



Arquivos Brasileiros de Cardiologia

www.arquivosonline.com.br

Sociedade Brasileira de Cardiologia • ISSN-0066-782X • Volume 107, Nº 1, Supl. 3, Julho 2016

DIRETRIZ DE ARRITMIAS CARDÍACAS EM CRIANÇAS E CARDIOPATIAS CONGÊNITAS SOBRAC E DCC – CP

DIRETRIZ DE ARRITMIAS CARDÍACAS EM CRIANÇAS E CARDIOPATIAS CONGÊNITAS SOBRAC E DCC – CP

Autores da Diretriz:

Magalhães LP, Guimarães ICB, Melo SL, Mateo EIP, Andalaft RB, Xavier LFR, Lorga Filho AM, Fagundes AA, Moreira DAR, Hachul DT, Sternick EB, Andrea EM, Cannavan FPS, Oliveira FJB, Darrieux FCC, Lima GG, Atié J, Elias Neto J, Zimmerman LI, Miana L, Pellanda LC, Sacilotto L, Jatene MB, Soares MM, Binotto MA, Scanavacca MI, Oliveira Junior NA, Zielinsky P, Salerno PR, Teixeira RA, Kuniyoshi RR, Costa R, Schames Neto S, Pedra SRFF, Gimenez SC, Wu TC, Aiello VD.

Diretor Científico

Raul Dias dos Santos Filho

Editor-Chefe

Luiz Felipe P. Moreira

Editores Associados

Cardiologia Clínica

José Augusto Barreto-Filho

Cardiologia Cirúrgica

Paulo Roberto B. Evora

Cardiologia Intervencionista

Pedro A. Lemos

Cardiologia Pediátrica/ Congênitas

Antonio Augusto Lopes

Arritmias/Marcapasso

Mauricio Scanavacca

Métodos Diagnósticos Não-Invasivos

Carlos E. Rochitte

Pesquisa Básica ou Experimental

Leonardo A. M. Zornoff

Epidemiologia/Estatística

Lucia Campos Pellanda

Hipertensão Arterial

Paulo Cesar B. V. Jardim

Ergometria, Exercício e Reabilitação Cardíaca

Ricardo Stein

Primeiro Editor (1948-1953)

† Jairo Ramos

Conselho Editorial

Brasil

Aguinaldo Figueiredo de Freitas Junior (GO)
Alfredo José Mansur (SP)
Aloir Queiroz de Araújo Sobrinho (ES)
Amanda G. M. R. Sousa (SP)
Ana Clara Tude Rodrigues (SP)
André Labrunie (PR)
Andrei Sposito (SP)
Angelo A. V. de Paola (SP)
Antonio Augusto Barbosa Lopes (SP)
Antonio Carlos C. Carvalho (SP)
Antônio Carlos Palandri Chagas (SP)
Antonio Carlos Pereira Barretto (SP)
Antonio Cláudio L. Nóbrega (RJ)
Antonio de Padua Mansur (SP)
Ari Timerman (SP)
Armênio Costa Guimarães (BA)
Ayrton Pires Brandão (RJ)
Beatriz Matsubara (SP)
Brivaldo Markman Filho (PE)
Bruno Caramelli (SP)
Carisi A. Polanczyk (RS)
Carlos Eduardo Rochitte (SP)
Carlos Eduardo Suaide Silva (SP)
Carlos Vicente Serrano Júnior (SP)
Celso Amodeo (SP)
Charles Mady (SP)
Claudio Gil Soares de Araujo (RJ)
Cláudio Tinoco Mesquita (RJ)
Cleonice Carvalho C. Mota (MG)
Clerio Francisco de Azevedo Filho (RJ)
Dalton Bertolim Prêcoma (PR)
Dário C. Sobral Filho (PE)
Décio Mion Junior (SP)
Denilson Campos de Albuquerque (RJ)
Djair Brindeiro Filho (PE)
Domingo M. Braille (SP)
Edmar Atik (SP)
Emilio Hideyuki Moriguchi (RS)

Enio Buffolo (SP)
Eulógio E. Martinez Filho (SP)
Evandro Tinoco Mesquita (RJ)
Expedito E. Ribeiro da Silva (SP)
Fábio Vilas-Boas (BA)
Fernando Bacal (SP)
Flávio D. Fuchs (RS)
Francisco Antonio Helfenstein Fonseca (SP)
Gilson Soares Feitosa (BA)
Gláucia Maria M. de Oliveira (RJ)
Hans Fernando R. Dohmann (RJ)
Humberto Villacorta Junior (RJ)
Ínes Lessa (BA)
Iran Castro (RS)
Jarbas Jakson Dinkhuysen (SP)
João Pimenta (SP)
Jorge Ilha Guimarães (RS)
José Antonio Franchini Ramires (SP)
José Augusto Soares Barreto Filho (SE)
José Carlos Nicolau (SP)
José Lázaro de Andrade (SP)
José Pérciles Esteves (BA)
Leonardo A. M. Zornoff (SP)
Leopoldo Soares Piegas (SP)
Lucia Campos Pellanda (RS)
Luís Eduardo Rohde (RS)
Luís Cláudio Lemos Correia (BA)
Luiz A. Machado César (SP)
Luiz Alberto Piva e Mattos (SP)
Marcia Melo Barbosa (MG)
Marcus Vinícius Bolívar Malachias (MG)
Maria da Consolação V. Moreira (MG)
Mario S. S. de Azeredo Coutinho (SC)
Maurício I. Scanavacca (SP)
Max Grinberg (SP)
Michel Batlouni (SP)
Murilo Foppa (RS)
Nadine O. Claussell (RS)
Orlando Campos Filho (SP)
Otávio Rizzi Coelho (SP)

Otoni Moreira Gomes (MG)
Paulo Andrade Lotufo (SP)
Paulo Cesar B. V. Jardim (GO)
Paulo J. F. Tucci (SP)
Paulo R. A. Caramori (RS)
Paulo Roberto B. Évora (SP)
Paulo Roberto S. Brofman (PR)
Pedro A. Lemos (SP)
Protásio Lemos da Luz (SP)
Reinaldo B. Bestetti (SP)
Renato A. K. Kalil (RS)
Ricardo Stein (RS)
Salvador Rassi (GO)
Sandra da Silva Mattos (PE)
Sandra Fuchs (RS)
Sergio Timerman (SP)
Silvio Henrique Barberato (PR)
Tales de Carvalho (SC)
Vera D. Aiello (SP)
Walter José Gomes (SP)
Weimar K. S. B. de Souza (GO)
William Azem Chalela (SP)
Wilson Mathias Junior (SP)

Exterior

Adelino F. Leite-Moreira (Portugal)
Alan Maisel (Estados Unidos)
Aldo P. Maggioni (Itália)
Cândida Fonseca (Portugal)
Fausto Pinto (Portugal)
Hugo Grancelli (Argentina)
James de Lemos (Estados Unidos)
João A. Lima (Estados Unidos)
John G. F. Cleland (Inglaterra)
Maria Pilar Tornos (Espanha)
Pedro Brugada (Bélgica)
Peter A. McCullough (Estados Unidos)
Peter Libby (Estados Unidos)
Piero Anversa (Itália)

Sociedade Brasileira de Cardiologia

Presidente

Marcus Vinícius Bolívar Malachias

Vice-Presidente

Eduardo Nagib Gaudi

Diretor Científico

Raul Dias dos Santos Filho

Diretora Financeira

Gláucia Maria Moraes Oliveira

Diretor Administrativo

Denilson Campos de Albuquerque

Diretor de Relações Governamentais

Renault Mattos Ribeiro Júnior

Diretor de Tecnologia da Informação

Osni Moreira Filho

Diretor de Comunicação

Celso Amodeo

Diretor de Pesquisa

Leandro Ioshpe Zimerman

Diretor de Qualidade Assistencial

Walter José Gomes

Diretor de Departamentos Especializados

João David de Sousa Neto

Diretor de Relacionamento com Estaduais e Regionais

José Luis Aziz

Diretor de Promoção de Saúde Cardiovascular – SBC/Funcor

Weimar Kunz Sebba Barroso de Souza

Ouvidor Geral

Lázaro Fernandes de Miranda

Editor-Chefe dos Arquivos Brasileiros de Cardiologia

Luiz Felipe P. Moreira

Governador do Capítulo Brasil do ACC

Roberto Kalil Filho

Coordenadorias Adjuntas

Coordenador de Relações Internacionais

David de Pádua Brasil

Coordenador da Universidade Corporativa

Gilson Soares Feitosa Filho

Coordenador de Diretrizes e Normatizações

José Francisco Kerr Saraiva

Coordenador de Registros Cardiovasculares

Otávio Rizzi Coelho

Coordenador de Valorização Profissional

Carlos Japhet da Matta Albuquerque

Coordenador de Novos Projetos

Fernando Augusto Alves da Costa

Coordenadores de Educação Continuada

Marcelo Westerlund Montera e Rui Manuel dos Santos Póvoa

Conselho de Planejamento Estratégico

Andrea Araújo Brandão, Ari Timeman, Dalton Bertolin Precoma, Fábio Biscegli Jatene

Editoria do Jornal SBC

Carlos Eduardo Suaide Silva

Presidentes das Soc. Estaduais e Regionais

SBC/AL – Pedro Ferreira de Albuquerque

SBC/BA – Nivaldo Menezes Filgueiras Filho

SBC/CE – Sandro Salgueiro Rodrigues

SBC/CO – Danilo Oliveira de Arruda

SBC/DF – José Roberto de Mello Barreto Filho

SBC/ES – Bruno Moulin Machado

SBC/GO – Aguinaldo Figueiredo Freitas Jr.

SBC/MA – Márcio Mesquita Barbosa

SBC/MG – José Carlos da Costa Zanon

SBC/MS – Delcio Gonçalves da Silva Junior

SBC/MT – Max Wagner de Lima

SBC/NNE – Claudine Maria Alves Feio

SBC/PA – Sônia Conde Cristino

SBC/PE – Paulo Sérgio Rodrigues Oliveira

SBC/PB – Miguel Pereira Ribeiro

SBC/PI – Wildson de Castro Gonçalves Filho

SBC/PR – Gerson Luiz Bredt Júnior

SBC/RJ (SOCERJ) – Ricardo Mourilhe Rocha

SBC/RN – Maria de Fátima Azevedo

SBC/RO (SOCERON) – João Roberto Gemelli

SBC/RS (SOCERGS) – Gustavo Glotz de Lima

SBC/SC – Maria Emilia Lueneberg

SBC/SE – Sergio Costa Tavares Filho

SBC/SP (SOCESP) – Ibraim Masciarelli Francisco Pinto

SBC/TO – Andrés Gustavo Sánchez

Presidentes dos Departamentos Especializados e Grupos de Estudos

SBC/DA – André Arpad Faludi

SBC/DCC – José Carlos Nicolau

SBC/DCC/CP – Maria Angélica Binotto

SBC/DCM – Elizabeth Regina Giunco Alexandre

SBC/DECAGE – José Maria Peixoto

SBC/DEIC – Luis Eduardo Paim Rohde

SBC/DERC – Salvador Manoel Serra

SBC/DFCVR – João Jackson Duarte

SBC/DHA – Eduardo Costa Duarte Barbosa

SBC/DIC – Samira Saady Morhy

SBCCV – Fabio Biscegli Jatene

SBHCI – Marcelo José de Carvalho Cantarelli

SOBRAC – Denise Tessariol Hachul

GAPO – Bruno Caramelli

GECC – Mauricio Wajngarten

GECESP – Daniel Jogaib Daher

GECETI – Gilson Soares Feitosa Filho

GECHOSP – Evandro Tinoco Mesquita

GEICIP – Gisela Martina Bohns Meyer

GEEN – Andréa Maria Gomes Marinho Falcão

GECO – Roberto Kalil Filho

GEECABE – José Antônio Marin Neto

GEECG – Nelson Samesima

GEICPED – Estela Azeka

GEMCA – Álvaro Avezum Junior

GEMIC – Felix Jose Alvarez Ramires

GERCPM – Tales de Carvalho

GERTC – Marcello Zapparoli

GETAC – João David de Souza Neto

GEVAL – Luiz Francisco Cardoso

Arquivos Brasileiros de Cardiologia

Volume 107, Nº 1, Suplemento 3, Julho 2016

Indexação: ISI (Thomson Scientific), Cumulated Index Medicus (NLM), SCOPUS, MEDLINE, EMBASE, LILACS, SciELO, PubMed



Av. Marechal Câmara, 160 - 3º andar - Sala 330
20020-907 • Centro • Rio de Janeiro, RJ • Brasil

Tel.: (21) 3478-2700

E-mail: arquivos@cardiol.br

www.arquivosonline.com.br

SciELO: www.scielo.br

Departamento Comercial

Telefone: (11) 3411-5500
e-mail: comercialsp@cardiol.br

Produção Editorial

SBC - Tecnologia da Informação e
Comunicação
Núcleo Interno de Publicações

Produção Gráfica e Diagramação

SBC - Tecnologia da Informação e
Comunicação
Núcleo Interno de Publicações

Os anúncios veiculados nesta edição são de exclusiva responsabilidade dos anunciantes, assim como os conceitos emitidos em artigos assinados são de exclusiva responsabilidade de seus autores, não refletindo necessariamente a opinião da SBC.

Material de distribuição exclusiva à classe médica. Os Arquivos Brasileiros de Cardiologia não se responsabilizam pelo acesso indevido a seu conteúdo e que contrarie a determinação em atendimento à Resolução da Diretoria Colegiada (RDC) nº 96/08 da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa), que atualiza o regulamento técnico sobre Propaganda, Publicidade, Promoção e informação de Medicamentos. Segundo o artigo 27 da insígnia, "a propaganda ou publicidade de medicamentos de venda sob prescrição deve ser restrita, única e exclusivamente, aos profissionais de saúde habilitados a prescrever ou dispensar tais produtos (...)".

Garantindo o acesso universal, o conteúdo científico do periódico continua disponível para acesso gratuito e integral a todos os interessados no endereço: www.arquivosonline.com.br.



Filiada à Associação
Médica Brasileira

APOIO



Ministério da
Educação

Ministério da
Ciência e Tecnologia



Sumário

1. Epidemiologia	página 1
1.1. Crianças com coração estruturalmente normal.....	página 1
1.2. Crianças com cardiopatias congênitas.....	página 1
2. Sistema de condução em crianças normais e com cardiopatias e congênitas	página 2
2.1. Morfologia do sistema de condução normal.....	página 2
2.2. Nó sinusal ou sinoatrial.....	página 2
2.3. Condução interatrial e internodal do estímulo elétrico	página 2
2.4. Morfologia das estruturas da transição atrioventricular.....	página 2
2.5. Nó atrioventricular.....	página 2
2.6. Feixe de His e seus ramos	página 2
2.7. Condução intraventricular.....	página 2
2.8. Suprimento arterial do nó atrioventricular, feixe e ramos	página 3
2.9. Anomalias congênitas do sistema de condução.....	página 3
2.10. Morfologia das conexões acessórias atrioventriculares	página 3
2.11. Variações anatômicas.....	página 4
2.12. Vias acessórias fisiologicamente distintas	página 4
2.13. Fibras de Mahaim	página 4
2.14. Vias acessórias de condução decremental retrógrada.....	página 4
2.15. Vias acessórias nodoventriculares – nodofasciculares	página 5
2.16. Vias acessórias fasciculoventriculares.....	página 5
2.17. Morfologia do bloqueio atrioventricular congênito	página 5
2.18. O sistema de condução nas cardiopatias congênitas.....	página 5
3. Avaliação e estratificação não invasiva	página 7
3.1. Pacientes sem cardiopatias	página 7
3.2. Pacientes com cardiopatia congênita.....	página 10
4. Arritmias cardíacas fetais	página 10
4.1. Avaliação de ritmo cardíaco fetal	página 10
4.2. Bradicardia fetal.....	página 10
4.3. Bradicardia sinusal ou ritmo atrial baixo	página 11
4.4. Síndrome do QT longo e outras canalopatias	página 11
4.5. Bigeminismo atrial bloqueado.....	página 11
4.6. Bloqueio atrioventricular total	página 11
4.7. Outras doenças associadas ao bloqueio atrioventricular	página 14
4.8. Taquicardia fetal.....	página 14
4.9. Taquiarritmias intermitentes	página 14
4.10. Taquicardias sustentadas.....	página 14
4.11. Flutter atrial	página 14
4.12. Taquicardias raras.....	página 15
4.13. Taquicardia ventricular sustentada	página 15
4.14. Ritmo irregular	página 15
4.15. Medicamentos antiarrítmicas	página 15
4.16. Algumas considerações sobre o tratamento clínico fetal.....	página 16
5. Síncope	página 17
5.1. Etiologia.....	página 18
5.2. Tratamento.....	página 22

