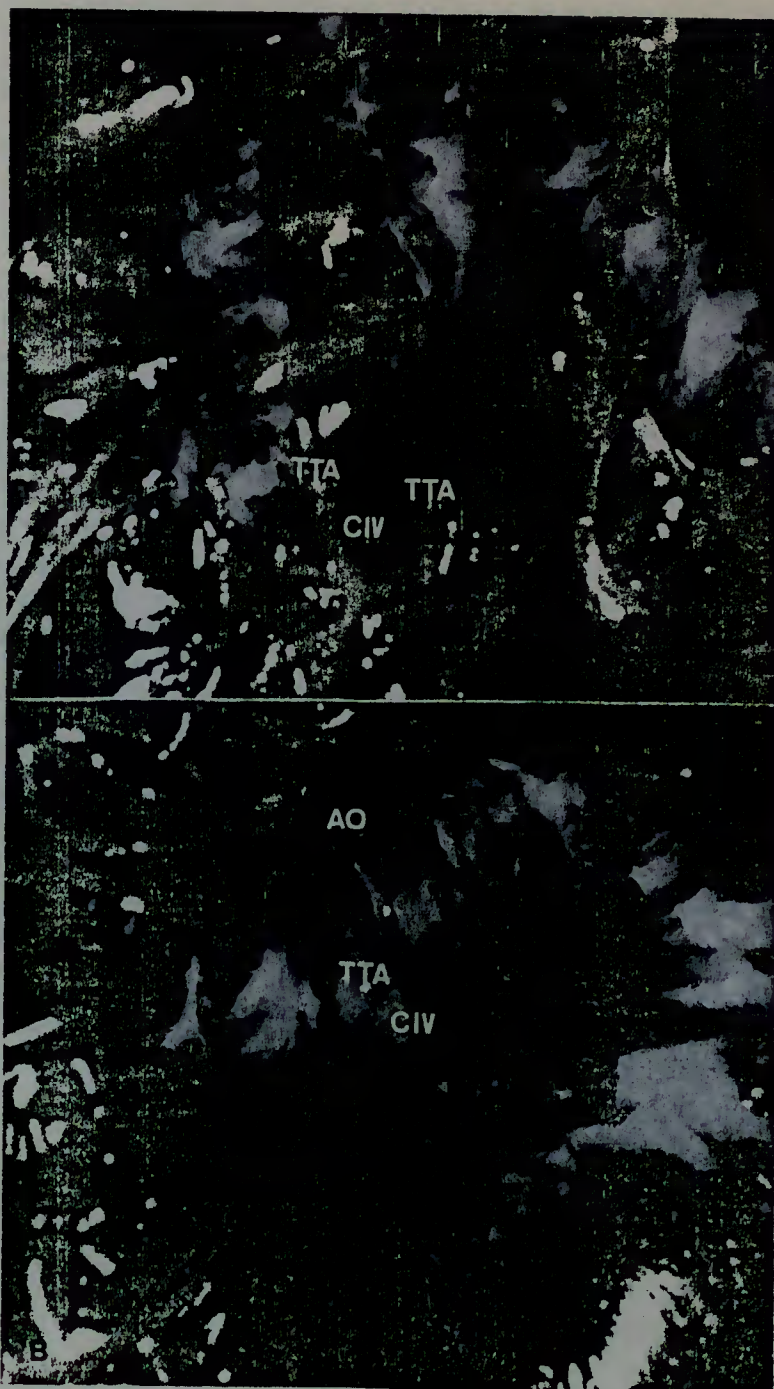


FIGURA 7

Espécime anatómico de paciente com comunicação interventricular perimembranosa, falecido no período transoperatório.

A) Visão ventricular direita. Observe-se que o tecido acessório aposto à borda do defeito origina-se na valva tricúspide.

B) Visão ventricular esquerda. O defeito está parcialmente ocluído, na superfície ventricular direita, por tecido tricúspide acessório.

AO = aorta; CIV = comunicação interventricular; TTA = tecido tricúspide acessório.

