

**AVALIAÇÃO DO USO DO CARDIOVERSOR DESFIBRILADOR  
IMPLANTÁVEL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM CARDIOPATIA  
CONGÊNITA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

**EVALUATION OF THE USE OF IMPLANTABLE CARDIOVERTER-  
DEFIBRILLATOR IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CONGENITAL  
HEART DISEASE: A SYSTEMATIC REVIEW**

**Eduarda Maran**

Acadêmico de Medicina, Centro Universitário Assis Gurgacz, Brasil

E-mail: [eduardammaran@hotmail.com](mailto:eduardammaran@hotmail.com)

**Rui Manuel de Sousa Sequeira Antunes de Almeida**

Cirurgião Cardiovascular, Centro Universitário Assis Gurgacz, Brasil

E-mail: [ruimsalmeida@uol.com.br](mailto:ruimsalmeida@uol.com.br)

## **Resumo**

A Morte Súbita Cardíaca pode ser uma das primeiras manifestações das cardiopatias congênitas em crianças e adolescentes, assim, o diagnóstico e a intervenção adequada precoce é de suma importância. Diante disso, esta revisão sistemática tem o objetivo principal de avaliar os resultados do uso do CDI em crianças e adolescentes com cardiopatias congênitas no período de janeiro de 2018 a junho de 2023, esclarecendo suas complicações e elucidando os resultados obtidos nos últimos estudos a fim de contribuir para o conhecimento médico. Esta pesquisa foi feita através da base de dados PubMed, Lilacs, Scielo, sendo selecionados artigos os quais avaliassem o uso do CDI em crianças e adolescente portadores de cardiopatias congênitas. De 379 estudos iniciais, 14 estudos foram incluídos na análise final. A partir disso, 650 pacientes foram analisados, sendo 376 do sexo masculino e 274 do sexo feminino. As doenças cardíacas apresentadas foram divididas em 3 grupos: Doença Elétrica Primária, Cardiopatia Congênita e Cardiomiopatias. Complicações ocorreram em 134 pacientes (20,58%), choques apropriados em 155 (23,81%) e choques inapropriados em 120 pacientes (18,54%). A idade média dos pacientes avaliados foi de 14,03 anos, o tempo médio de follow-up foi de 66,4 meses e a taxa de mortalidade de nesta população de 2,15%.

**Palavras-chave:** Cardioversor Desfibrilador Implantável; Cardiopatia Congênita; Crianças; Adolescentes; Revisão Sistemática.

## **Abstract**

Sudden Cardiac Death can be one of the first manifestations of congenital heart diseases in children and adolescents; thus, early diagnosis and appropriate intervention are of utmost importance. In this context, this systematic review aims to evaluate the outcomes of using implantable cardioverter-defibrillators (ICDs) in children and adolescents with congenital heart diseases from January 2018 to June 2023, clarifying their complications and elucidating the results obtained in recent studies to contribute to medical knowledge. This research was conducted through the databases PubMed, Lilacs, and Scielo, selecting articles that assessed the use of ICDs in children and adolescents with congenital heart diseases. Out of an initial 379 studies, 14 were included in the final analysis. A total of 650 patients were analyzed, with 376 males and 274 females. The cardiac diseases were categorized into three groups: Primary Electrical Disease, Congenital Heart Disease, and Cardiomyopathies. Complications occurred in 134 patients (20.58%), appropriate shocks in 155 (23.81%), and inappropriate shocks in 120 patients (18.54%). The average age of the patients assessed was 14.03 years, the average follow-up time was 66.4 months, and the mortality rate in this population was 2.15%.

**Keywords:** Implantable Cardioverter Defibrillator; Congenital Heart Disease, Children, Adolescent, Systematic Review

## 1. Introdução

As cardiopatias congênitas ocorrem em aproximadamente 1% dos nascidos vivos (1), sendo que algumas doenças cardíacas têm como manifestação clínica inicial a morte súbita cardíaca (MSC), mesmo em crianças e adolescentes (2). A MSC em 84% dos casos é causada por taquicardia ventricular (TV) rápida sustentada ou TV que degenera em fibrilação ventricular (FV)(3–5). Dessa forma, o cardioversor desfibrilador implantável (CDI) é uma forma de prevenir a MSC em pacientes específicos (6).