6. Arritmias nas cardiopatias congênitas	página 24
6.1. Epidemiologia e fisiopatologia das arritmias em pacientes com cardiopatia congênita	página 24
6.2. Tetralogia de Fallot	página 25
6.3. Transposição das grandes artérias	página 26
6.4. Taquicardia atrial macrorreentrante	página 26
6.5. Trombopprofilaxia	página 26
7. Arritmia no pós-operatório	página 27
7.1. Taquicardia juncional ectópica	página 27
7.2. Arritmia ventricular	página 28
8. Canalopatias	página 28
8.1. Síndrome do QT longo	página 28
8.2. Síndrome de Brugada	página 31
8.3. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica	página 32
8.4. Síndrome do QT curto	página 34
8.5. Fibrilação ventricular idiopática	página 34
8.6. Repolarização precoce	página 34
8.7. Morte súbita cardíaca inexplicada e morte súbita cardíaca infantil inexplicada	página 35
8.8. Doença progressiva do sistema de condução	página 35
9. Tratamento medicamentoso	página 35
9.1. Terapia antiarrítmica em crianças com palpitação, mas taquicardia não documentada	página 36
9.2. Terapia antiarrítmica em crianças com QRS estreito e taquicardia documentada	página 36
9.3. Tratamento antiarrítmico para crianças com taquicardia de complexos QRS alargados	página 37
10. Tratamento não medicamentoso	página 37
10.1. Ablação por cateter	página 37
10.2. Ablação por cateter de taquicardias supraventriculares em crianças com coração estruturalmente normal	página 38
10.3. Ablação por cateter das taquicardias ventriculares em crianças com coração estruturalmente normal	página 39
10.4. Complicações relacionadas à aplicação de radiofrequência na população pediátrica	página 39
10.5. Mapeamento tridimensional e navegação não fluoroscópica	página 41
10.6. Mapeamento tridimensional	página 41
10.7. O procedimento de ablação em crianças	página 42
11. Dispositivos implantáveis	página 43
11.1. Marca-passo	página 44
11.2. Bloqueio atrioventricular congênito	página 44
11.3. Modos de estimulação cardíaca em crianças	página 45
11.4. Cardioversor desfibrilador implantável	página 46
12. Cirurgia	página 46
12.1. Cirurgia para profilaxia de arritmias	página 48



Diretriz de Arritmias Cardíacas em Crianças e Cardiopatias Congênitas SOBRAC e DCC – CP

REALIZAÇÃO

Sociedade Brasileira de Cardiologia e Sociedade Brasileira de Arritmias Cardíacas (SBC/SOBRAC)

CONSELHO DE NORMATIZAÇÕES E DIRETRIZES

Antonio Carlos Sobral Sousa, Claudio Pereira da Cunha, Lucélia Batista Neves Cunha Magalhães, Sergio Emanuel Kaiser

COORDENADOR DE NORMATIZAÇÕES E DIRETRIZES

José Francisco Kerr Saraiva

PRESIDENTE SOBRAC

Denise Tessariol Hachul

PRESIDENTE DCC – CP

Maria Angélica Binotto

COORDENADORES

Luiz Pereira de Magalhães, Isabel Cristina Britto Guimarães, Sissy Lara de Melo, Enrique Indalécio Pachón Mateo e Rogério Braga Andalaft

AUTORES

Adalberto Menezes Lorga Filho, Alexsandro Alves Fagundes, Dalmo Antonio Ribeiro Moreira, Denise Tessariol Hachul, Eduardo Back Sternick, Eduardo Machado Andrea, Enrique Indalécio Pachón Mateo*, Fernando Piza de Sousa Cannavan, Flavio José Bezerra de Oliveira, Francisco Carlos da Costa Darrieux, Gustavo Glotz de Lima, Isabel Cristina Britto Guimarães*, Jacob Atié, Jorge Elias Neto, Lania Fatima Romanzin Xavier, Leandro Ioschpe Zimerman, Leonardo Miana, Lucia Campos Pellanda, Luciana Sacilotto, Luiz Pereira de Magalhães*, Marcelo Biscegli Jatene, Marcelo Martins Soares, Maria Angélica Binotto, Mauricio Ibrahim Scanavacca, Nilson Araujo de Oliveira Junior, Paulo Zielinsky, Pedro Rafael Salerno, Ricardo Alkmim Teixeira, Ricardo Ryoshim Kuniyoshi, Roberto Costa, Rogério Braga Andalaft*, Salomão Schames Neto, Simone Rolim F. F. Pedra, Sissy Lara de Melo*, Solange Coppola Gimenez, Tan Chen Wu, Vera Demarchi Aiello

Esta diretriz deverá ser citada como:

Magalhães LP, Guimarães ICB, Melo SL, Mateo EIP, Andalaft RB, Xavier LFR, et al. Diretriz de Arritmias Cardíacas em Crianças e Cardiopatias Congênitas SOBRAC e DCC – CP. Arq Bras Cardiol 2016; 107(1Supl.3):1-58

Nota: estas Diretrizes se prestam a informar e não a substituir o julgamento clínico do médico que, em última análise, deve determinar o tratamento apropriado para seus pacientes.

Correspondência:

Sociedade Brasileira de Cardiologia
Av. Marechal Câmara, 360/330 – Centro – Rio de Janeiro
CEP: 20020-907
e-mail: scb@cardiol.br

**Declaração de potencial conflito de interesses dos autores/colaboradores da
Diretriz de Arritmias Cardíacas em Crianças e Cardiopatias Congênitas SOBRAC e DCC – CP
Se nos últimos 3 anos o autor/colaborador das Diretrizes:**

Nomes Integrantes da Diretriz	Participou de estudos clínicos e/ou experimentais subvencionados pela indústria farmacêutica ou de equipamentos relacionados à diretriz em questão	Foi palestrante em eventos ou atividades patrocinadas pela indústria relacionados à diretriz em questão	Foi (é) membro do conselho consultivo ou diretor da indústria farmacêutica ou de equipamentos	Participou de comitês normativos de estudos científicos patrocinados pela indústria	Recebeu auxílio pessoal ou institucional da indústria	Elaborou textos científicos em periódicos patrocinados pela indústria	Tem ações da indústria
Adalberto Menezes Lorga Filho	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Alexsandro Alves Fagundes	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Dalmo Antonio Ribeiro Moreira	Não	Não	Não	Não	Daiichi Sankyo	Libbs, Eurofarma	Não
Denise Tessariol Hachul	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Eduardo Back Sternick	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Eduardo Machado Andrea	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Enrique Indalécio Pachón Mateo	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Fernando Piza de Sousa Cannavan	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Flavio José Bezerra de Oliveira	Não	Não	Não	Não	Bayer, St. Jude	Não	Não
Francisco Carlos da Costa Darrieux	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Gustavo Glotz de Lima	Sanofi-Aventis Bristol Meyers Squibb	Libbs	Não	Não	St Jude Biotronik	Não	Não
Isabel Cristina Britto Guimarães	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Jacob Atié	Não	Pfizer, Bayer	Não	Não	Não	Não	Não
Jorge Elias Neto	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Lania Fatima Romanzin Xavier	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Leandro Ioschpe Zimerman	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Leonardo Miana	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Lucia Campos Pellanda	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Luciana Sacilotto	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Luiz Pereira de Magalhães	Não	Não	Não	Não	Não	Bayer	Não
Marcelo Biscegli Jatene	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Marcelo Martins Soares	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Maria Angélica Binotto	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Mauricio Ibrahim Scanavacca	Estudo X-Vert Bayer	Bayer, Daichii Sankyo, St. Jude, J&J	J&J, Daichii Sankyo	Estudo X-Vert Bayer	Bayer, Daichii Sankyo, St. Jude, J&J	Abbot	Não
Nilson Araujo de Oliveira Junior	Não	J&J	Não	Não	Não	Não	Não
Paulo Zielinsky	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Pedro Rafael Salerno	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Ricardo Alkmim Teixeira	Biotronik	Medtronic, Biotronik	Não	Não	Biotronik, St Jude Medical	Abbott	Não
Ricardo Ryoshim Kuniyoshi	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Roberto Costa	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Rogério Braga Andalaft	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não

Continuação

Salomão Schames Neto	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Simone Rolim F. F. Pedra	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Sissy Lara de Melo	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Solange Coppola Gimenez	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Tan Chen Wu	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não
Vera Demarchi Aiello	Não	Não	Não	Não	Não	Não	Não

Siglas utilizadas nos textos e nas tabelas

Abreviações	Significados		
AV:	Atrioventricular	PA:	Pressão Arterial
BAV:	Bloqueio Atrioventricular	PCR:	Parada Cardiorrespiratória
BAVT:	Bloqueio Atrioventricular Total	QTc:	Intervalo QT Corrigido
BAVT:	bloqueio atrioventricular total	RCP:	Reanimação Cardíaca Pulmonar
BCR:	bloqueio completo de ramo	RF:	Radiofrequência
BR:	Bloqueio de Ramo	RMC:	Ressonância Magnética Cardíaca
BRD:	Bloqueio do Ramo Direito	RMC:	ressonância magnética cardíaca
CC:	Cardiopatia Congênita	SC:	seio coronário
CDI:	Cardioversor Desfibrilador Implantável	SM:	septo membranoso
CEC:	Circulação Extracorpórea	SNC:	sistema nervoso central
CR:	classe recomendação	SQTL:	Síndrome do QT Longo
DAVD:	Displasia Arritmogênica de Ventrículo Direito	TA:	taquicardia atrial
DPSC:	Doença Progressiva do Sistema de Condução	TAV:	Taquicardia Átrio-ventricular
DSAV:	Defeito do Septo Átrio-ventricular	TGA:	Transposição das Grandes Artérias
ECG:	Eletrocardiograma	TGI:	Trato Gastrointestinal
ECMO:	Oxigenação por Membrana Extracorpórea	TJE:	Taquicardia Juncional Ectópica
EEF:	Estudo Eletrofisiológico	TORCH:	toxoplasmose, outras, rubéola, citomegalovírus e herpes
ESSV:	extrassístoles supraventriculares	TPSV:	Taquicardia Paroxística Supraventricular
ESV:	extrassístoles ventriculares	TRAV:	Taquicardia por Reentrada Atrioventricular
ETE:	Ecocardiograma Transesofágico	TRC:	Terapia de Ressincronização Cardíaca
EV:	endovenoso	TRN:	Taquicardia por Reentrada Nodal
EV:	Via Endovenosa	TSV:	Taquiarritmias Supraventriculares
FA:	Fibrilação Atrial	TV:	Taquicardia Ventricular
FC:	Frequência Cardíaca	TViVD:	Idiopática do Ventrículo Direito
FV:	Fibrilação Ventricular	TViVE:	TV Idiopática do Ventrículo Esquerdo
IM:	intramuscular	TVNS:	Taquicardia Ventricular Não Sustentada
MCGf:	magnetocardiografia fetal	VD:	Ventrículo Direito
NAV:	Nó Átrio-ventricular	VE:	Ventrículo Esquerdo
NE:	nível de evidência	VO:	Via Oral
NYHA:	New York Heart Association	WPW:	Wolff-Parkinson-White

1. Epidemiologia

É difícil avaliar a verdadeira incidência de arritmias em crianças. É possível que muitas alterações permaneçam sem identificação, pois vários sintomas são vagos e inespecíficos e, em alguns casos, ocorre resolução espontânea dessa arritmia. As incidências relatadas são, menores do que as observadas em adultos, e as emergências causadas por arritmias são raras. No entanto, as arritmias podem ter repercussão clínica importante, especialmente se não identificadas adequadamente.

Por esse motivo, é importante conhecer a epidemiologia, o que pode facilitar seu reconhecimento em cada faixa etária.¹ Também é importante definir dois grupos com características epidemiológicas distintas: as crianças com corações normais e aquelas portadoras de cardiopatias congênitas.

1.1 Crianças com coração estruturalmente normal

Em crianças com corações normais, a incidência e o mecanismo das arritmias variam de acordo com idade, sexo e etnia.

Estudo realizado na Inglaterra durante 20 anos, de base populacional com mais de 600 mil nascimentos, identificou as arritmias clinicamente significativas e diagnosticadas pelo Eletrocardiograma (ECG) em recém-nascidos. A incidência de arritmias foi de 24,4 para cada 100 mil nascidos vivos, sendo as arritmias mais comuns a Taquicardia por Reentrada Atrioventricular (TRAV) com 16,3/100 mil, o Bloqueio Atrioventricular (BAV) completo com 2,1/100 mil e o flutter atrial com 2,1/100 mil.²

Em outro grande estudo, com mais de 150 mil crianças de duas faixas etárias diferentes (5 a 6 e 12 a 13 anos), a prevalência de distúrbios do ritmo cardíaco foi de 1,25% para as crianças do primeiro grupo e de 2,32% para o segundo grupo.³ Em geral, a prevalência foi maior para o sexo masculino (2%) quando comparado ao feminino (1,38%), mas as prevalências de extrassístoles atriais (0,12%) ou ventriculares (0,53%) e do prolongamento do intervalo QT (0,03%) foram significativamente maiores nas meninas do que nos meninos (respectivamente, 0,09%, 0,50% e 0,02%).³

As vias acessórias, os focos atriais ectópicos e a reentrada Atrioventricular (AV) representam os mecanismos da maioria das taquiarritmias. Os dois primeiros mecanismos são mais frequentes em crianças pequenas, enquanto o último ganha importância nos adolescentes, especialmente do sexo feminino.⁴⁻⁶ Em registros americanos, a população caucasiana apresenta maior frequência de taquiarritmias, porém é importante considerar o subregistro nas demais etnias.⁴

Em relação à síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW), estudo com 446 pacientes acompanhados de forma longitudinal demonstrou que a média de idade ao diagnóstico foi de 7 anos, sendo que 64% dos pacientes apresentavam sintomas no momento da apresentação, e 20% os desenvolveram ao longo do acompanhamento.⁷ Menos de 10% dos pacientes apresentavam doença cardíaca estrutural.⁷ Ao longo de todo o estudo, 54% dos indivíduos apresentaram taquicardia supraventricular, e a incidência de morte súbita foi de 1,1/1.000 pacientes-ano em crianças com

coração estruturalmente normal e de 27/1.000 pacientes-ano em crianças com cardiopatias estruturais.⁷ Em crianças assintomáticas, o risco de morte súbita foi de 1,93 (Intervalo de Confiança de 95% – IC 95% de 0,57-4,1)/1.000 pacientes-ano e o de taquicardia supraventricular foi de 20 (IC 95% de 12-31)/1.000 pacientes-ano em uma metanálise que reuniu 20 estudos e 1.869 pacientes assintomáticos com anormalidades eletrocardiográficas.⁸

As arritmias ventriculares são raras em crianças. Em séries de crianças que chegam a ser submetidas a Estudo Eletrofisiológico (EEF), a Taquicardia Ventricular (TV) compreende cerca de 1,8% dos casos.⁹

As bradiarritmias também são raras em crianças, sendo os mecanismos mais comuns a depressão da função de marca-passo do nó sinusal e os bloqueios do sistema de condução. Causas de bradicardia em crianças incluem estimulação vagal, hipoxemia, acidose e elevação da pressão intracraniana.¹⁰

Relata-se, em estudos de base populacional com rastreamento de ECG, que a frequência de bradicardia sinusal é de cerca de 0,025%.¹¹ Dentre os indivíduos identificados, cerca de um terço é atleta.¹¹ Em um estudo com acompanhamento de 10 anos desses pacientes, não houve nenhum evento adverso grave associado à bradiarritmia, com exceção de episódios sincopais autolimitados.¹¹

A principal bradiarritmia de significância é o BAV completo, cuja frequência descrita é de um caso para cada 25 mil nascidos vivos.¹² Crianças de coração normal em geral têm etiologia congênita, algumas vezes ligada à presença de lúpus eritematoso materno.¹²

1.2 Crianças com cardiopatias congênitas

Crianças portadoras de cardiopatias congênitas podem apresentar arritmias secundárias a anormalidades estruturais, à intervenção cirúrgica ou a repercussões hemodinâmicas crônicas.⁶

Logo após a cirurgia, as arritmias mais frequentes são a taquicardia supraventricular, a Taquicardia Juncional Ectópica (TJE), o BAV completo, a TV e a Fibrilação Atrial (FA).¹³ No período pós-operatório tardio, a incidência de arritmias depende da complexidade do procedimento, do número de intervenções, da presença de sequelas e resíduos, e do comprometimento hemodinâmico prévio à cirurgia, ou logo após a mesma. Observam-se frequentemente taquiarritmias atriais, que podem surgir meses a anos após a cirurgia, principalmente após as correções de Fontan, Mustard, Senning e para tetralogia de Fallot. Nesses casos, muitas vezes, ocorrem mecanismos de reentrada em torno das cicatrizes cirúrgicas. A presença de materiais prostéticos e a alteração da arquitetura atrial são fatores associados.^{6,14}

A TJE é uma arritmia observada quase que exclusivamente em crianças após a cirurgia cardíaca. Em recém-nascidos, a incidência de TJE após cirurgia cardíaca chega a ser relatada em 14,3%. Assim, os fatores de risco incluem idade menor de 1 ano, correção de tetralogia de Fallot, defeito do septo átrio-ventricular (DSAV) ou TJE, maior tempo de clampamento aórtico e história de insuficiência cardíaca. Os pacientes com TJE apresentam um pior prognóstico, com maior tempo de internação em unidades de tratamento intensivo, intubação e ventilação mecânica prolongadas.^{6,15}

Após a cirurgia de Fontan, a maior incidência de arritmias nos primeiros 30 dias é de *flutter* atrial. No período pós-operatório tardio, são mais comuns as taquicardias atriais por mecanismo de reentrada (*flutter* e FA, taquicardia reentrante intra-atrial). A presença de condutos, longas linhas de sutura ou tecido cicatricial favorece a reentrada. Os principais fatores de risco para essas arritmias são o aumento e sobrecarga do átrio direito, a elevação da pressão no átrio direito e na artéria pulmonar, a dispersão da refratariedade atrial, a disfunção do nodo sinusal, a baixa saturação de oxigênio, a maior idade, as arritmias pré-operatórias e o tempo desde a cirurgia. O aperfeiçoamento da técnica cirúrgica contribui para a redução das arritmias,¹⁶ embora as coortes que relatam essas modificações na técnica ainda tenham menor tempo de acompanhamento. Como o tempo é um importante fator de risco para arritmias, é importante manter a vigilância sobre esses pacientes. Em uma coorte dinamarquesa, a prevalência de arritmias após 20 anos de acompanhamento chegou a 32%.¹⁷

2. Sistema de condução em crianças normais e com cardiopatias e congênitas

2.1. Morfologia do sistema de condução normal

No coração normal, a iniciação do estímulo elétrico cardíaco, seu retardo e a condução nos ventrículos são feitos por meio de estruturas e células especializadas, cuja morfologia e topografia são descritas a seguir.