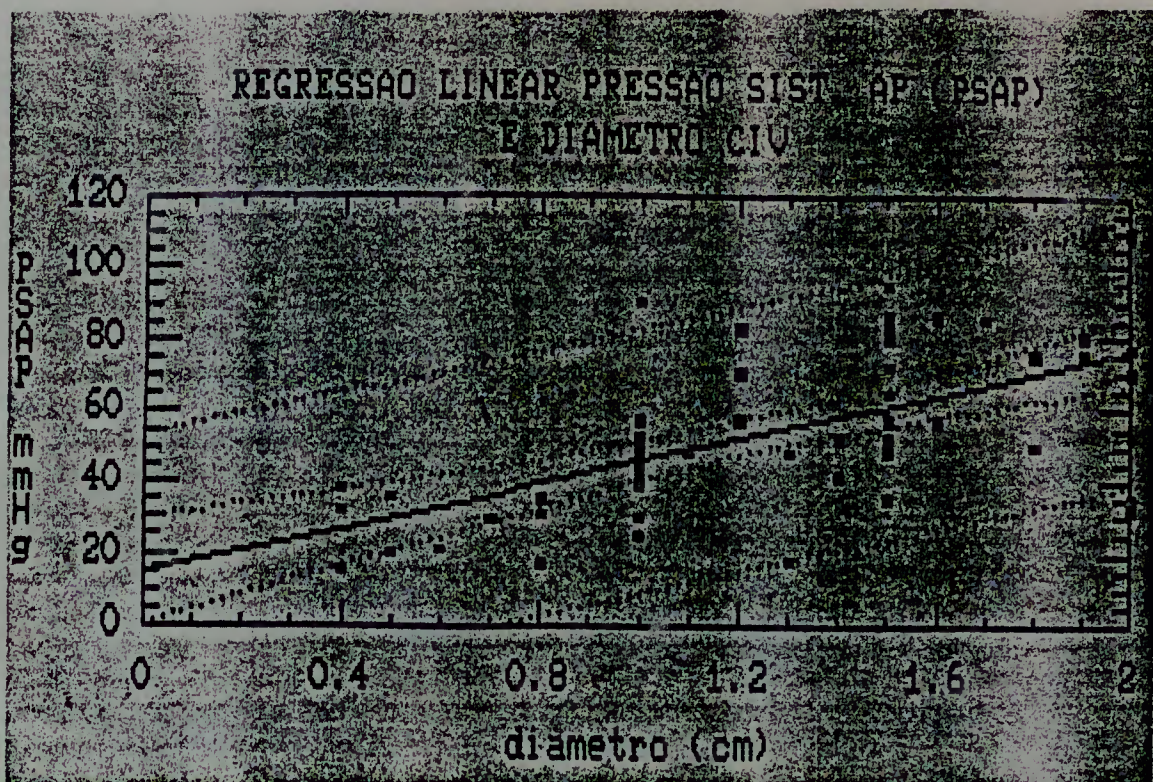


FIGURA 8

Regressão linear entre a pressão sistólica na artéria pulmonar e o diâmetro do defeito, no grupo com comunicação interventricular isolada ou predominante ($r = 0,60$; $p < 0,005$).

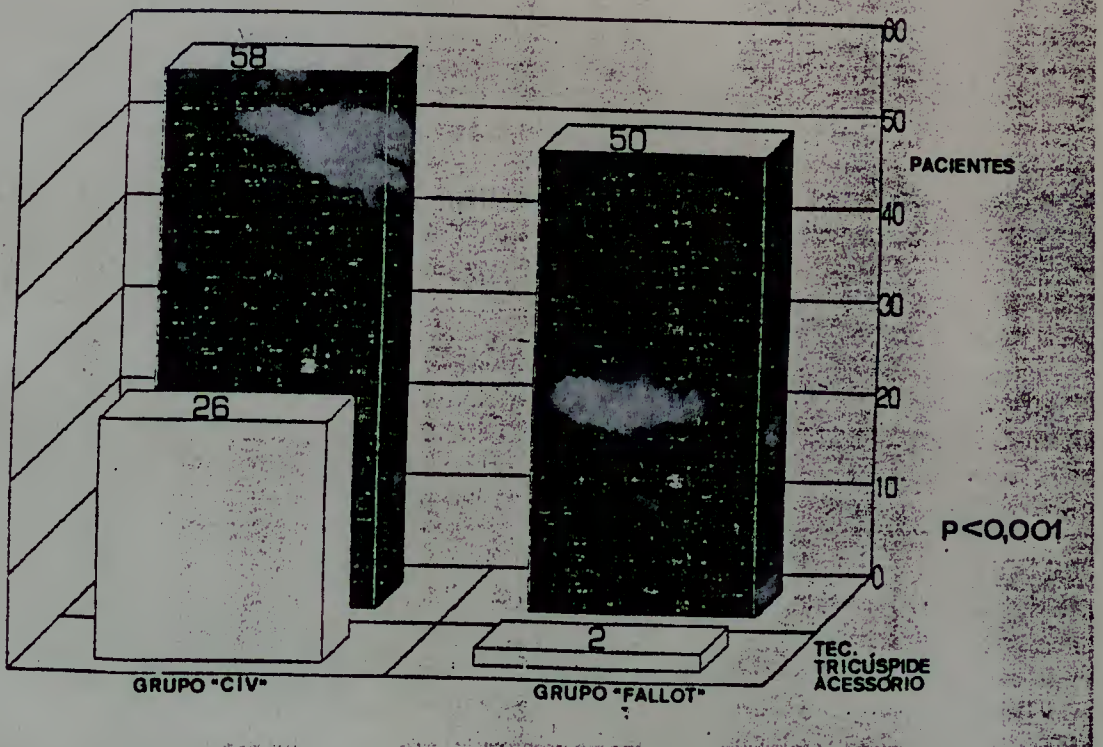


FIGURA 9

Gráfico comparativo entre a prevalência anatômica de tecido tricúspide acessório aposto às bordas do defeito nos grupos com comunicação interventricular isolada ou predominante (grupo "CIV") e com tetralogia de Fallot (grupo "Fallot").