Esta revisão sistemática tem o objetivo principal de avaliar o uso do CDI em crianças e adolescentes com cardiopatias congênitas no período de janeiro de 2018 a junho de 2023, esclarecendo suas complicações e elucidando os resultados obtidos nos últimos estudos a fim de contribuir para o conhecimento médico.

## 2. Revisão da Literatura

Atualmente, o CDI tem suas indicações, uso e resultados bem consolidados na população adulta, como forma de prevenção primária e secundária à MSC. Entretanto, na população pediátrica há necessidade de análises e indicações para o seu uso, sendo que publicações de pequenas séries tem direcionado as indicações atuais, seguindo as diretrizes dos adultos e contando com a experiência da avaliação médica na indicação do CDI a esses pacientes. (6–8)

### 3. Metodologia

Esta revisão sistemática buscou artigos em língua inglesa, espanhola e portuguesa de estudos observacionais, retrospectivos, multicêntricos e unicêntricos. A busca de artigos foi realizada no período de janeiro de 2018 a junho de 2023, sendo selecionados por uma pesquisa sistemática em 3 bases de dados: PubMed, Scielo, Lilacs. Os filtros e palavras chaves usados em todas as bases de dados foram os seguintes: população pediátrica, cardioversor desfibrilador implantável, CDI, doença cardíaca congênita, crianças e adolescentes.

Na base de dados PubMed, filtros específicos em relação a idade foram utilizados, sendo aplicados os que correspondiam a faixa etária de 0 a 21 anos. Na base de dados da Scielo e Lilacs, a partir das palavras-chave Cardioversor Desfibrilador Implantável e aplicando os filtros de idade (0 a 21 anos) e ano de publicação (2018 a 2023) nenhum artigo foi encontrado.

Dos 379 artigos encontrados no PubMed uma pré-seleção foi realizada através da leitura do título e posteriormente do resumo. Dessa forma, 54 artigos foram selecionados e, com a leitura total, 14 foram utilizados para esta pesquisa (Figura A).

Os critérios de exclusão foram os estudos que não possuíam dados necessários para a análise e os que não estavam de acordo com os filtros estabelecidos. Os critérios de inclusão são crianças e adolescentes (até os 21 anos) portadores de Cardiopatias Congênitas e que utilizaram o CDI como método de prevenção à MSC.

Para uma melhor compreensão, as cardiopatias encontradas nos estudos foram divididas em 3 grandes grupos de acordo com sua fisiopatologia básica: Doença Elétrica Primária, Doença Cardíaca Congênita e Cardiomiopatia.

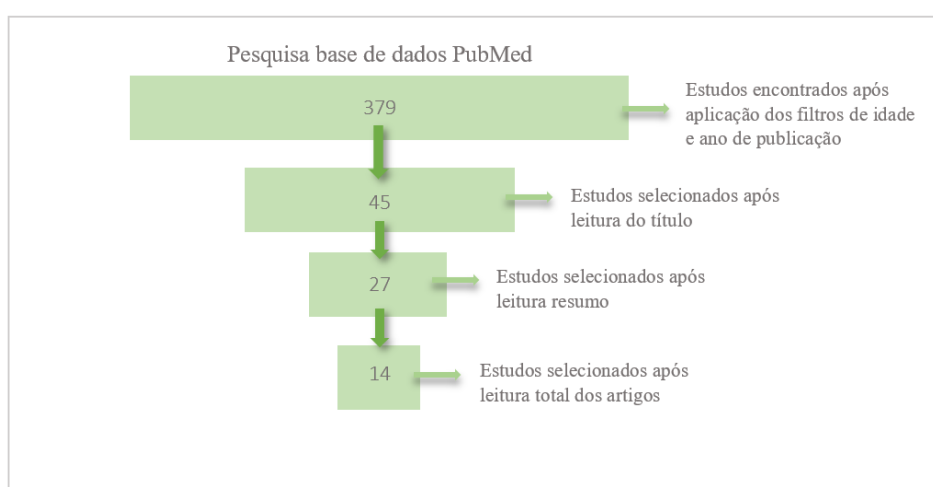


Figura A

#### 4. Resultados e Discussão

Os autores incluíram nessa seção os resultados referentes as características de idade e sexo dos pacientes, tempo de follow-up, cardiopatias congênitas separadas por etiopatogenia, as complicações e choques apropriados e inapropriados que ocorreram devido ao implante de CDI. Os resultados encontram-se detalhados nos Anexos 1 e 2.