2.2. Nó sinusal ou sinoatrial

O nó sinusal é o marca-passo intrínseco do coração. Tem forma oval ou fusiforme, e situa-se junto à desembocadura da veia cava superior no átrio morfologicamente direito, na face lateral, sobre o sulco terminal, que é a projeção epicárdica da crista terminal da aurícula. Localiza-se a menos de 1 mm abaixo do epicárdio. A irrigação sanguínea se faz por ramos iniciais da artéria coronária direita ou do tronco da coronária esquerda (proporção aproximada de 50% para cada uma delas). Histologicamente, é constituído por um aglomerado de células especializadas, com morfologia de cardiomiócitos modificados. Tais células dispõem-se em feixes sem nenhuma característica particular, porém imersos em tecido conjuntivo denso. Existe grande interação das células nodais com fibras nervosas parassimpáticas provenientes dos plexos e dos gânglios epicárdicos.

2.3. Condução interatrial e internodal do estímulo elétrico

A propagação do estímulo elétrico iniciado nas células do nó sinusal é realizada pelas células atriais contráteis. Existem vias preferenciais de condução nos átrios, que são células contráteis dispostas em feixes, nos quais a distribuição celular é mais ordenada, como na crista terminal e ao redor da fossa oval.¹⁸ Já a propagação do impulso elétrico para o átrio esquerdo se dá por bandas musculares situadas anterossuperiormente e na superfície inferior das paredes atriais. O feixe anterossuperior é conhecido como feixe de Bachmann e conecta os dois apêndices atriais. É reconhecido com uma via rápida da

condução interatrial. Já as conexões interatriais inferiores situam-se nas proximidades do Seio Coronário (SC) e das veias pulmonares direitas.

2.4. Morfologia das estruturas da transição atrioventricular

O triângulo de Koch (Figura 1), situado na transição AV das câmaras cardíacas morfologicamente direitas, é a referência da posição do nó AV. É definido a partir de linhas traçadas pela inserção da cúspide septal da valva tricúspide e do tendão de Todaro, que corresponde à continuação da veia de Eustáquio da veia cava inferior. Na base desse triângulo, encontram-se a abertura do SC e, no seu ápice, o Septo Membranoso (SM), com os componentes atrioventricular e interventricular. O nó AV é responsável pelo retardo na condução AV.

Existe isolamento elétrico entre o miocárdio atrial e ventricular, promovido não apenas pela presença dos anéis fibrosos das valvas AV e do corpo fibroso central, mas também pela presença do tecido adiposo do sulco AV. A única conexão entre câmaras atriais e ventriculares se faz pelo feixe de condução.

Definem-se ainda, na área do triângulo de Koch, istmos anatômicos, o cavo-tricuspídeo e o septal. O primeiro, situado junto à base do triângulo, representa a musculatura atrial identificada como o local da gênese do *flutter* atrial. O istmo septal situa-se entre a abertura do SC e a valva tricúspide.¹⁹ Lesões nessa região bloqueiam a via lenta de condução para o nó AV.

2.5. Nó atrioventricular

As células que compõem o nó AV agrupam-se em região próxima do vértice do triângulo de Koch, posicionando-se no subendocárdio do átrio direito. São cardiomiócitos especializados, com menor diâmetro e menor quantidade de miofilamentos que os contráteis.

2.6. Feixe de His e seus ramos

Mais anteriormente, o nó compacto progressivamente se interioriza em direção ao corpo fibroso central, até que se torna o feixe penetrante, completamente circundado pelo tecido conjuntivo dessa parte do esqueleto fibroso do coração, atravessando a transição AV em direção aos ventrículos.¹⁸ O primeiro ramo é o esquerdo, situado no subendocárdio da face esquerda do septo ventricular, também completamente envolto por tecido conjuntivo fibroso, que aqui também tem função isolante. O ramo direito é a continuação direta do feixe ramificante após a completa emergência do ramo esquerdo. Como em geral o feixe está situado mais à esquerda, o ramo direito penetra na espessura do septo, circundado por tecido conjuntivo, emergindo no subendocárdio do Ventrículo Direito (VD), junto à base da trabécula septomarginal, com trajeto no comprimento da banda moderadora.

2.7. Condução intraventricular

Chegando ao ápice ventricular esquerdo, os fascículos perdem a bainha fibrosa e ramificam-se extensamente,

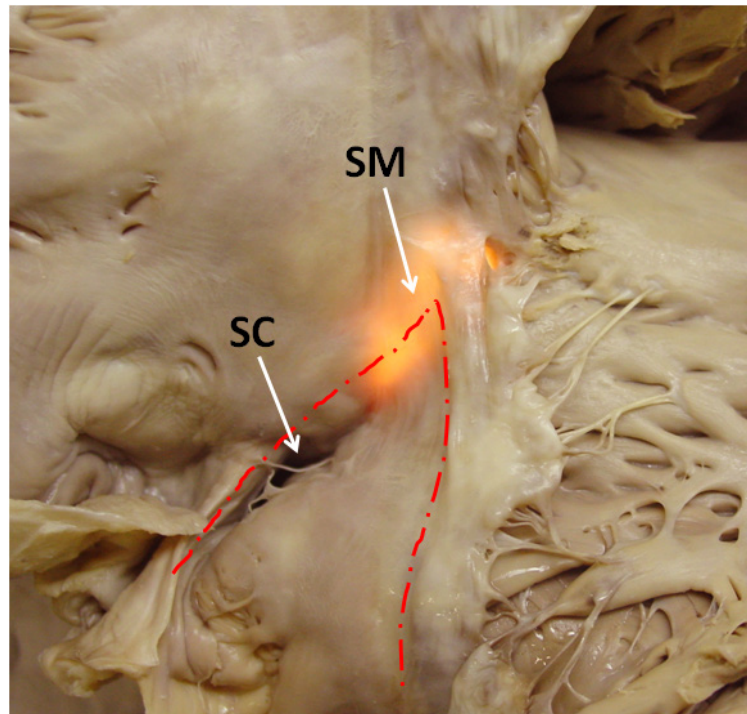


Figura 1 – Detalhe da transição atrioventricular direita em posição anatômica, sendo possível observar os limites do triângulo se Koch (linhas tracejadas). Um dos lados corresponde à linha de inserção da cúspide septal da valva tricúspide e o outro, à continuação do tendão de Todaro do átrio direito. No vértice do triângulo, nota-se o septo membranoso (SM, transiluminado nesta figura). Na base do triângulo, está localizado o orifício do seio coronário (SC).

estabelecendo contato direto com os cardiomiócitos contráteis. As fibras terminais de condução são conhecidas como células de Purkinje.

2.8. Suprimento arterial do nó atrioventricular, feixe e ramos

O nó AV recebe irrigação arterial da artéria que se origina na *crux cordis*, a partir da artéria coronária dominante, que, na maioria das vezes, é a coronária direita. Há variação anatômica considerável no suprimento do feixe penetrante e ramificante. Usualmente, a artéria originada na *crux cordis* penetra no corpo fibroso e irriga não apenas o feixe de His, mas também as ramificações mais posteroinferiores do ramo esquerdo.¹⁸ As ramificações anteriores e o ramo direito são, em geral, supridos pelos primeiros ramos perfurantes da coronária interventricular anterior.

2.9. Anomalias congênitas do sistema de condução

Todas as estruturas especializadas da condução do estímulo elétrico podem apresentar anomalias, sejam elas intrínsecas desses tecidos, ou dependentes e associadas a alterações na estrutura cardíaca, como nas cardiopatias congênitas.

2.10. Morfologia das conexões acessórias atrioventriculares

O estímulo elétrico que despolariza normalmente os tecidos do coração, desde o nó sinusal até as fibras de

Purkinje, deve ser conduzido apenas pelo chamado sistema especializado de condução do estímulo cardíaco, que compreende o próprio nó sinusal, os tratos intranodais, o feixe de Bachmann, o nó AV, o feixe de His, os ramos direito e esquerdo com seus fascículos, e as fibras de Purkinje. Quando há falha no isolamento elétrico na região AV, ocorre condução por outro local, além do sistema especializado de condução, por feixes acessórios, e a despolarização ventricular pode se tornar pré-estimada.

A síndrome de WPW resulta da presença de via acessória que conecta eletricamente o miocárdio atrial ao miocárdio ventricular. Essas conexões podem estar localizadas em diferentes regiões ao longo do anel AV, e são mais comuns em pacientes jovens e sem doença cardíaca estrutural.²⁰

Entre os pacientes com WPW, a taquicardia supraventricular reentrante é a arritmia mais comum, mas a FA pode ocorrer e ser conduzida anterograde pela via acessória, causando arritmia potencialmente maligna, com degeneração para FA.

As vias acessórias (Figura 2) podem ser AV, atriofasciculares, fascículoventriculares, intranodais, ou nodoventriculares, sendo as primeiras as mais comuns. A condução por um feixe AV pode ser anterógrada, retrógrada ou em ambos os sentidos. Vias acessórias capazes de conduzir apenas retrogradamente são chamadas ocultas e aquelas com condução anterógrada, manifestas, demonstrando pré-estimada no ECG.

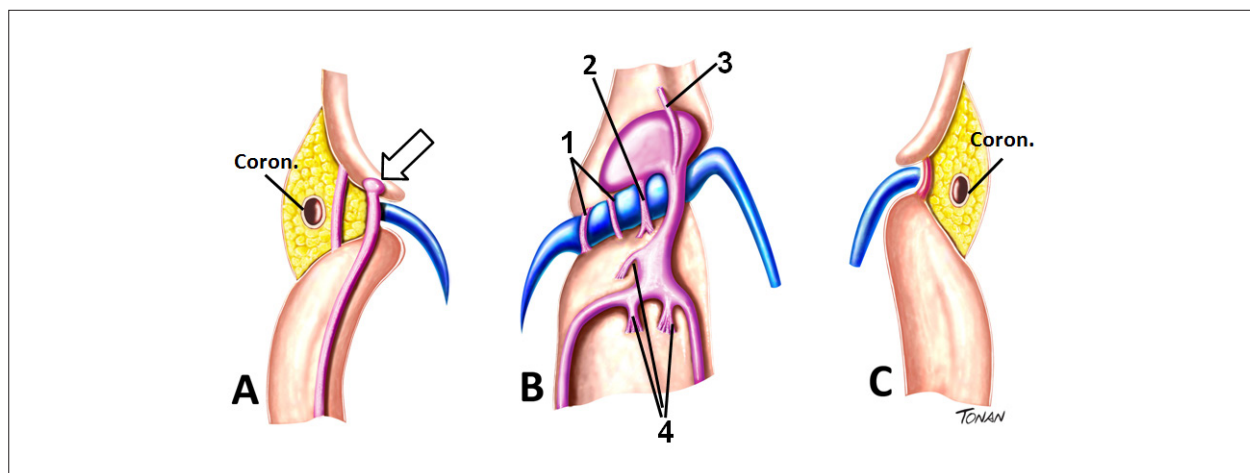


Figura 2 – Esquema dos tipos de conexões anômalas atrioventriculares. Em A, notam-se duas conexões atrioventriculares à direita. A seta larga mostra a via acessória atrioventricular tipo Mahaim, considerada uma duplicação do sistema de condução normal, com ponto de inserção atrial no anel da valva tricúspide e inserção distal em um fascículo do ramo direito. A outra é uma conexão atrioventricular simples. Em B, notam-se conexões atrioventriculares septais,¹⁸ conexão nodoventricular,¹⁹ atriofascicular²⁰ e as fascículo-ventriculares.²² Em C, está demonstrada uma conexão atrioventricular simples à esquerda. Coron: artéria coronária.

A maioria dos pacientes com WPW tem corações estruturalmente normais, mas alguns têm Cardiopatia Congênita (CC) associada. Aproximadamente 10% dos pacientes com anomalia de Ebstein têm WPW. Outras cardiopatias congênicas associadas incluem defeitos septais atriais e ventriculares, além de transposição corrigida de grandes vasos.²¹ Assim, a síndrome de WPW é um defeito embrionário do processo de isolamento elétrico entre o miocárdio atrial e ventricular.

2.11. Variações anatômicas

Vias acessórias em crianças são classificadas como endocárdicas ou epicárdicas. A conexão AV ocorre exteriormente ao ânulo fibroso tricúspide ou mitral. Em algumas circunstâncias excepcionais, a via acessória é realmente epicárdica (usualmente nas veias cardíacas) em conexões atriovenosas.²³ Essas extensões miocárdicas no SC são eletricamente contínuas a um ou mais pontos do átrio direito ou esquerdo.

Enquanto tecnicamente as vias acessórias AV podem conectar os átrios aos ventrículos ao longo de qualquer ponto do ânulo AV, uma exceção ocorre na região da continuidade mitro-aórtica. Feixes acessórios anterosseptais esquerdos são extremamente raros, já que a posição da valva aórtica impede conexão AV direta nessa região. Aqui, o feixe acessório deve atravessar o corpo fibroso central. Embora isso possa ocorrer, outra possibilidade é a conexão do miocárdio atrial na extensão do miocárdio supraavalvular aórtico.²⁴

Outra situação anatômica não anular em que o tecido miocárdico atrial e ventricular estão superpostos ocorre na região dos apêndices atriais. Feixes acessórios envolvendo conexões miocárdicas eletricamente ativas podem estar presentes entre os apêndices e os ventrículos subjacentes.²⁵

2.12. Vias acessórias fisiologicamente distintas

Algumas vias acessórias podem ter localização típica no anel AV, porém demonstrar propriedades fisiológicas não usuais, como condução decremental ou perda de resposta típica, durante a estimulação atrial. Elas são conhecidas como fibras de Mahaim, feixes de condução decremental retrógrada exclusiva, feixes nodoventriculares e nodofasciculares, e tratos fascículoventriculares.

2.13. Fibras de Mahaim

As fibras de Mahaim são vias acessórias verdadeiras, que conectam a parede livre do átrio direito ao miocárdio ventricular, ou ao sistema de condução infra-hissiano. De modo diverso de um feixe típico, têm características eletrofisiológicas semelhantes às do nó AV. Geralmente, localizam-se na região posterior do anel tricúspide, conectando o miocárdio atrial e o ventricular por meio de um fascículo similar ao feixe de His ou ao ramo direito.²⁶

Essas vias acessórias, quando ocorrem em crianças com condução AV nodal relativamente rápida, podem ser difíceis de serem reconhecidas como feixes acessórios. Estes são caracterizados pela ausência de condução retrógrada e pela ativação ventricular precoce, em região próxima do ramo direito. Tais feixes podem se inserir diretamente no ramo direito ou na banda moderadora. As ausências de condução retrógrada e de fisiologia de dupla condução AV nodal distinguem essas estruturas da duplicação verdadeira do nó AV, que é uma entidade rara.

2.14. Vias acessórias de condução decremental retrógrada

Vias acessórias que conduzem exclusivamente de maneira retrógrada são responsáveis por uma síndrome chamada taquicardia juncional permanente recíproca.²⁷ Essas vias são diferenciadas das fibras de Mahaim, por

terem inserções ventriculares e atriais perto do ângulo tricúspide, e por conduzirem retrogradamente. Não existe relação anatômica entre esses feixes e o sistema normal de condução AV. Geralmente, são encontrados na região do triângulo de Koch, perto do óstio do SC.²⁸ São associados com anomalia de Ebstein, provavelmente por conta do longo curso através do miocárdio ventricular atrializado, com longos tempos de condução e propriedades decrementais.

2.15. Vias acessórias nodoventriculares – nodofasciculares

As vias acessórias nodofasciculares ou nodoventriculares conectam o nó AV compacto ao sistema fascicular (ramo direito ou esquerdo) ou ao miocárdio ventricular. Para esses feixes participarem da taquicardia, é necessária alguma forma de dissociação na condução do nó AV, isto é, condução anterógrada através do nó AV e, após, caudalmente, pelo feixe nodoventricular/fascicular e retrogradamente para o tecido nodal AV.²⁹⁻³¹ Embora as delimitações anatômicas desses feixes não estejam completamente estabelecidas na literatura, alguns pacientes apresentam pré-excitação com condução através do nó AV.