Anexo 1 – Tipo de Estudos e Características Básicas dos Pacientes

Número do Estudos	ID	Tipo de Estudo	Número de Pacientes	Faixa de Etária de Implantação [age mean ± SD]	Nº de Sujeitos (male) [%]
1	Sarubbi B, Colonna D, Corra A et al. (2021)	Observacional e Restrospectivo	21	8-18 [13,9 ± n.r]	14 [66,6]
2	Song M, Uhm J, Baek J et al. (2021)	Multicentrico e Retrospectivo	99	n.r [13,9 ± 4,1]	68 [68,6]
3	Pitak M, Jastrzebski M, Rudek-Budzyńska A et al. (2021)	Observacional e Centro Único	8	9-17 [12.5 ± n.r]	4 [50]
4	Norrish G, Chubb H, Field E et al. (2020)	Restrospectivo longitudinal corte multicentrica	90	n.r-16 [13 ± 3.5]	57 [63,3]
5	Silvetti M, Pazzano V, Verticelli L et al. (2018)	Observacional randomizado e standard-of-care study	11	10-20 [14,2 ± n.r]	2 [20]
6	Lewandowski M, Syska P, Kowalik I et al. (2018)	Artigo Original	73	6-21 [14.5 ± n.r]	36 [49,3]

7	Cecilia Gonzalez Corcia M, Sieira J, Pannacert G et al. (2018)	Análise Retrospectiva e Corte de Centro Único	35	≤20 [13,9 ± 6,2]	25 [71]
8	Implantable Cardioverter Defibrillators in Infants and Toddlers: Indications, Placement, Programming, and Outcomes	Análise Retrospectiva e Revisão de Centro Único	15	0-3 [n.r.]	36 [20]
9	von Alvensleben J, Dechert B, Bradley D et al. (2020)	Multicentrico e Retrospectivo	115	14-19 [16,7 ± n.r.]	34 [29]
10	Winkler F, Dave H, Weber R et al. (2017)	Retrospectivo e análise de centro único	31	2-20 [11,4 ± n.r.]	23 [74,1]
11	Kwiatkowska J, Budreiko S, Wasacionek M et al. (2019)	Revisão retrospectiva	20	3-17 [15,6 ± n.r.]	12 [60]
12	Wiśniowski P, Buczyński M, Grabowski M et al. (2022)	Retrospectivo análise de centro único	11	12-17 [15,9 ± n.r.]	8 [72,7]
13	Rowin EJ, Sridharan A, Madias C et al. (2020)	Retrospective single-center analysis	60	n.r [13 ± 6]	39 [65]
14	Mori H, Sumitomo N, Tsuboi K et al (2023)	Multicenter observational and retrospective study	62	3-18 [14 ± n.r.]	45 [72.6]

Anexo 2 – Diagnósticos dos Pacientes e Detalhes do CDI

Número do Estudo	Dispositivo	Diagnóstico	Complicações (Nº de pacientes)	Choques Apropriados (Nº de pacientes)	Choques Inapropriados (Nº de pacientes)	Tempo de Follow-Up [tempo médio ± SD] (meses)
1	S-ICD	Doença Elétrica Primária (n=11) Doença Cardíaca Congênita (n=5) Cardiomiopatia (n=5)	1	2	4	4-78 [41,9 ± 21,9]
2	S-ICD TV-ICD EC-ICD	Doença Elétrica Primária (n=55) Doença Cardíaca Congênita (n=12) Cardiomiopatia (n=29) Outros (n=3)	17	44 (44%)	33 (33%)	n. r [58,7 ± 44,4]
3	S-ICD	Doença Elétrica Primária (n=2) Doença Cardíaca Congênita (n=0) Cardiomiopatia (n=5) Other (n=1)	0	0	0	3-40 [14 ± n.r.]
4	S-ICD TV-ICD EC-ICD	Cardiomiopatia (n=90)	28	25	7	n.r [54 ± n.r.]
5	S-ICD	Doença Elétrica Primária (n=1) Doença Cardíaca Congênita (n=2)	4	1	0	1-33 [n.r.]

Cardiomiopatia (n=8)						
6	EC-ICD	Doença Elétrica Primária (n= 19) Doença Cardíaca Congênita (n=2) Cardiomiopatia (n=52)	29 (40%)	20 (27,4%)	24 (32,8%)	n.r [107 ± n.r]
7	TV-ICD EC-ICD	Doença Elétrica Primária (Brugada Syndrome) (n=35)	5 (14%); 3 deaths	8 (23%)	7 (20%)	n.r [88 ± n.r]
8		Doença Elétrica Primária (n=13) Cardiomiopatia (n=2)	3	3 (20%)	0	n.r [51 ± n.r]
9	S-ICD	Doença Elétrica Primária (n=33) Doença Cardíaca Congênita (n=37) Cardiomiopatia (n=45)	21	13	18 (15,6%)	n.r [32 ± n.r]
10	EC-ICD	Doença Elétrica Primária (n=10) Cardiomiopatia (n=21)	3	6	4	n.r [57,3 ± n.r]
11	S-ICD TV-ICD EC-ICD	Doença Elétrica Primária (n= 9) Doença Cardíaca Congênita (n=2) Cardiomiopatia (n=9)	13	8 (40%)	2 (10%)	4,7-150 [80,3 ± n.r]
12	S-ICD	Doença Elétrica Primária (n=4) Cardiomiopatia (n=7)	0	n.r	0	n.r [48 ± n.r]
13	S-ICD TV-ICD	Cardiomiopatia (n=60)	10	9 (15%)	8	n.r [204,1 ± n.r]
14	S-ICD	Doença Elétrica Primária (n= 33) Cardiomiopatia (n=29)	0	16 (26.2%)	13 (21.3%)	13.3–35.8 [27 ± n.r]

A partir de 14 artigos coletados, 651 pacientes foram analisados, sendo 376 do sexo masculino e 275 do sexo feminino, sendo a faixa etária de 0 a 21 anos e idade média de 14,03 anos. O tempo médio de follow-up foi de 66,40 meses, considerando 13 dos 14 estudos os quais possuíam tais dados disponíveis.

### Choques Apropriados e Inapropriados

Os choques apropriados (CA) ocorreram em 155 pacientes (23,81%) e os choques inapropriados (CI) ocorreram em 120 pacientes, 18,54% da amostra total. A principal causa de choque inapropriado foi o Oversensing de Onda T (31,6%) e as demais causas, como sua prevalência, estão descritas na Tabela 1.

Tabela 1

---

Choques Inapropriados	Oversensing da Onda T 38
	Taquicardia Sinusal 23
	Taquicardia Supraventricular 17
	Fibrilação Atrial 16
	Falha do Eletrodo 15
	Sinus E supra taquicardia 6
	Fratura do Eletrodo 4
	Oversensing de ruído 3
	Taquicardia Ventricular Não Sustentada 1
	Migração do Cabo 1
	Miopotenciais 1

---

### Cardiopatias Congênitas

Entre os diagnósticos, o mais frequente foi o grupo envolvendo Cardiomiopatia, acometendo 361 pacientes, 55,45% da amostra total. Pacientes portadores de Doença Elétrica Primária contabilizam 225 (34,56%) e de Doença Cardíaca Congênita, 60 (9,21%). Outras cardiopatias totalizam 5 pacientes (0,76%) (Figura B).