2.16. Vias acessórias fasciculoventriculares

Normalmente, há uma bainha fibrosa de isolamento do feixe de His e dos ramos direito e esquerdo, até sua conexão com o miocárdio. Em alguns pacientes, ocorre falha nesse isolamento, e a excitação ventricular se dá mais perto do septo basal, diretamente do feixe de His ou da região proximal dos ramos. Essa situação é conhecida como feixe fasciculoventricular. Ela não representa via acessória AV verdadeira, já que anatomicamente não há conexão direta do miocárdio atrial com o ventricular. Nesses casos, quando ocorre bloqueio na condução do nó AV, não há pré-excitação ventricular, e a condução decremental progressiva nodal não é associada com progressão da pré-excitação como visto tipicamente nos feixes AV. Tais vias acessórias fasciculoventriculares não são associadas com taquiarritmias e não devem ser ablacionadas.²⁵

A maioria dos pacientes com CC e vias acessórias tem anomalia de Ebstein da valva tricúspide. Entretanto, uma proporção significativa tem anatomia mais complexa, com conexão AV discordante. Feixes acessórios múltiplos são comuns nesse grupo de pacientes, ocorrendo em 30 a 80% dos casos, comparados com 5 a 10% daqueles sem CC.. Como nos casos de malformação de Ebstein, aqueles com discordância AV têm seus feixes acessórios associados com a valva tricúspide, independentemente do *situs* atrial, da relação AV ou da função valvar. Este achado contrasta com a localização mais randomicamente distribuída das vias acessórias registradas em pacientes sem CC.

2.17. Morfologia do bloqueio atrioventricular congênito

As cardiopatias congênicas mais associadas ao BAV congênito são a Transposição das Grandes Artérias (TGA) corrigida e o isomerismo atrial esquerdo - este é geralmente associado a

defeitos do septo AV.³² No coração estruturalmente normal, estudos sugerem que a principal causa do BAV congênito é o resultado de uma resposta inflamatória desencadeada por autoanticorpos maternos, que atravessam a placenta e entram na circulação fetal. Essa resposta inflamatória ocasiona injúria tecidual, fibrose e cicatrização do sistema de condução.³³⁻³⁸

Do ponto de vista morfológico, o BAV congênito em coração estruturalmente normal resulta da falha na comunicação entre os tecidos atrial e ventricular, como consequência da degeneração ou da ausência de determinadas estruturas do sistema de condução AV.^{39,40} Nesse sentido, esse padrão patológico pode ocorrer de três formas distintas (Figura 3): descontinuidade do eixo atrial, descontinuidade nodoventricular ou descontinuidade intraventricular - sendo esta última extremamente rara³⁹⁻⁴².

O BAV congênito é um distúrbio raro devido às alterações patológicas do sistema de condução AV associadas ou não a cardiopatias congênicas. Nos casos de coração estruturalmente normal, o BAV congênito decorre por degenerações ou ausência completa de determinadas regiões do sistema de condução AV de padrão variável. O local de desconexão AV mais frequente ocorre entre o tecido atrial e o nó AV, e a descontinuidade intraventricular isolada é raramente encontrada. Essas alterações geralmente decorrem de uma resposta inflamatória desencadeada por autoanticorpos maternos provenientes de doenças do tecido conjuntivo.

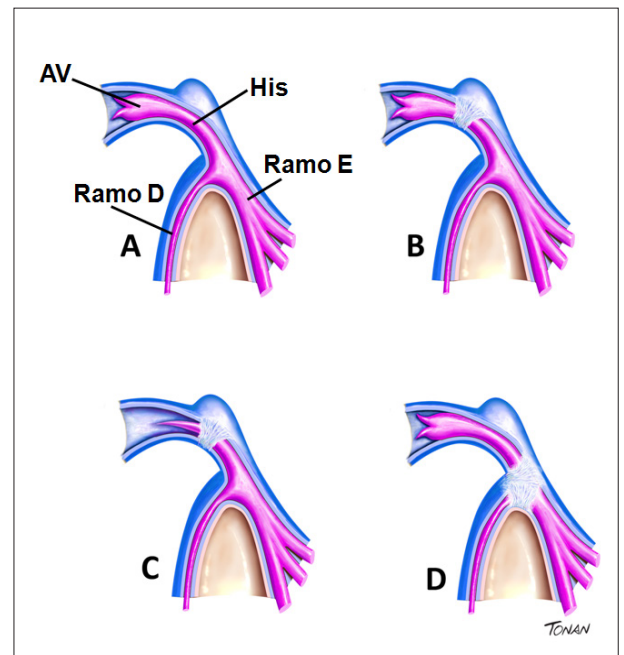


Figura 3 – Esquema dos tipos de descontinuidade atrioventricular (AV) do sistema de condução, o substrato anatômico do bloqueio AV congênito. Em A, o sistema AV normal com nó AV, feixe de His e ramos direito (D) e esquerdo (E). Em B, descontinuidade entre o nó AV e o feixe de His. Em C, descontinuidade entre os tecidos atriais e o eixo de condução e, em D, há descontinuidade intraventricular.

2.18. O sistema de condução nas cardiopatias congênicas

Os corações malformados, por apresentarem orifícios nos septos ou conexões anômalas entre câmaras, podem apresentar anormalidade na posição e no curso dos tecidos de condução do estímulo elétrico.⁴³

É preciso conhecer a anatomia normal e a morfologia dos defeitos, a fim de entender os possíveis desvios dos feixes e nós. Tais noções são de extrema importância, não apenas para cirurgiões, nas correções sob visão direta, como também para eletrofisiologistas, nos procedimentos invasivos.

2.18.1. Anomalias do nó sinusal

O nó sinusal é uma estrutura que se relaciona com o átrio morfológicamente direito. Quando essa câmara está situada à esquerda, como no arranjo especular ou *situs inversus*, o nó sinusal acompanha o átrio morfológicamente direito, sempre situado junto à desembocadura da veia cava superior. Em outras anormalidades de *situs*, deve haver apresentações distintas.⁴⁴ No isomerismo atrial direito, espera-se a presença de dois nós sinusais, cada um localizado na desembocadura da veia cava superior que se conecta à câmara atrial. Já no isomerismo atrial esquerdo, não se espera a existência de um nó sinusal na posição habitual.

2.18.2. Anomalias do nó atrioventricular, feixe de His e ramos

Quanto à morfologia da condução AV, duas situações devem ser consideradas: casos com alinhamento ou desalinhamento entre septo atrial e ventricular.

a) Malformações cardíacas com septos atrial e ventricular alinhados

Dentre as anomalias do coração que cursam com alinhamento entre os septos atrial e ventricular, estão todos os defeitos septais isolados, incluindo a tetralogia de Fallot e os defeitos do septo AV, além de casos com anomalias da conexão ventrículo-arterial, como a transposição simples das grandes artérias, a dupla via de saída ventricular e a via de saída única do coração. Tem relevância a localização do feixe e dos ramos, em relação à comunicação interventricular, como descrito a seguir.⁴⁵

• Comunicações interventriculares isoladas

Definem-se assim as comunicações musculares e aquelas com uma borda relacionada espacialmente ao SM, chamadas de perimembranas. Nas comunicações musculares, o feixe de condução situa-se longe das bordas, anterossuperiormente naquelas situadas em posição trabecular apical e inferiormente nas musculares de via de saída. Nas comunicações perimembranas o feixe ramificante distribui-se na face esquerda do septo ventricular, relacionado à borda posteroinferior do defeito.

• Defeito septal atrioventricular

No defeito septal AV existe uma junção AV única, no mesmo plano, com conseqüente ausência do septo AV. O triângulo de Koch, nessa situação, é bem menor, e seu ápice está muito próximo do orifício do SC.

O nó AV, conseqüentemente, está situado em posição mais posteroinferior do que no coração normal. Quando há comunicação interventricular, ela se estende amplamente para a via de entrada, e o feixe não ramificante é longo e se distribui no topo do septo ventricular, ramificando-se apenas anteriormente.

• Tetralogia de Fallot

O defeito básico da tetralogia de Fallot é a anteriorização do septo de saída, promovendo, ao mesmo tempo, a estenose subpulmonar, o cavalgamento da aorta e a comunicação interventricular. Esta costuma ser perimembranosa em mais de 90% dos casos, e a regra para distribuição do feixe de condução AV é a mesma já explicada para os defeitos septais ocupando essa região. O feixe ramificante se posiciona no lado esquerdo do septo na maioria dos casos.

• Anomalia de Ebstein da valva tricúspide

Nesta anomalia, ocorre deslocamento apical da inserção das cúspides septal e inferior da valva tricúspide, que costuma ser bastante insuficiente. Tal deslocamento define uma porção da via de entrada ventricular, que funciona hemodinamicamente como átrio (atrialização da via de entrada).^{46,47} A pré-exitação é frequente nesta anomalia, e se verificou presença de conexões AV laterais e também nodovenriculares. Outra característica anatômica no Ebstein é a maior proximidade do nó AV com o orifício do SC, quando em comparação com os corações normais.⁴⁷

b) Malformações cardíacas com desalinhamento entre os septos atrial e ventricular

Incluem-se nesta categoria as anomalias da conexão AV, como a conexão AV discordante (em geral apresentando-se como transposição corrigida) e as conexões univentriculares, como as ausências de conexão à direita ou à esquerda, e as duplas vias de entrada ventriculares. Também apresentam desalinhamento entre os septos aqueles corações com cavalgamento da valva AV direita.

• Conexões atrioventriculares discordantes (transposição corrigida)

Essas anomalias são definidas pela conexão do átrio morfológicamente direito ao ventrículo morfológicamente esquerdo, e do átrio esquerdo ao VD. Esse grupo de corações é conhecido como transposição corrigida das grandes artérias, uma vez que se associa uma conexão ventrículo-arterial discordante, com aorta emergindo do ventrículo morfológicamente direito e tronco pulmonar do VD. Uma característica do feixe de condução AV também decorre do desnivelamento: o nó AV situado no vértice do triângulo de Koch não consegue fazer conexão com a massa ventricular. Nesse caso, desenvolve-se, ainda no período embrionário, um nó AV anterior, situado junto ao anel da valva AV direita, que é a valva mitral.⁴⁸ A partir dessa estrutura, emerge o feixe AV, o qual circunda anteriormente a circunferência da artéria pulmonar em sua conexão com o ventrículo e se ramifica na direção anteroposterior. Quando existe uma comunicação interventricular, o feixe se distribui em sua borda anterior, constituindo uma marca anatômica que precisa ser conhecida por cirurgiões e intervencionistas. Recentemente, alguns autores identificaram

situações nas quais o desalinhamento septal é mínimo, como, por exemplo, na presença de atresia ou estenose pulmonar severa. Em tais casos, o nó AV usual posterior e seu feixe conseguem fazer contato com a massa ventricular, e o sistema de condução é normal ou, alternativamente, mostra um *sling* de tecido de condução no topo do septo, com dois nós conectantes, um posterior e outro anterior.⁴⁹

• Conexão atrioventricular univentricular com ventrículo principal esquerdo

Neste grupo de corações, apenas um dos ventrículos tem conexão com a massa atrial, quer seja por meio de dupla via de entrada ou por ausência de conexão AV à direita ou à esquerda. “Ventrículo único” é dos nomes pelo qual esse grupo de anomalias é conhecido. Na maioria dos casos, existem dois ventrículos, um principal e outro rudimentar. Quando o ventrículo principal é morfologicamente esquerdo, o rudimentar, de morfologia direita, situa-se anterossuperiormente e existe desalinhamento entre os septos atrial e ventricular. Também aqui o nó AV posterior não se conecta, desenvolvendo-se um nó e um feixe AV anteriores.⁴³ O nó AV anômalo situa-se no anel da valva AV direita. Nos casos de atresia tricúspide clássica (ausência de conexão AV à direita), o nó AV situa-se no assoalho do átrio direito, próximo de uma depressão que corresponde à porção AV do SM.⁵⁰ Nos corações com conexão univentricular, cujo ventrículo principal é o direito (ventrículo único direito), os septos atrial e ventricular estão bem alinhados posteroinferiormente e, portanto, o nó AV e o feixe de condução são normoposicionados.⁴³ Nos raros casos de conexão AV para ventrículo de morfologia indeterminada (ventrículo único verdadeiro), não existe regra para a localização e nem para a distribuição do feixe de condução, uma vez que não existe septo ventricular.

• Corações com cavalgamento da valva tricúspide

A valva tricúspide cavalga o septo posterior, e existe desalinhamento entre este e o septo atrial. Nesses casos, o nó AV presente no vértice do triângulo de Koch não consegue fazer conexão com o septo ventricular. Desenvolve-se, então, um nó conectante, situado na parede atrial direita inferior,

no local onde o septo ventricular se une ao anel valvar tricúspideo. O feixe de condução distribui-se, assim, a partir deste ponto, cursando longamente sobre o topo do septo ventricular, o que traz risco quando da correção cirúrgica do defeito.⁴³

Particularmente importante será identificar casos com desalinhamento entre os septos atrial e ventricular (Quadro 1).

3. Avaliação e estratificação não invasiva

3.1. Pacientes sem cardiopatias

3.1.1. Taquiarritmias supraventriculares

3.1.1.1. Sem documentação eletrocardiográfica

História clínica⁵¹

Os sintomas relacionados às Taquiarritmias Supraventriculares (TSV) incluem palpitação, fadiga, desconforto e/ou dor torácica, dispneia, escotomas cintilantes, pré-síncope e síncope. As extrassístoles são os gatilhos disparadores das TSV; em geral assintomáticas, podem apresentar sintomas como: irregularidade do ritmo, descompasso, tosse, pancada do coração (relaciona-se à pausa pós-extrassistólica), e, menos comumente, pré-síncope, falta de ar, cansaço e poliúria. A dor retroesternal ocorre em 100% das crianças menores de 10 anos de idade com TSV. Alguns sintomas podem direcionar o diagnóstico com maior precisão, como batimento em fúrcula esternal na Taquicardia por Reentrada Nodal (TRN) AV, sensação de irregularidade do ritmo na Taquicardia Atrial (TA) multifocal ou FA, aumento progressivo da aceleração do coração na TA e taquicardia sinusal.

A TSV pode ter um comportamento incessante (mais de 80% do dia em taquicardia) e provocar a disfunção ventricular, caracterizando a taquicardiomiopatia (insuficiência cardíaca secundária à taquiarritmia, como, por exemplo: TA, TJE e taquicardia de Coumel).

Quadro 1 – Regra do alinhamento septal e sistema de condução atrioventricular em corações com conexão univentricular e cavalgamento de valvas atrioventriculares.

Septo ventricular não alcança a <i>crux cordis</i> se o ventrículo principal é de morfologia esquerda	Nó atrioventricular anômalo, anterossuperior ou lateral direito Relação do feixe ramificante com as bordas da comunicação interventricular depende da posição da câmara rudimentar morfologicamente direita
Septo ventricular alcança a <i>crux cordis</i> e está alinhado com o septo atrial se o ventrículo principal é de morfologia direita	Nó atrioventricular e feixe com posição normal (regular)
Inexistência de septo em corações com ventrículo único de morfologia indeterminada	Posição variável do nó atrioventricular e feixe
Valva tricúspide cavalga o septo posterior	Septo não chega à <i>crux cordis</i> Nó atrioventricular anômalo na parede atrial inferior, na linha de prolongamento do septo ventricular
Valva mitral cavalga o septo de saída	Septo alinhados na <i>crux cordis</i> Nó atrioventricular com posição normal (regular)

Diretrizes

A TSV pode não apresentar queixas clínicas, e o diagnóstico ser feito durante avaliação pediátrica, ou diante de estado febril em atendimento emergencial. Em crianças com idade inferior a 3 anos, o familiar mais próximo é a pessoa que observa o coração acelerado ou o comportamento diferente da criança, como dificuldade de mamar ou deglutir, inquietude inicial progredindo para quietude, com olhos vidrados, seguindo para o agravamento do quadro, com respiração ofegante, sudorese intensa, sonolência, palidez e cianose labial.

Exame físico

Em geral, fora da crise de arritmia, o exame físico é normal, exceto na associação de CC. Nesta situação, o ecocardiograma é o exame complementar fundamental.

Avaliação diagnóstica

Eletrocardiograma

O ECG em repouso pode evidenciar pré-excitação ventricular manifesta caracterizando a possibilidade de TRAV como causa dos sintomas. Em crianças com idade inferior a 2 anos de idade, a pré-excitação ventricular pode passar despercebida, pois o complexo QRS não é tão alargado, mas o intervalo PR é muito curto (menor ou igual a 80 ms). Das TSV em lactentes (idade inferior a 2 anos), as mais frequentes são a mediada por uma via acessória (TRAV) em até 70% dos casos, e a TA em até 30% dos casos. À medida que a criança cresce (idade entre 5 e 10 anos), a TRN representa até 10% das TSV, chegando a 15% entre 10 e 18 anos, com franco predomínio do sexo feminino (até 80%).

Holter

A análise eletrocardiográfica ambulatorial (Holter) pode ser feita durante 24 a 48 horas. Esse método é bem utilizado nos pacientes com sintomas diários ou para controle da eficácia terapêutica em taquicardias incessantes. Entretanto, em pacientes com sintomas de palpitação taquicárdica, cujo ECG não é esclarecedor, o Holter, incomumente, pode sugerir a causa da taquicardia na presença de excitação ventricular intermitente. A presença de dois intervalos PR com diferença mínima de 100 ms entre si, caracterizando a presença da dupla via nodal anterógrada, aponta para a hipótese de TRN.

Em casos de sintomas esparsos, o monitor de eventos tem capacidade de documentação de 1 a 2 semanas. Nessa mesma linha, sistemas mais novos, acoplados até ao telefone celular, tornam-se ferramentas ótimas para os casos de sintomas muito esparsos e podem ser usados em substituição ao *loop* implantável (dispositivo implantado no subcutâneo do paciente com capacidade de fazer registro eletrocardiográfico contínuo por até 2 anos).