As cardiopatias que compõem os 3 principais grupos, assim como sua prevalência, média de idade, complicações e óbitos estão detalhadas a seguir:

Entre os 361 pacientes portadores de cardiomiopatia, os quais possuíam idade média de 11,7 anos, o mais prevalente diagnóstico trata-se de Cardiomiopatia Hipertrófica, acometendo 251 pacientes. Dentre os demais diagnósticos, haviam 23 pacientes portadores de cardiomiopatia dilatada, 17 de cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito, 2 miocardites, 2 cardiomiopatias restritivas, 2 cardiomiopatias não compactadas do ventrículo esquerdo, 1 cardiomiopatia urêmica, 1 cardiomiopatia isquêmica, 1 taquicardia ventricular, 1 fibrilação ventricular e 1 síndrome de Danon. No tempo médio de follow-up decorrido de 47,9 meses, 45 complicações ocorreram e 6 mortes.

Já os portadores de doença elétrica primária totalizaram 225 pacientes, os quais possuíam idade média de 12,6 anos. O mais prevalente diagnóstico trata-se de Síndrome do QT Longo, em 74 pacientes (34,4%). Havia também 61 pacientes portadores de fibrilação ventricular idiopática, 43 síndromes de Brugada, 22 taquicardias ventricular polimórfica catecolaminérgica, 6 fibrilações ventriculares

primária, 3 síndromes da repolarização precoce, 2 fibrilações ventriculares idiopáticas, 1 mutação do gene RYR2 e ANK2, 1 síndrome de Andersen Tawil e 1 síndrome do QT curto. No tempo médio de follow-up decorrido de 41,5 meses, 19 complicações ocorreram e 8 mortes.

Entre os 60 portadores de Doenças Cardíacas Congênitas, a idade média encontrada foi de 14,9 anos, sendo o mais prevalente diagnóstico de fisiologia do ventrículo único, acometendo 11 pacientes (18,03%). Entre os demais diagnósticos, haviam 6 portadores de Tetralogia de Fallot, 5 septos ventricular com defeito, 1 valva aórtica bicúspide, 1 Síndrome Shone, 1 transposição de grandes artérias, 1 anomalia de Taussing Bing, 1 esteno-insuficiência-aórtica congênita, 1 atresia tricúspide, 1 Artéria coronária esquerda anômala da artéria pulmonar, 1 síndrome de Eptein e 2 doenças cardíacas congênitas não especificadas. No tempo médio de follow-up decorrido de 14,5 meses, 3 complicações ocorreram e nenhuma morte foi relatada.

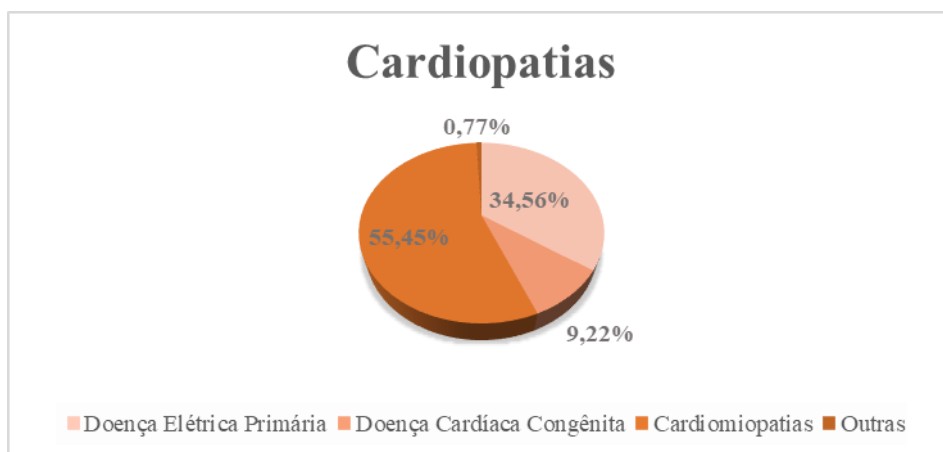


Figura B

### Complicações

As complicações ocorreram em 134 pacientes (20,58%) e, para uma melhor análise, dividimos em três grupos conforme a etiologia: Complicações Mecânicas, Complicações Estruturais e Outras Complicações. Dentre as complicações mecânicas, 111 foram relatadas. Já as complicações estruturais ocorreram 40 vezes e outras complicações, 3 vezes (Figura C). As complicações estão detalhadamente descritas na Tabela 2.