Teste ergométrico

O teste ergométrico é útil em casos bem caracterizados de arritmias desencadeadas pelo esforço físico, sejam extrassístoles ou taquiarritmias, como TA, *flutter* atrial, desencadeadas durante o esforço físico. Em alguns casos

incomuns, a TRN ou TRAV podem ser desencadeada na fase de recuperação.

3.1.1.2. Com documentação eletrocardiográfica⁵²

Na chegada de um paciente à emergência com taquiarritmia, o tratamento somente deve ser instituído após o registro do ECG padrão das 12 derivações, pois este pode ser o único momento de registro da crise de arritmia. No caso de instabilidade hemodinâmica, tal registro do ECG fica comprometido em prol da segurança do paciente, situação na qual a cardioversão imediata é imperiosa.

Uma vez tendo-se o registro eletrocardiográfico e caracterizada a taquicardia de complexo QRS estreito, alguns passos são seguidos para o diagnóstico mais provável do mecanismo dessa TSV (Figura 4).

Algumas outras características podem ser úteis na identificação e localização da taquicardia

a) Sequência da ativação atrial

A sequência da ativação atrial durante a taquicardia é a análise da polaridade e o cálculo do eixo elétrico da onda P'. Ela é capaz apontar o ponto inicial da ativação atrial. Onda P' positiva em D2 somente é possível na TA, visto que a ativação atrial faz-se de forma craniocaudal (de cima para baixo). Já a onda P' negativa em D2 demonstra a condução caudocranial (de baixo para cima). TRAV mediada por via acessória lateral ou anterolateral esquerda apresenta onda P' positiva em D3.

b) Resposta à manobra vagal ou adenosina

Em recém-natos e lactentes com menos de 1 ano de idade, o uso de água gelada na face apresenta alto índice de reversão de taquicardia reentrante – a água gelada na face gera aumento da pressão arterial com distensão do arco aórtico, causando um reflexo vagal. Esta reação vagal age no nó AV, culminado na reversão de taquiarritmias reentrantes, que usam o nó AV em seu circuito, como a TRAV, e, no caso de TA, ocorre aumento de bloqueio da condução AV, sem reversão da taquicardia, mas facilitando o diagnóstico.

A manobra vagal eficiente em crianças maiores de 2 anos de idade ocorre com compressão do seio carotídeo, associado ou não a flexão dos membros inferiores no tórax. A deglutição de água gelada tem tido resultado positivo na reversão de taquicardias em crianças > 5 anos de idade. A massagem ocular deve ser evitada, pois, além de ineficaz, pode ocasionar descolamento de retina.

No caso de insucesso da manobra vagal, a adenosina (0,2 mg/kg/dose) é o fármaco de escolha, sendo obtidos três tipos de resposta: (1) **não reversão com bloqueio AV transitório – TA e flutter atrial**; (2) **alentecimento gradual – taquicardia sinusal, TA focal e taquicardia junctional**; (3) **reversão súbita – TRAV, TRN e TA**.

No caso de não resposta da adenosina, duas situações devem ser aventadas: a dose inadequada aplicada e a presença de TV – o complexo QRS em criança não é tão alargado quanto o do adulto (duração do complexo

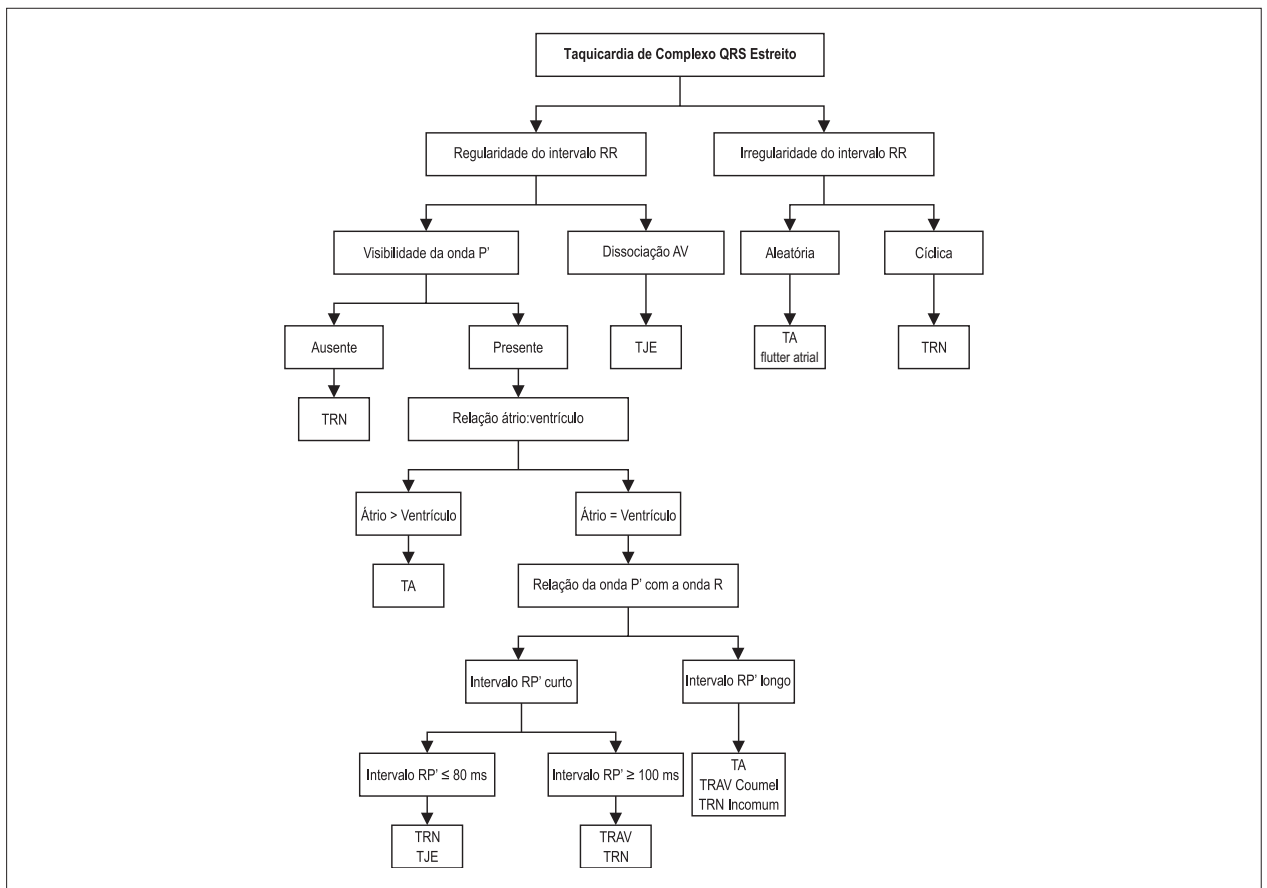


Figura 4 – Fluxograma do diagnóstico diferencial das taquiarritmias supraventriculares. AV: atrioventricular; TJE: taquicardia junctional ectópica; TRN: taquicardia por reentrada nodal; TA: taquicardia atrial; TRAV Coumel: taquicardia reentrante atrioventricular mediada por via acessória de condução ventrículo-atrial lenta; TRN incomum: taquicardia por reentrada nodal atrioventricular inversa à taquicardia por reentrada nodal; TRAV: taquicardia por reentrada atrioventricular.

QRS \geq 90 ms em crianças com \leq 2 anos de idade e QRS $>$ 100 ms em crianças com idade \geq 3 anos de idade).

TSV em que houve alta frequência ventricular, sendo mais comum na TRVA.

c) Presença de bloqueio de ramo funcional

A presença ocasional de bloqueio de ramo funcional durante a taquicardia pode facilitar o diagnóstico da TSV. A TRAV mediada por via acessória lateral esquerda, ao apresentar bloqueio de ramo esquerdo (bloqueio de ramo homolateral à via acessória), leva ao alentecimento da frequência da taquicardia, já que o caminho da circunvolução da taquicardia aumenta (aumento do ciclo da taquicardia). No caso de TRAV mediada por via acessória lateral direita apresentar bloqueio de ramo direito (bloqueio de ramo homolateral a via acessória), leva ao alentecimento da frequência e ao aumento do ciclo da taquicardia.

d) Alternância elétrica do complexo QRS

A alternância elétrica é caracterizada pela mudança de amplitude do complexo QRS (onda R), sem mudança do eixo elétrico, analisada em D2, e se deve ao redirecionamento das forças elétricas ventriculares, causado por um bloqueio 2:1 de parte da rede de Purkinje. Pode ocorrer em qualquer

3.1.2. Taquiarritmias ventriculares

A avaliação e a estratificação da TV passam, primordialmente, pela análise da função ventricular. A disfunção ventricular, em especial do Ventrículo Esquerdo (VE), é marcador de risco independente de morte súbita.

Dentre os métodos de análise da função ventricular temos o ecocardiograma, os métodos com radioisótopos e a ressonância magnética.

A TV incessante pode ser a causa da disfunção ventricular, sendo caracterizada pelo fenômeno de taquicardiomiopatia. No caso do coração estruturalmente normal, a TV é classificada como idiopática. Neste âmbito, dois tipos são mais comumente demonstrados, a saber: TV Idiopática do Ventrículo Direito (TViVD) e TV Idiopática do Ventrículo Esquerdo (TViVE).

A TViVD pode se apresentar com ou sem relação com esforço físico, enquanto a TViVE tem íntima relação com esforço físico. Assim, o teste ergométrico é a avaliação não invasiva mais indicada, apesar da baixa de reprodutibilidade do método, em especial na população infantil.

Diretrizes

O registro ECG dessas taquicardias em criança é incomum, sendo eventualmente evidenciado em crianças na unidade de emergência para atendimento de um quadro febril, após atividade aeróbica intensa, ou em registro de Holter.

3.2. Pacientes com cardiopatia congênita

A maior parte das cardiopatias congênitas apresenta risco de evento arritmico moderado na vida adulta. Estima-se que arritmias malignas e morte súbita ocorram em aproximadamente 1% de pacientes com CC em seguimento de 10 anos. Em pacientes com lesões complexas, esse risco pode atingir 10% em uma década, sendo a disfunção ventricular um marcador importante de arritmias ventriculares malignas. As patologias de maior risco são a transposição de grandes artérias e VD sistêmico após correção cirúrgica, obstruções ao VE (estenose aórtica ou coarctação aórtica) e tetralogia de Fallot. A estratificação do risco desses pacientes é feita com dados de trabalhos menores, na ausência de grandes ensaios clínicos.⁵³⁻⁵⁶

A anamnese e o exame físico podem indicar risco aumentado, como na presença de palpitações rápidas, sintomas de insuficiência cardíaca e, especialmente, síncope inexplicada. Ao exame físico, a presença de arritmia cardíaca, o desenvolvimento de sopro cardíaco ou sinais de insuficiência cardíaca indicam pior prognóstico.

As arritmias cardíacas são a principal causa de hospitalização em pacientes adultos com CC. Podem ser sinal de descompensação hemodinâmica, assim como podem ser muito mal toleradas, devido à condição cardíaca prévia. A presença de arritmias documentadas aumenta o risco de morte súbita, sendo isso especialmente verdadeiro na presença de *flutter*/FA em pacientes com transposição de grandes vasos e tetralogia de Fallot.

Além da anamnese, exames complementares poderão ser solicitados de acordo com a hipótese diagnóstica, e poderão trazer informações prognósticas.

- **ECG de repouso:** feito de rotina em praticamente todas as avaliações desses pacientes. Alguns dados que indicam risco aumentado de morte súbita são a presença de ritmo não sinusal, complexo QRS com mais de 180 ms e alterações na dispersão do QT.
- **Holter e monitor de eventos,** para avaliação de sintomas e pesquisa da presença de arritmias atriais e ventriculares.
- **Raio X de tórax:** traz dados importantes se houver aumento de área cardíaca, sinais de hipertensão pulmonar ou alterações de vascularização pulmonar. Índice cardiorácico > 0,5 e edema agudo de pulmão são indicadores de risco aumentado de morte súbita.
- **Ecocardiograma transtorácico ou transesofágico:** fornece informações essenciais sobre a anatomia cardíaca, permitindo avaliar a morfologia das câmaras cardíacas, funcionamentos das válvulas cardíacas, função ventricular, presença e severidades de *shunts*. Dados que indiquem sobrecarga de volume, como aumento em volume diastólico final, ou sobrecarga de pressão, como hipertrofia ventricular ou aumento

de pressão intracavitária, são essenciais. Por fim, a avaliação com Doppler pode mostrar dados hemodinâmicos de significado prognóstico, como gradientes em obstruções, tamanho de *shunts* e pressão de artéria pulmonar estimada. A existência de disfunção ventricular sistêmica e/ou pulmonar é fator indicativo de risco aumentado de morte súbita.

- **Ressonância magnética:**⁵⁷ é especialmente útil para avaliações volumétricas e detecção de fibrose miocárdica. Tem sido usualmente indicada em quantificação de volume e função ventricular de VD em tetralogia de Fallot e VD sistêmico, quantificação de insuficiência pulmonar, avaliação de aneurismas, estenoses e dissecação em artérias pulmonar e aorta, além de avaliação de alterações venosas pulmonares ou sistêmicas.
- **Tomografia computadorizada:** é especialmente útil para a avaliação de artérias coronárias e colaterais, anomalias arteriovenosas e doenças parenquimatosas pulmonares.
- **Teste ergoespirométrico:** o teste ergoespirométrico para avaliação da capacidade cardiopulmonar oferece dados como medida direta do consumo máximo de oxigênio, eficiência ventilatória, resposta pressórica, resposta cronotrópica e eventual desencadeamento de arritmias ao esforço. Testes repetidos costumam ser usados para comparações no seguimento de longo prazo, a fim de avaliar risco e definir necessidade ou não de intervenção.

4. Arritmias cardíacas fetais

Os distúrbios do ritmo cardíaco correspondem a capítulo importante da cardiologia fetal. Eles podem comprometer significativamente a evolução da gestação e, por isso, devem ser identificados e tratados, quando necessário. É de vital importância que se reconheça o mecanismo da arritmia e estabeleçam-se as consequências hemodinâmicas, bem como a anatomia cardíaca fetal subjacente, para planejamento terapêutico perinatal. Algumas arritmias fetais não necessitam de tratamento. No entanto, outras correspondem à emergência em cardiologia fetal, necessitando de rápido diagnóstico e introdução da terapêutica.

4.1. Avaliação de ritmo cardíaco fetal

O ecocardiograma fetal completo deve sempre incluir a avaliação da frequência e do ritmo cardíaco. Várias técnicas são utilizadas para tal, incluindo os modos uni e bidimensional, e o Doppler pulsado.⁵⁸ O princípio da avaliação ecocardiográfica do ritmo cardíaco fetal é o estabelecimento da relação entre as contrações atrial e ventricular, sabendo-se que o normal é que esta seja de 1:1, com uma Frequência Cardíaca (FC) entre 110 e 180 bpm. Por meio do Doppler, procura-se identificar simultaneamente traçados que correspondam às contrações atrial e ventricular. Identificam-se a onda "A" do fluxo transmitral e a onda referente à ejeção ventricular esquerda. A obtenção concomitantemente de traçados da veia cava superior e aorta, assim como de veia e artéria pulmonares, também é utilizada para este fim. Já o modo unidimensional

pode mostrar a movimentação miocárdica durante o ciclo cardíaco do feto, identificando-se as contrações atriais e ventriculares no mesmo traçado.^{59,60}

4.2. Bradicardia fetal

A causa e o mecanismo da bradicardia fetal determinam a estratégia de tratamento. Muitas vezes, este se restringe à observação cuidadosa dos sinais de comprometimento ou sofrimento do feto. As decisões a respeito de adiantar o parto, correndo os riscos das complicações secundárias à prematuridade, devem ser avaliadas e comparadas com as terapias disponíveis, sua eficácia e os riscos do uso de drogas ou implante de dispositivos para mãe e feto.

O Quadro 2 apresenta um resumo das bradicardias, incluindo indicações para o tratamento.

4.3. Bradicardia sinusal ou ritmo atrial baixo

Os mecanismos básicos do ritmo atrial baixo incluem deslocamento congênito da ativação atrial, dano adquirido do nó sinoatrial, canalopatia e supressão secundária da frequência do nó sinusal. Os isomerismos atriais direito ou esquerdo podem causar bradicardia como resultado de ritmo atrial baixo ou nós sinoatriais duplos. Nestes casos, a FC do feto pode variar de 90 a 130 bpm. Na miocardite viral ou na presença de anticorpos anti-Ro e/ou anti-LA, pode-se observar fibrose do nó sinusal. A bradicardia sinusal pode ser observada em situações de evolução progressiva para o óbito fetal (feto em condição terminal) ou decorrente do uso materno de algumas

medicações, incluindo betabloqueadores e alguns sedativos, que podem suprimir a frequência do nó sinusal do feto. Estas arritmias não requerem tratamento.