Pode-se notar que 77,07% das complicações estão relacionadas aos danos estruturais do aparelho, sendo um terço (33,76%) de todas as complicações devido a fratura de eletrodo.



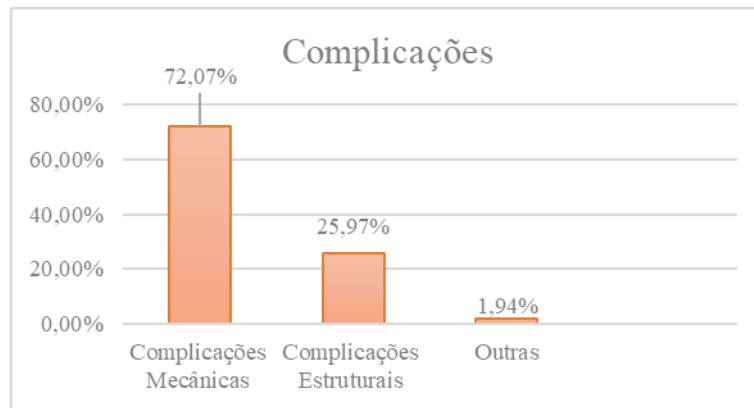


Figura C – Complicações Mecânicas (n=111), Complicações Estruturais (n=40), Outras Complicações (n=3)

Tabela 2

Complicações Mecânicas	Fratura de Eletrodo 52	Eletrodo Tensionado 2
	Detecção excessiva 13	Falha nas derivações de estimulação/detecção 2
	Deslocamento do Eletrodo 11	Trocas do gerador 2
	Fim da bateria 10	Luxação de eletrodo 1
	Falha na conversão 8	Encapsulamento do Eletrodo 1
	Falha nos cabos de alta tensão 5	Recall 1
	Migração do gerador de pulso 3	
Complicações Estruturais	Infecção da Bolsa/Sistema 11	Endocardite 1
	Infecção de Pele 10	Efusão Pleural 1
	Erosão de Pele 9	Hemotórax 1
	Oclusão Venosa 3	Desconforto 1
	Perfuração do ventrículo direito 3	
Outras Complicações	Problemas psicológicos 2	
	Outros 1	

## DISCUSSÃO

Os autores constataram através desta revisão sistemática uma considerável porcentagem de complicações e choques inapropriados nas crianças e adolescentes com cardiopatias congênitas portadoras de CDI. Pela quantidade limitada e indisponível de estudos que abordam esse tema na população pediátrica, os dados encontrados foram comparados com o uso deste dispositivo em adultos, sendo encontradas taxas ligeiramente maiores de complicações e choques inapropriadas na população adulta.

Uma meta-análise de Olde Nordkamp et al. 2016, com 4916 pacientes, idade média de  $39 \pm 15$  anos, relatou 22% de complicações relacionadas ao implante do CDI em adultos-jovens com arritmias cardíacas hereditárias (9). Valor este ligeiramente maior comparado aos 20,58% de complicações encontradas neste estudo. Ademais, a meta-análise realizada por Vehmeijer et al. 2016, em adultos com cardiopatias congênitas, apresentou uma taxa de complicações de 25,6% (10).

Os choques inapropriados, neste estudo, ocorreram em 120 pacientes, 18,54% da amostra total. Comparado ao estudo realizado por Medeiros et al, 2023, 20% de CI ocorreram em adultos com Síndromes de Arritmia Hereditária em uso de CDI (11), já no estudo de Roston et al, 2018, 20,8% dos pacientes com CPVT receberam choques inapropriados. (12)

## 5. Conclusão

Crianças e adolescentes em uso de CDI apresentaram taxa de terapia apropriada maior que taxas de terapias inapropriadas, além de baixa taxa de mortalidade. As complicações decorrentes do uso de CDI foram menores do que na população adulta, mas ainda assim significantes, podendo elevar a morbimortalidade dos pacientes. A maior causa das complicações é mecânica, sendo a fratura de eletrodos a principal delas. Esta complicação deve ser um ponto de atenção em relação ao tipo de implante do CDI (subcutâneo ou transvenoso) e a anatomia do paciente. Dessa forma, é importante que as vantagens e as possíveis complicações do implante de um CDI sejam abordadas e discutidas com o paciente ao avaliar essa opção de tratamento, assim como considerar a forma de implante para diminuir causas de complicações mecânicas.