4.4. Síndrome do QT longo e outras canalopatias

A bradicardia fetal persistente e assintomática, isto é, quando a FC fetal é mantida abaixo do percentil 3⁶¹ é uma das apresentações mais consistentes da SQT. O manejo do feto com suspeita de SQT inclui observação atenta, avaliação pós-natal e medida do intervalo QT Corrigido (QTc) por Magnetocardiografia fetal (MCGf) ou eletrocardiografia, se estas técnicas estiverem disponíveis.⁶⁴ A bradicardia fetal decorrente da SQT não deve ser tratada, mas o *torsades de pointes*, se presente, deve receber terapêutica medicamentosa (Quadros 3 e 4).⁶³ Sempre que possível, deve-se evitar anormalidades eletrolíticas maternas, especialmente hipomagnesemia e hipocalcemia, bem como o uso de drogas e agentes anestésicos que prolongam o intervalo QT.

4.5. Bigeminismo atrial bloqueado

O bigeminismo atrial bloqueado produz FC entre 75 e 95 bpm quando a condução AV encontra-se em padrão do tipo 2:1.⁶⁵ Essa anormalidade pode ser confundida com BAV de 2º grau. O manejo do bigeminismo atrial bloqueado é idêntico ao da extrassístolia atrial isolada, sem necessidade de tratamento. A evolução para taquicardia supraventricular pode ocorrer em aproximadamente 10% dos casos; por este motivo, recomenda-se realizar o ecocardiograma fetal, para avaliar a anatomia e a função cardíacas de base, e fazer

Quadro 2 – Manejo intrauterino de bradicardias.

Diagnóstico	Causas primárias	Manejo intrauterino	CR/NE	Comentários
Bradicardia sinusal	Marca-passo atrial ectópico	Descartar sofrimento fetal como causa da bradicardia	I/A	Pode ser visto nos isomerismos atriais
	Disfunção do nó sinusal (incluindo as decorrentes de infecção ou anticorpos)	Observação até resolução da bradicardia	I/A	Checar na mãe anti-Ro/LA e IgG/IgM para TORCH e parvovírus
	Causas secundárias: medicações e hipotireoidismo materno, sofrimento ou anomalias do SNC fetal	Tratar causa subjacente da bradicardia	I/A	
Bigeminismo atrial bloqueado	Extrassístoles atriais	Observar/reduzir estimulantes maternos	I/A	10% de risco de TSV fetal Ausculta semanal da FC fetal até arritmia resolver
	Agressão dos anticorpos maternos Anti-Ro/La	Observação	I/A	Coração estruturalmente normal
BAV		Dexametasona para BAV de segundo grau ou de primeiro grau com sinais de inflamação cardíaca	IIb/B	Fibroelastose endocárdica, disfunção valvar ou miocárdica associadas
		Para BAVT como prevenção do óbito ou cardiomiopatia	IIb/B	Para BAV idiopático ou resultante de dano ao nó AV normal (pesquisa de anticorpos negativa) apenas observar; não é recomendado o uso de dexametasona
		Imunoglobulina endovenosa	Ib/C	A imunoglobulina endovenosa não é recomendada como profilaxia

Adaptado de: Donofrio et al.⁹³ CR/NE: classe recomendação/nível de evidência; TORCH: toxoplasmose, outras, rubéola, citomegalovírus e herpes; SNC: sistema nervoso central; TSV: taquicardia supraventricular; FC: frequência cardíaca; BAV: bloqueio atrioventricular; BAVT: bloqueio atrioventricular total; AV: atrioventricular.

Diretrizes

Quadro 3 – Manejo intrauterino das taquicardias.

Diagnóstico	Tratamento intrauterino	CR/NE	Comentários	
Taquicardia intermitente	TSV ou flutter atrial	Observar	I/B	Controle da FC fetal
	TV \geq 200 bpm	Antiarrítmicos	IIa/C	
		Drogas de primeira e segunda linha (transplacentário)		Ver quadro 4 para dosagens e recomendações
		Digoxina	I/B	
		Sotalol	I/B	Os tratamentos combinados são usados para casos graves, refratários às drogas
	TSV ou flutter atrial com hidropsia ou disfunção ventricular	Combinação de drogas (transplacentário)	IIb/B	Considerar antecipação do parto se próximo do termo
		Terceira linha (transplacentário)		
		Amiodarona	I/B	
		Contraindicado: verapamil	III/A	
		Contraindicado: procainamida	III/B	
Tratamento direto do feto				
Digoxina IM		IIa/B		
Digoxina no cordão		IIb/B		
Contraindicado: adenosina no cordão		III/B		
Taquicardia sustentada		TSV \geq 200 bpm sem hidropsia ou disfunção ventricular (em geral a TSV tem FC \geq 220 bpm; considerar outras causas se FC < 220 bpm)	Primeira ou segunda linhas:	
	Digoxina		I/B	
	Sotalol		I/B	Monitoramento frequente do bem-estar fetal e da toxicidade de drogas materno-fetais. Considerar antecipação do parto se próximo do termo
	Terceira linha			
	TSV < 200 bpm sem hidropsia ou disfunção ventricular	Amiodarona	IIb/B	
		Contraindicado: verapamil	IIb/A	
		Contraindicado: procainamida	III/B	
		Observar	I/B	
		Sotalol	I/B	Digoxina aumentará o BAV e diminuirá a resposta ventricular.
		Digoxina	I/B	Considerar antecipação do parto, se próximo do termo
Flutter atrial	Amiodarona	IIb/B		
	Contraindicado: procainamida	III/B		
	Tratamento de primeira linha			
	Magnésio EV	I/C	MCGf (se disponível) para medir intervalo QTc	
	Lidocaína EV	I/C	Iniciar com magnésio EV e depois lidocaína em bolo + manutenção	
	Propranolol (oral)	I/C	Magnésio EV na mãe não deve ser usado por > 48 horas	
TV \pm hidropsia	Tratamento de segunda linha			
	Sotalol	I/C	Considerar antecipação do parto se próximo do termo	

Adaptado de Donofrio et al.³³ CR/NE: classe de recomendação/nível de evidência; TSV: taquicardia supraventricular; TV: taquicardia ventricular; IM: intramuscular; BAV: bloqueio atrioventricular; EV: endovenoso; MCGf: magnetocardiografia fetal; FC: frequência cardíaca; QTc: intervalo QT corrigido.

Quadro 4 – Drogas antiarrítmicas.

Droga	Dose terapêutica	Nível sérico terapêutico e efeito	Toxicidade
Digoxina	Ataque: 1.200-1.500 µg/24 horas EV a cada 8 horas	0,7-2,0 ng/mL	Náusea/vômitos, bradiarritmia sinusal ou BAV, pró-arritmia
	Manutenção: 375-750 µg/dose/dia a cada 8 a 12 horas (VO) Dose IM fetal: 88 µg/kg a cada 12 horas e repetir duas vezes	Náusea, fadiga, perda de apetite, bradicardia sinusal, BAV de primeiro grau, BAV tipo Wenckebach noturno (raro)	IM fetal: lesão do nervo ciático ou laceração da pele devido à injeção
Sotalol	160-480 mg/dose/dia a cada 8-12 horas (VO)	Níveis não monitorados	Náusea/vômitos, tontura, QTc ≥ 0,48 segundos, fadiga, BCR, pró-arritmia materna ou fetal
		Bradicardia, BAV de primeiro grau, alargamento de P e QRS, QTc ≤ 0,48 segundos	
Amiodarona	Ataque: 1.800-2.400 mg/d a cada 6 horas por 48 horas (VO); 800-1200 mg se tratamento medicamentoso prévio	0,7-2,8 µg/mL	Náusea/vômitos, disfunção de tireoide, rash por fotossensibilidade, trombocitopenia, BCR, QTc ≥ 0,48 segundos, pró-arritmia materna e fetal, torsades com SQTL, bócio fetal, problemas do desenvolvimento neurológico
	Manutenção: 200-600 mg/d (VO)	Bradicardia sinusal materna e fetal, perda de apetite, BAV de primeiro grau, alargamento de P e QRS, QTc ≤ 0,48 segundos	
Propranolol	Descontinuar a droga e fazer transição para outro agente, quando o ritmo for convertido ou a hidropsia estiver resolvida		
	60-320 mg/d divididos a cada 6 horas (VO)	25-140 ng/mL	Fadiga, bradicardia, hipotensão, BAV, restrição do crescimento fetal, aumento do tônus uterino
Lidocaína	Ataque: 1-1,5 mg/kg EV seguido de 1-4 mg/minuto EV contínuo	1,5-5 µg/mL	Náusea/vômitos, sintomas neurológicos e pró-arritmia
	Ataque: 2-6 g EV por 20 minutos seguidos de 1-2 g/hora	< 6 mEq/L	Fadiga, sintomas neurológicos Se perda do reflexo patelar e/ou níveis > 6 mEq/L, interromper a infusão
Sulfato de magnésio	Não se recomenda tratamento por > 48 horas Nova dosagem pode ser considerada, se houver recorrência da TV	Monitorar reflexo patelar	Níveis > 5 mEq/L associados com alterações no ECG materno e pró-arritmia

Adaptado de Donofrio et al.⁶² EV: via endovenosa; BAV: bloqueio atrioventricular; VO: via oral; IM: intramuscular; BCR: bloqueio completo de ramo; SQTL: síndrome do QT longo; TV: taquicardia ventricular; ECG: eletrocardiograma; QTc: intervalo QT corrigido.

seguimento do feto semanalmente, seja pelo ultrassom ou pelo ecocardiograma fetal.

4.6. Bloqueio atrioventricular total

Foram descritos três tipos de Bloqueio Atrioventricular Total (BAVT) fetal. Em 50% dos casos, ele ocorre por malformação do sistema de condução e se associa a doenças estruturais, sendo as mais frequentes o isomerismo atrial esquerdo e a transposição corrigida das grandes artérias. O BAVT autoimune, associado aos anticorpos maternos anti-Ro e Anti-La, representa aproximadamente 40% dos casos. O terceiro grupo, menos frequente, tem etiologia indeterminada. A indicação do tratamento do BAVT depende da etiologia, da frequência ventricular e da presença e grau de repercussão hemodinâmica. O uso de betassimpaticomiméticos, como terbutalina, salbutamol ou isoprenalina, pode elevar a FC fetal, quando esta se encontra abaixo de 55 bpm, na

presença de sinais de insuficiência cardíaca ou hidropsia fetal (mesmo que a FC esteja acima desse número).⁶⁶ A terbutalina parece ser bem tolerada, embora seja comum o aparecimento de extrasístoles benignas e de taquicardia sinusal materna.⁶³ Mesmo elevando a FC fetal e, com isso, prolongando a gestação, não existem estudos que demonstrem o impacto do uso dos simpaticomiméticos na sobrevida. O uso do marca-passo fetal apresenta importantes limitações técnicas, sendo ainda considerado experimental.⁶⁴ O BAVT de origem imunológica pode se beneficiar do tratamento medicamentoso com corticoides, da infusão endovenosa de gamaglobulina ou da associação de ambos.⁶⁷⁻⁷⁰ Os relatos que descrevem os benefícios da dexametasona, na dose de 4 a 8 mg/dia, evidenciam redução da inflamação,⁶⁷ reversão ou estabilização do BAV incompleto (primeiro e segundo graus), e melhora ou resolução da hidropsia e da fibroelastose endocárdica.⁶⁷⁻⁷² Entretanto, o uso de corticoides pode estar

associado a complicações importantes como restrição de crescimento, oligoâmnio, constricção ductal (que também pode ser causada pela própria doença), diabetes melito materno e efeitos adversos sobre o Sistema Nervoso Central (SNC) fetal.⁷⁰⁻⁷³ Apesar dessas possíveis complicações, quando existe BAV de primeiro ou segundo grau associado a sinais de inflamação miocárdica, tais quais ecogenicidade endomiocárdica aumentada, regurgitação valvar, disfunção cardíaca, derrame pericárdico, entre outros, a dexametasona poderá ser utilizada para prevenir progressão para BAVT, mesmo que sua eficácia ainda não esteja bem estabelecida. Nos fetos com BAVT instalado e sem insuficiência cardíaca, a dexametasona também pode ser considerada e tem como objetivo reduzir a incidência de cardiomiopatia dilatada.⁷³⁻⁷⁵ O medicamento deve ser descontinuado se houver efeitos colaterais importantes na mãe ou no feto. A imunoglobulina endovenosa administrada com a dexametasona constitui outra opção terapêutica. Estudo multicêntrico retrospectivo demonstrou melhora da sobrevida com essa associação quando existe fibroelastose endocárdica ou disfunção sistólica.⁶⁸ O momento ótimo da administração e os intervalos entre as doses ainda não são conhecidos. Apesar deste estudo, não há recomendação para o uso de imunoglobulinas profiláticas no início da gravidez de portadoras de tais anticorpos.⁷² Os principais riscos do tratamento com imunoglobulinas são a exposição a produtos de sangue e as reações alérgicas.

4.7. Outras doenças associadas ao bloqueio atrioventricular

O BAVT idiopático tem melhor prognóstico do que as outras formas e pode ser manejado sem tratamento do feto. Canalopatias como NKX2.5, Herg (QTL2), mutações SCN5A (QTL3, síndrome de Brugada) e QTL8 podem se manifestar como BAV. O diagnóstico dessas síndromes pode ser confirmado por exames genéticos após o nascimento.

4.8. Taquicardia fetal

A taquicardia fetal é uma causa rara e importante de hidropsia intrauterina, parto prematuro e morbimortalidade perinatal. O tratamento intrauterino depende da etiologia. Em geral, o objetivo do tratamento não é a conversão total para ritmo sinusal, mas o estabelecimento de ritmo sinusal por tempo suficiente para permitir a resolução da hidropsia ou da disfunção ventricular. O manejo da taquicardia fetal depende da idade gestacional na apresentação, da presença e grau de comprometimento do feto, da presença de hidropsia ou outros fatores de risco, da condição clínica da mãe e do potencial risco materno para o tratamento do feto. Nesses casos, as decisões sobre antecipação do parto, assumindo as complicações da prematuridade, devem ser balanceadas e comparadas com as terapias disponíveis, sua efetividade e os riscos maternos e fetais. No caso das taquicardias persistentes, que são aquelas observadas em mais de 50% do período de observação fetal, as decisões sobre o tratamento dependem da análise do risco fetal *versus* o materno. Já na taquicardia intermitente, faz-se a observação do caso de forma cuidadosa, pois, na maioria dos casos, o risco do tratamento é maior do que seus benefícios. Todos os fetos com taquicardia persistente e aqueles com taquicardia intermitente, mas com disfunção ventricular e/ou

hidropsia fetal, devem receber tratamento farmacológico, a menos que a gestação esteja perto do termo, o que determina baixo risco para antecipação do parto.

4.9. Taquiarritmias intermitentes

A maioria das taquicardias intermitentes permanece como tal durante a vida fetal, sem sinais de comprometimento cardíaco. Estes fetos não precisam ser tratados.⁷⁶ No entanto, é necessário um acompanhamento cuidadoso, pois em raras situações a taquicardia pode se tornar persistente. A exceção é a TV com frequência > 200 bpm que, mesmo intermitente, apresenta risco de rápida progressão para hidropsia fetal.

Os ritmos ventriculares acelerados são um pouco mais rápidos do que a frequência sinusal e constituem uma forma benigna de TV. Em geral, são vistos no final da gestação e não necessitam de tratamento antes ou depois do parto.

4.10. Taquicardias sustentadas

A taquicardia supraventricular sustentada, cuja FC, em geral, é ≥ 220 bpm, inclui taquicardia supraventricular por reentrada, o *flutter* atrial e outras taquiarritmias mais raras. O tratamento fetal está recomendado se o risco do parto for maior que o do uso da medicação. A terapêutica combinada, isto é, com a associação de drogas apresenta um risco maior de complicações maternas e fetais do que a monoterapia. Nas crises por perda de fôlego, a maioria dos centros usa a digoxina como droga de primeira escolha. Por ser segura, ter longa história de uso na gestação e ser bastante familiar aos profissionais de saúde, a digoxina pode ser utilizada tanto por Via Oral (VO) como endovenosa. Alguns centros utilizam o sotalol como tratamento de primeira linha.⁵⁹⁻⁷⁹ A amiodarona tem perfil de toxicidade mais significativo para a gestante e o feto⁸⁰ do que as outras drogas e deve ser reservada como de terceira linha de tratamento das taquiarritmias que causam risco de vida fetal. Por isso, quando usada, deve ser descontinuada assim que a hidropsia estiver resolvida. Devido ao risco de pró-arritmia, o verapamil e a procainamida não são mais utilizados para o tratamento das taquiarritmias fetais.

Na vigência de hidropsia fetal, a transferência transplacentária de medicações fica significativamente reduzida. Com o intuito de restaurar o ritmo sinusal o mais rapidamente possível, o tratamento com infusão fetal direta, seja venosa (pelo cordão umbilical) ou Intramuscular (IM), pode ser realizado concomitantemente com a administração materna da droga.^{76,81,82} A adenosina intracordal não se mostrou eficaz na manutenção do ritmo sinusal em fetos com taquicardia supraventricular, não sendo por isso recomendada. O tratamento após o nascimento deve ser analisado individualmente, de acordo com a terapêutica utilizada intraútero e o mecanismo da taquicardia. Aproximadamente 50% dos casos de taquicardia supraventricular fetal não apresentam recorrência pós-natal.⁸³

4.11. Flutter atrial

O *flutter* atrial é responsável por aproximadamente 30% das taquiarritmias fetais,⁸⁴ podendo ser observado também

em fetos com miocardite, cardiopatias estruturais e na vigência de autoanticorpos maternos anti-Ro e anti-La. Em algumas situações, o *flutter* pode ser decorrente da associação de via acessória e mecanismos de reentrada.⁸³ Nesses casos, recomenda-se o uso de sotalol, que tem se mostrado eficaz e seguro, com taxa de conversão de 50 a 80% para ritmo sinusal e sem mortalidade.⁷⁹ Outras drogas utilizadas são a digoxina e a amiodarona.⁸⁰ A procainamida, entretanto, está contraindicada. Após o nascimento, a estimulação transesofágica ou a cardioversão sincronizada são as melhores opções para restaurar o ritmo sinusal. Durante essas manobras, é importante que se esteja preparado com marca-passo de estimulação externa, pois há risco de supressão do nó sinusal, devido à terapêutica utilizada intraútero. O tratamento após o nascimento deve ser particularizado. A tendência do *flutter* fetal é de não se repetir, após sua reversão.

4.12. Taquicardias raras

A TA caótica ou multifocal é rara e geralmente vista durante as últimas semanas de gravidez. Ela pode estar associada com a síndrome de Costello.⁸⁵ A TA ectópica apresenta frequência atrial variável entre 180 e 220 bpm, com condução 1:1, semelhante à taquicardia juncional persistente, cuja frequência também varia. Essas taquicardias são de difícil tratamento e frequentemente ocorrem no final do segundo trimestre ou no terceiro trimestre gestacional. Recomenda-se tratamento quando FC média > 200 bpm, ou > 160 e < 200 bpm, mas com disfunção cardíaca associada. A TJE é comumente associada à presença de anticorpos anti-Ro no feto e tem sido observada associada ou não ao BAVT.^{86,87} A digoxina é a medicação sugerida para o tratamento da TA multifocal, ou TA ectópica sem hidropsia, ou disfunção ventricular. A droga mais recomendada para o tratamento da taquicardia juncional persistente ou atrial ectópica rápida é o sotalol. Na vigência de anticorpos anti-Ro e anti-La maternos, a administração da dexametasona pode ser considerada. Após o parto, o tratamento geralmente deve ser continuado. A taquicardia causada por anticorpos antitireoide pode ser confundida com TA ectópica ou juncional persistente, mas, nesses casos, é muito incomum o aparecimento de disfunção ventricular.²⁹ Frequências cardíacas entre 180 e 190 bpm podem ser decorrentes de anemia, uso de medicamentos, trauma ou hipertireoidismo materno. Por isso, recomenda-se o tratamento da causa subjacente.

4.13. Taquicardia ventricular sustentada

A TV sustentada pode ser observada em associação com BAVT, tumores cardíacos, miocardite aguda e canalopatias hereditárias. A coexistência de taquiarritmias e bradiarritmias sugere SQT. Esta pode cursar também com TV monomórfica, *torsade de pointes*, disfunção ventricular importante, insuficiência das valvas AV e hidropsia fetal.⁸⁴ O diagnóstico pode ser confirmado com MCGf, o que auxilia na seleção da droga antiarrítmica a ser empregada. Se a taquicardia está relacionada a autoanticorpos maternos ou miocardite, a dexametasona e a imunoglobulina endovenosa podem ser empregadas.^{76,89} O uso de magnésio materno está recomendado como tratamento de primeira

linha para TV fetal com FC > 200 bpm, não devendo exceder 48 horas de infusão.^{62,88,90} A administração de nova dose pode ser considerada nos casos de TV recorrente, desde que os níveis de magnésio maternos sejam < 6 mEq/L⁹¹ e não haja sinais de toxicidade materna. Além de magnésio de curta duração, o tratamento inclui lidocaína intravenosa ou propranolol oral, principalmente se houver hidropsia associada. Sotalol e amiodarona podem interromper a taquicardia, mas só devem ser empregados quando excluído o diagnóstico de SQT.^{62,89} Após o nascimento, o tratamento da TV deve ser continuado.

4.14. Ritmo irregular

A extrassístolia fetal ocorre em 1 a 3% de todas as gestações e, geralmente, é uma alteração cardíaca bastante benigna. Como as extrassístoles atriais podem ser difíceis de serem diferenciadas das ventriculares ou de outros tipos de arritmias mais significativas (SQT, BAV de 2º grau), os fetos com extrassístoles frequentes (bigeminismo, trigeminismo ou mais do que um a cada três a cinco batimentos em média) devem fazer o ecocardiograma fetal inicial. Para avaliar as estruturas cardíacas e determinar o mecanismo da arritmia. As extrassístoles atriais são dez vezes mais comuns do que as ventriculares. O risco de desencadeamento de taquicardia fetal é de 0,5 a 1%. O bigeminismo atrial bloqueado aumenta o risco de taquicardia supraventricular. O tratamento clínico não está indicado, mas recomenda-se ausculta semanal da FC fetal pelo obstetra, nos casos de Extrassístoles Ventriculares (ESV) ou atriais frequentes, até a resolução da arritmia. O quadro 5 mostra um resumo do tratamento do ritmo fetal irregular.

4.15. Medicamentos antiarrítmicos

Devido ao aumento do volume sanguíneo circulante materno e à elevada taxa de filtração glomerular nos segundo e terceiro trimestres gestacionais, a maioria dos antiarrítmicos deve ser usada em doses relativamente altas. A base do tratamento é o uso de antiarrítmicos por VO, administrados em ambiente hospitalar. Eventualmente, utilizam-se ataques de digoxina endovenosa, magnésio por curto período de tempo e lidocaína. O tratamento direto do feto, seja Endovenoso (EV) (intracordal) ou IM, pode restaurar mais rapidamente o ritmo sinusal no feto hidrópico. Entretanto, a experiência com esta abordagem terapêutica é limitada. A via intracordal tem risco de óbito mais elevado. Na maioria dos casos, o tratamento da arritmia fetal é mantido até o parto. Há informações limitadas sobre a transferência materno-fetal desses agentes em seres humanos. Na hidropsia fetal, a maioria das drogas apresenta taxa de transferência transplacentária reduzida, com exceção do sotalol, que apresenta maior concentração no líquido amniótico do que no feto.⁹²

Os efeitos adversos graves na mãe são raros e, na maioria das séries relatadas, foram resolvidos com a descontinuação do tratamento.⁵⁸ Avaliação cuidadosa de níveis séricos de cálcio, magnésio, eletrólitos e vitamina D deve ser feita durante o tratamento, para reduzir a possibilidade de pró-arritmia na mãe ou no feto. Deve-se pesquisar sobre

Quadro 5 – Manejo intrauterino do ritmo irregular.

Diagnóstico	Causa	Manejo intrauterino	CR/NE	Comentários
BAV de segundo grau	Autoimune	Dexametasona	IIb/B	Pode parar progressão para BAVT
	CC estrutural	Seguimento semanal	I/C	Se disponível, MCGf para excluir SQTL
	Canalopatia	Seguimento semanal	I/C	
ESV ou ESSV frequentes	Idiopático	Observação com avaliação de FC fetal em intervalos semanais, até a resolução da arritmia (bigeminismo, trigeminismo ou extrassístoles a cada 3-5 batimentos)	I/A	2% também têm BAV de primeiro ou segundo grau
	Aneurisma da fossa oval			Quando ESSV, 0,5 a 1% de risco de desenvolver TSV Quando ESV, risco de TV é desconhecido A maioria dos episódios é de curta duração e benigna Avaliar causas secundárias
Causas secundárias				
ESV ou ESSV frequentes	Miocardite	Observação com avaliação de FC fetal em intervalos semanais Avaliação frequente (intervalos de 1 a 2 semanas) da função cardíaca e outros parâmetros de CC fetal	I/C	
	Tumores cardíacos	Observação com avaliação de FC fetal em intervalos semanais pelo obstetra	I/C	
	Aneurisma ou divertículo ventricular ou atrial	Observação com avaliação de FC fetal em intervalos semanais pelo obstetra	I/C	
	Estimulantes maternos	Observação com avaliação de FC fetal	I/C	

Adaptado de Donofrio et al.⁹³ CR/NE: classificação da recomendação/nível de evidência; BAVT: bloqueio atrioventricular total; BAV: bloqueio atrioventricular; MCGf: magnetocardiografia fetal; SQTL: síndrome do QT longo; ESV: extrassístoles ventriculares; ESSV: extrassístoles supraventriculares; TSV: taquicardia supraventricular; CC: cardiopatia congênita.

história de SQTL ou *torsades de pointes* induzidas por drogas na paciente, ou em membro próximo da família, antes do tratamento com medicações que prolongam o intervalo QT, sendo importante o monitoramento atento do prolongamento de QTc acima de 500 ms. Também é muito importante o monitoramento dos níveis séricos das drogas e do ECG materno, para avaliar reduzir o risco de toxicidade, especialmente quando houver aumento de dose. Não há ensaios clínicos randomizados e multicêntricos sobre o uso de antiarrítmicos nas taquiarritmias fetais e, portanto, os protocolos de tratamento permanecem específicos para cada local de tratamento.

O quadro 3 apresenta um resumo das taquicardias, incluindo indicação do tratamento. As medicações usadas no tratamento transplacentário (administrados por VO ou endovenosa à mãe) e no tratamento fetal direto, incluindo doses sugeridas, estão relacionados no quadro 4.

4.16. Algumas considerações sobre o tratamento clínico fetal

O tratamento medicamentoso deve ser oferecido a fetos com TV ou supraventricular persistente, incluindo TA multifocal, TA ectópica, taquicardia juncional recíproca

persistente ou TJE, com frequências médias > 200 bpm, se o feto não estiver próximo do termo. A taquiarritmia associada à hidropsia fetal tem alto risco de óbito fetal (**Classe de Recomendação I; Nível de Evidência A**).

1. O emprego de simpaticomiméticos para elevar a FC fetal poderá ser considerado nas seguintes situações (**Classe de Recomendação IIa; Nível de Evidência B**):

a. Fetos com bloqueio AV e frequência ventricular < 55 bpm.

b. Fetos com bloqueio AV e FC > 55 bpm se associado à malformação cardíaca grave ou hidropsia fetal.

2. Pode-se considerar tratamento clínico de fetos com TV intermitente com frequências > 200 bpm (**Classe de Recomendação IIa; Nível de Evidência B**).

3. O tratamento clínico com dexametasona pode ser cogitado em fetos com BAV de segundo grau relacionado a autoanticorpos ou BAV com sinais de inflamação cardíaca (**Classe de Recomendação IIb; Nível de Evidência B**).

4. O tratamento clínico com digoxina pode ser cogitado em fetos com sinais de insuficiência cardíaca (**Classe de Recomendação IIb; Nível de Evidência A**).

5. O tratamento clínico não traz nenhum benefício para fetos com bradicardia sinusal, ritmos irregulares causados por batimentos extrassistólicos (**Classe de Recomendação III; Nível de Evidência A**), taquicardia supraventricular intermitente sem comprometimento fetal ou hidropsia ou TV intermitente com FC < 200 bpm (ritmo ventricular acelerado), sem comprometimento fetal ou hidropsia (**Classe de Recomendação III; Nível de Evidência B**).

5. Síncope

Síncope é a perda de consciência e do tônus postural autolimitada, causada por hipofluxo cerebral transitório. Até o final da segunda década de vida, 15 a 20% das crianças e adolescentes terão tido ao menos um episódio de síncope, sendo mais frequente em meninas, com pico entre os 15 e 19 anos.⁹⁴⁻⁹⁷ O episódio geralmente é isolado e relacionado à doença aguda e/ou ao estresse psicológico, ou a estímulos nocivos. Em muitos casos, mesmo após a extensa avaliação, a causa permanece indeterminada. Entretanto, apesar de a maioria dos eventos sincopais em crianças e adolescentes ser benigna, síncofes com alto potencial de morte súbita decorrentes de arritmias malignas também podem estar presentes na população pediátrica, mesmo na ausência de doença estrutural cardíaca. Com etiologia variável, a síncope abrange desde situações benignas até quadros com risco potencial de morte súbita (Quadros 6 e 7). Assim, toda a atenção se faz necessária, para se identificarem essas raras situações de risco de morte iminente, relacionadas à síncope na infância. Outro ponto importante na investigação da síncope é que, por se tratar de uma entidade multidisciplinar, frequentemente atendida por pediatras, cardiologistas e neurologistas, não raramente síncofes cardiológicas são mal diagnosticadas e tratadas como de origem neurológica e vice-versa, alertando para a importância e o cuidado com o intercâmbio de informações entre as diversas áreas envolvidas no atendimento desses pacientes.

5.1. Etiologia

Para fins práticos, podemos separar as causas da síncope em dois grupos distintos: síncope neurocardiogênica e síncope cardíaca (Quadro 8). A causa neurocardiogênica inclui a síncope vasovagal, hipotensão ortostática e síncope situacional, sendo responsável pela maioria dos casos de síncope. Já a síncope cardíaca na infância pode estar relacionada à doença estrutural cardíaca, como as cardiopatias congênitas complexas, cardiomiopatia hipertrófica e até estágios avançados de miocardiopatias, que levam a arritmias ventriculares com alto risco de morte súbita, ou a síncofes puramente arrítmicas, sem a presença de cardiopatia estrutural (síndrome de WPW e canalopatias).

Com essa ampla variedade etiológica, abrangendo desde situações benignas até quadros com risco potencial de morte súbita, torna-se de extrema importância o esclarecimento da causa. Com esse intuito, é importante estar alerta para outras causas não sincopais de perda de consciência, como epilepsia, intoxicações e pseudossíncopes psicogênicas, que também devem ser consideradas no diagnóstico diferencial desses pacientes (Quadro 9).

A crise por perda de fôlego, típica da infância, principalmente em crianças de 6 a 18 meses de idade, caracteriza-se por eventos provocados por estímulo emocional, como raiva, frustração, medo súbito ou trauma leve. A criança chora vigorosamente, seguido de apneia no final da expiração, levando à palidez ou cianose, e à perda da consciência associada ocasionalmente aos movimentos convulsivos. Raramente é descrita em crianças com menos de 6 meses, e o pico de incidência ocorre aos 2 anos de idade, com resolução espontânea geralmente ao redor dos 5 anos. Existem duas formas da síndrome da perda de fôlego: a forma pálida (ou crise sincopal infantil reflexa) e a cianótica (ou perda de consciência por hipóxia ou apneia), sendo a última a mais comum (54 a 62%). A prevalência estimada é de 4,6 a 4,7%, com relação menino/menina de 3:1. A forma pálida resulta de resposta vagal cardioinibitória exacerbada, levando à hipoperfusão cerebral. É frequente a história familiar positiva para síncope neurocardiogênica nesses pacientes. A fisiopatologia da forma cianótica ainda não é muito clara. Desregulação autonômica, distúrbios da quimiossensibilidade ventilatória e *shunt* intrapulmonar são teorias postuladas. A síndrome é geralmente benigna, apesar da apresentação preocupante para os familiares. Casos de assistolia com Parada Cardiorrespiratória (PCR) foram descritos, porém os casos de morte geralmente têm outros distúrbios clínicos associados. O diagnóstico diferencial entre a síndrome de perda de fôlego e a epilepsia é fundamental, já que a administração diária de anticonvulsivantes não está indicada nessas situações. Características clínicas podem diferenciar a síndrome de perda de fôlego cianótica da epilepsia. O eletroencefalograma pode ajudar em crises prolongadas ou em casos de histórico inconclusivo. O diagnóstico pode ser confirmado pela detecção de bradiarritmia durante as crises, por meio de monitorização ambulatorial do ECG. História familiar positiva para síndrome da perda de fôlego pode ajudar no diagnóstico, uma vez que ela é observada em 23 a 38% dos pacientes com o distúrbio.⁹⁸

A síncope neurocardiogênica apresenta-se clinicamente, na maioria das vezes com sintomas prodromáticos típicos, como calor, sudorese fria, palpitações e náuseas, desencadeada por postura ortostática ou sentada. É muito frequente em adolescentes com coração normal; na maior parte dos casos, o diagnóstico é clínico e identificado somente pela anamnese. No entanto, pode se manifestar de forma atípica. Nesse caso, a realização do teste de inclinação é importante para determinação da suscetibilidade do indivíduo à síncope e para confirmação diagnóstica.

A síncope vasovagal, especialmente a forma cardioinibitória, pode estar acompanhada de movimentos convulsivos, gerando confusão diagnóstica com epilepsia. O diagnóstico diferencial entre síncope convulsiva e epilepsia, na maioria das vezes, é estabelecido pela anamnese e, se possível, pela descrição do evento por uma testemunha visual. A síncope convulsiva manifesta-se geralmente com movimentos tônicos, que ocorrem após a perda de consciência, decorrentes da desinibição de neurônios excitatórios musculares devido à interrupção do fluxo cerebral. Pequenos abalos musculares nas extremidades, desvio do globo ocular e até liberação esfínteriana podem ocorrer. Acompanha-se de palidez, náuseas e sudorese. Por fim, os sintomas pós-sincopais, como cansaço e sonolência, são frequentes, mas não são prolongados, como na convulsão epiléptica. O teste de inclinação é um importante auxílio no diagnóstico diferencial.

Diretrizes

Quadro 6 – Causas da síncope.