## Referências

1. Ailes EC, Gilboa SM, Riehle-Colarusso T, Johnson CY, Hobbs CA, Correa A, et al. Prenatal diagnosis of nonsyndromic congenital heart defects. *Prenat Diagn.* 2014 Mar;34(3):214–22.
2. Rella V, Parati G, Crotti L. Sudden Cardiac Death in Children Affected by Cardiomyopathies: An Update on Risk Factors and Indications at Transvenous or Subcutaneous Implantable Defibrillators. Vol. 8, *Frontiers in Pediatrics*. Frontiers Media S.A.; 2020.
3. Miller JD, Yousuf O, Berger RD. The implantable cardioverter-defibrillator: An update. Vol. 25, *Trends in Cardiovascular Medicine*. Elsevier Inc.; 2015. p. 606–11.
4. Mori H, Sumitomo N, Tsutsui K, Fukunaga H, Hayashi H, Nakajima H, et al. Efficacy of Subcutaneous implantable cardioverter-defibrillators in ≤18 year-old CHILDREN: SAVE-CHILDREN registry. *Int J Cardiol.* 2023 Jan 15;371:204–10.
5. Koury A, Jurubeba X, Saleh A, Amanda K, Fraga S, Phillippe J, et al. CAPÍTULO 6 ETIOLOGIA, POSSÍVEIS FATORES DE RISCOS E ASPECTOS RELACIONADOS À IDENTIFICAÇÃO E PREVENÇÃO DA MORTE SÚBITA CARDÍACA.
6. Pitak MJ, Jastrzębski M, Rudek-Budzyńska A, Weryński P, Winter J, Góreczny S. Subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator and the two-incision intermuscular technique in pediatric patients - A single center experience. *Kardiol Pol.* 2021 Sep 30;79(9):1025–7.
7. Teixeira RA, Fagundes AA, Junior JMB, de Oliveira JC, de Tarso Jorge Medeiros P, Valdigem BP, et al. Brazilian Guidelines for Cardiac Implantable Electronic Devices – 2023. *Arq Bras Cardiol.* 2023;120(1).
8. Song MK, Uhm JS, Baek JS, Yoon JK, Na JY, Yu HT, et al. Clinical outcomes of implantable cardioverter-defibrillator in pediatric patients - A Korean multicenter study. *Circulation Journal.* 2021;85(8):1356–64.
9. Olde Nordkamp LRA, Postema PG, Knops RE, van Dijk N, Limpens J, Wilde AAM, et al. Implantable cardioverter-defibrillator harm in young patients with inherited arrhythmia syndromes: A systematic review and meta-analysis of inappropriate shocks and complications. *Heart Rhythm.* 2016 Feb;13(2):443–54. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26385533/>)
10. Vehmeijer JT, Brouwer TF, Limpens J, Knops RE, Bouma BJ, Mulder BJM, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in adults with congenital heart disease: A systematic review and meta-analysis. *Eur Heart J.* 2016 May 7;37(18):1439–48. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26873095/>)
11. Medeiros P, Santos M, Arantes C, Pereira VH, Rocha S. Implantable cardioverter-defibrillator in patients with inherited arrhythmia syndromes: A systematic review. *Heart & Lung.* 2023 Jul;60:1–7. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36863123/>)

12. Roston TM, Jones K, Hawkins NM, Bos JM, Schwartz PJ, Perry F, et al. Implantable cardioverter-defibrillator use in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: A systematic review. *Heart Rhythm*. 2018 Dec;15(12):1791–9. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30063211/>)

Colocar espaço simples (1,5cm) entre uma referência e outra. Favor formatar de acordo com a ABNT 6023