	Neurocardiogênica (vasovagal)	Mediada por estresse emocional, dor, medo, instrumentação e estresse ortostático
Síncope reflexa (neuromediada)	Situacional	Tosse, espirro, estímulo gastrointestinal (deglutição, defecação, dor visceral), miccional, após exercício e pós-prandial
Síndrome da perda do fôlego		
Síndrome postural ortostática taquicardizante		
Síncope por hipotensão ortostática		
Síncope cardíacas	Bradiarritmias	Disfunção do nó sinusal BAV Disfunção de dispositivos implantáveis
	Taquiarritmias	Taquicardias supraventriculares, WPW TRN Flutter atrial com condução AV 1:1, FA Taquicardias ventriculares idiopáticas
Arritmias cardíacas		Taquicardias ventriculares secundárias a cardiopatias CC (operadas ou não) Cardiomiopatia hipertrófica DAVD Miocardiopatia dilatada Canalopatias Taquiarritmias ventricular induzidas por drogas (efeito pró-arrítmico) Cardiopatia valvar Cardiomiopatia hipertrófica Tumores cardíacos Doenças pericárdicas com tamponamento Coronárias anômalas Hipertensão pulmonar primária
Cardiopatia estrutural (não relacionada a arritmias)		Tromboembolismo pulmonar Síndrome de Eisenmenger
Outras		

WPW: síndrome de Wolff-Parkinson-White; AV: atrioventricular; BAV: bloqueio atrioventricular; CC: cardiopatia congênita; DAVD: displasia arritmogênica de ventrículo direito; FA: fibrilação atrial; TRN: taquicardia por reentrada nodal.

Quadro 7 – Causas de perda da consciência não sincopais, que devem ser lembradas no diagnóstico diferencial de síncope.

Psicogênicas	Crises conversivas, quadro de pânico e hiperventilação
Induzida por drogas ou intoxicação	
Distúrbios metabólicos	Hipoglicemia, hipóxia e hiperventilação com hipocapnia
Neurológicas	Epilepsia e cataplesia

Quadro 8 – Aspectos clínicos que podem sugerir o diagnóstico na avaliação inicial.

Síncope neuromediada	Ausência de doença cardíaca	
	Síncope recorrente de longa data	
	Após estímulo súbito e desagradável: visão, audição, olfato ou dor	
Síncope devido à hipotensão ortostática	Náuseas e vômitos associados com a síncope	
	Durante a refeição ou pós-prandial	
	Após esforço	
Síncope cardiovascular	Após adoção da postura ortostática	
	Relação temporal com o início de drogas vasodepressoras	
	Ortostase prolongada (em igrejas ou ambientes quentes, por exemplo)	
Síncope cardiovascular	Após exercício	
	Presença ou suspeita de doença estrutural cardíaca	
	História familiar de morte súbita inexplicada (< 30 anos) ou canalopatia	
Síncope cardiovascular	Ausência de pródromos	
	Durante esforço físico em decúbito supino ou dormindo	
	ECG anormal	
Síncope cardiovascular	Palpitação de início súbito ou dor torácica antecedendo a síncope	
		Bloqueios bifasciculares
		QRS \geq 120 ms
Síncope cardiovascular		BAV de segundo grau
		TVNS
	Achados eletrocardiográficos sugestivos de síncope arritmica	Pré-excitação ventricular
Síncope cardiovascular		Intervalo QT longo ou curto
		Repolarização precoce
		Padrão ECG de síndrome de Brugada
Síncope cardiovascular		Padrão sugestivo de DAVD

ECG: eletrocardiograma; BAV: bloqueio atrioventricular; TVNS: taquicardia ventricular não sustentada; DAVD: displasia arritmogênica de ventrículo direito.

Quadro 9 – Critérios de alto risco que requerem hospitalização imediata ou avaliação intensiva.

Doença estrutural cardíaca severa (insuficiência cardíaca e fração de ejeção reduzida)	
Achados clínicos e eletrocardiogramas sugestivos de síncope arritmica	
Importantes comorbidades	Anemia severa
	Distúrbio hidroeletrólítico

A síndrome postural ortostática taquicardizante, definida por aumento da FC > 35 a 40 bpm (crianças e adolescentes) ou acima de 120 bpm durante os primeiros 10 minutos iniciais no teste de inclinação, associada aos sintomas de intolerância ortostática, frequentemente é acompanhada de síncope na apresentação com sintomas crônicos de intolerância ortostática. Trata-se de uma condição multissistêmica, com fisiopatologia e características clínicas heterogêneas rara em crianças.⁹⁹

A síncope cardíaca, é mais rara (5 a 6%), porém pode significar, em muitos casos, risco potencial de morte súbita.

Assim, a avaliação inicial é crucial no diagnóstico diferencial e tratamento. A morte súbita é um evento raro em jovens e em atletas, mas, quando ocorre nessas populações, é uma situação extremamente dramática, e a síncope pode ser um indicador de risco. Estudos epidemiológicos que avaliaram as possíveis causas de morte súbita em jovens atletas demonstraram que quase a metade dos casos tinha referência a síncope ou pré-síncope previamente ao evento fatal.¹⁰⁰⁻¹⁰³

Estudo que avaliou o resultado de necrópsias de 273 jovens, cujos corações eram aparentemente normais e que apresentaram morte súbita inexplicada, demonstrou a

Diretrizes

presença de cardiopatia macroscopicamente visível em 72% dos casos. A maioria apresentara síncope relacionada ao exercício antes do evento fatal.¹⁰⁴

A síncope que ocorre durante o esforço físico é um fator preditor de causa cardíaca, com especificidade de 96%. No entanto, caso o sintoma ocorra logo após o término do exercício, a causa é quase invariavelmente vasovagal.^{105,106} As causas mais frequentes de síncope durante exercício são coronária anômala, arritmias ventriculares, cardiomiopatia hipertrófica, displasia arritmogênica do VD, síndrome de WPW, miocardite e as canalopatias. Dentre as canalopatias, a SQTl e a TV polimórfica catecolaminérgica são causa de síncope recorrente relacionada ao esforço físico e estresse emocional, manifestando-se frequentemente já na infância e na adolescência, e levando à morte súbita em grande parte dos casos não identificados e não tratados adequadamente.¹⁰⁷ Na SQTl tipo I, existe predisposição à ocorrência de eventos durante natação e mergulho. Já na SQTl tipo II, eventos podem ser desencadeados por barulhos súbitos, como despertadores e estouro de fogos de artifício.¹⁰⁸ Na síndrome de Brugada, existe uma prevalência de ocorrência de TV polimórfica durante a noite, muitas vezes com o paciente dormindo, o que dificulta sua identificação e seu diagnóstico.¹⁰⁹

Por ser um quadro transitório, na maioria das vezes o paciente não apresenta sinais ou sintomas na avaliação após o evento. Assim, a anamnese, com histórico da síncope detalhado, é vital para o diagnóstico diferencial, evitando a realização de consultas multidisciplinares e exames desnecessários, demorados, com custos elevados e resultados frustrantes. A história clínica detalhada deve ser sempre o ponto inicial e, se não for suficiente para o diagnóstico, deverá direcionar os passos seguintes (Figura 5).

Questões sobre história familiar, como morte súbita (principalmente em indivíduos abaixo de 35 anos), infarto do miocárdio precoce e arritmias, devem ser sempre lembradas, devido à possibilidade de doenças genéticas. Dados sugestivos de síncope cardíaca, como antecedentes pessoais de arritmia, doença cardíaca já diagnosticada, palpitações e dor precordial, como pródromo, síncope durante a atividade física ou estresse, e síncope sem sintomas premonitórios, devem sempre desencadear avaliação cardiológica com exames específicos (Quadro 10).

O ECG deve ser realizado em todos os pacientes com síncope. Apesar da baixa sensibilidade, é útil na triagem para detecção de síncopes cardíacas além de ser um exame de baixo custo e de fácil execução. Comumente, também pode apontar um tipo específico de doença estrutural. Muitos pacientes com canalopatias ou doenças genéticas não apresentam alterações no exame físico, sendo o ECG a única forma de obter diagnóstico. No entanto, é importante conhecer as limitações do método. Um ECG normal não afasta arritmia como causa da síncope e também não é capaz de, por si só, descartar ou confirmar a presença de doença cardíaca estrutural. A maioria dos achados de ECG só são diagnósticos quando é comprovada a relação temporal entre a presença dos sintomas e as alterações observadas. Entretanto, o achado de intervalo QTc prolongado (≥ 500 ms) em paciente com síncope e coração

estruturalmente normal praticamente fecha o diagnóstico de SQTl. O mesmo ocorre no paciente com síncope e ECG característico de Brugada.¹¹⁰

A acurácia diagnóstica de outros testes disponíveis para avaliação da síncope é, em geral, baixa. Vários estudos têm demonstrado a pouca utilidade desses testes na avaliação quando aplicados de forma inespecífica.^{111,112} Portanto, eles devem ser indicados somente quando existirem indícios de sua utilidade em caso específico, na maioria das vezes guiada por achados suspeitos na história clínica ou triagem com ECG.

O ecocardiograma deve ser realizado em todos os pacientes com suspeita de cardiopatia estrutural ou quadro clínico sugestivo de causas cardíacas. No caso da miocardiopatia hipertrófica, o ecocardiograma pode confirmar o diagnóstico e, na Displasia Arritmogênica de Ventrículo Direito (DAVD), pode encontrar alterações que justifiquem investigação com exames mais específicos.

Pacientes com síncopes, ou outros sintomas sugestivos de arritmias durante ou após o esforço físico, ou ainda com história de dor torácica associada devem ser submetidos a testes provocativos, como teste ergométrico, para afastar isquemia miocárdica causada por coronária anômala ou reproduzir eventuais taquicardias ou bradiarritmias (BAV do sistema His-Purkinje), que expliquem a ocorrência dos sintomas. Mesmo nos casos de síncope neurocardiogênica, que ocorrem logo após o término do esforço, o teste ergométrico pode ser útil se reproduzir o sintoma.

Em pacientes com palpitações, associadas ao quadro sincopal, os métodos para monitoramento de ritmo podem ser utilizados. Menos de 5% dos pacientes desenvolvem a arritmia concomitante com síncope ou pré-síncope durante o exame, e 15% apresentam os sintomas sem alterações arritmicas. Entretanto, a atividade ectópica ventricular repetitiva e complexa, a pré-excitação ventricular que tenha passado despercebida ao ECG, ou a ocorrência de pausas ventriculares importantes na vigília, e o diagnóstico de bloqueio AV Mobitz II são achados fortemente sugestivos de etiologia arritmica. Em pacientes com episódios de síncopes pouco frequentes, deve ser considerada a indicação de monitorização prolongada externa (*loop recorder*), ou, naqueles pacientes com síncopes muito infrequentes, ocorrendo apenas uma a duas vezes por ano, de sistema de monitorização implantável, quando não se conseguiram identificar fatores que sugerissem alto risco ao paciente. Apesar de ser um teste custo-efetivo, o monitor de eventos sintomáticos externo apresentou baixo poder diagnóstico, ao analisar a relação custo-efetividade nos exames aplicados na avaliação diagnóstica da síncope em 169 crianças. O fato pode ser atribuído à baixa incidência de doenças cardíacas nessa população, à intolerância à monitorização prolongada e à inabilidade ao manejo adequado para registro apropriado dos eventos próprios da idade.¹¹³

O EEF tem indicação restrita a situações específicas. Normalmente, deve ser indicado quando houver suspeita de síncope por arritmia cardíaca em que a investigação permanece inconclusiva, após a avaliação com testes não invasivos. No entanto, as chances de reprodutibilidade

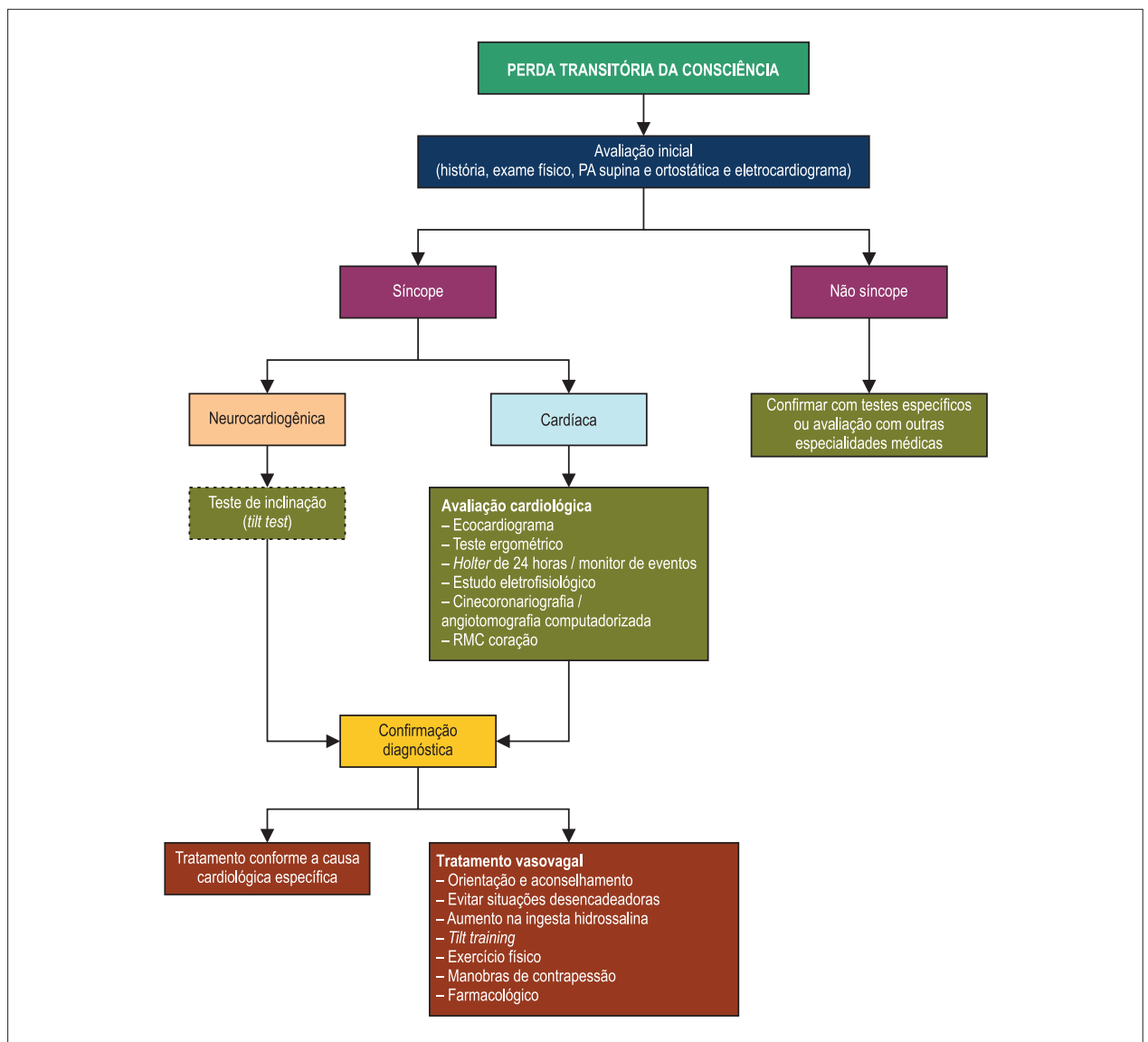


Figura 5 – Algoritmo de avaliação do paciente com perda da consciência. PA: pressão arterial; RMC: ressonância magnética cardíaca.

da arritmia clínica variam entre as diferentes patologias e arritmias envolvidas, de maneira a alterar muito a sensibilidade e a especificidade do método nas diferentes situações clínicas. Por exemplo, o EEF parece útil na tetralogia de Fallot e pode auxiliar não só no diagnóstico da síncope, mas também na estratificação de risco.¹¹⁴ Já na cardiomiopatia hipertrófica, não deve ser indicado, pois não tem boa sensibilidade e especificidade, nem para reprodução de possível arritmia clínica, nem para a estratificação de risco de morte súbita. Nos casos de forte suspeita ou diagnóstico prévio de arritmias que possam ser tratadas com ablação por cateter, esse exame é primordial e frequentemente indicado precocemente.

O teste de inclinação, ou *tilt table test*, tornou possível o estudo dos mecanismos fisiopatológicos relacionados à síncope neurocardiogênica, além da possibilidade de reprodução

clínica do quadro na avaliação diagnóstica. A postura ortostática é reconhecidamente um estímulo para o desencadeamento da resposta vasovagal, por meio da combinação da diminuição do volume intracavitário, com o aumento do tônus simpático sobre o coração. A dilatação dos vasos de resistência é o componente mais importante da hipotensão que leva à síncope. O teste de inclinação pode ser útil para definir o diagnóstico de síncope neuromediada, como reforço positivo para o reconhecimento do pródromo e dos sintomas associados. Também, para os familiares e os que convivem com a criança em seu dia a dia, o diagnóstico de uma causa benigna e, na maioria das vezes, controlável, pode minimizar a ansiedade gerada pelo quadro em geral. Apesar das altas taxas de falso-positivos e falso-negativos, pode ajudar na definição diagnóstica em pacientes com apresentação atípica ou duvidosa, aqueles com síncope recorrentes que não responderam de forma positiva as medidas terapêuticas iniciais e pacientes com síncope convulsivas.

Quadro 10 – Características clínicas importantes.

	Posição (supina, sentada ou em ortostase)
Perguntas sobre as circunstâncias que antecederam o evento	Atividade (repouso, mudança de postura, durante ou após esforço físico, durante ou após urinar, defecar, tossir ou deglutição) Fatores predisponentes (por exemplo: ambientes lotados ou quentes, ortostase prolongada ou período pós-prandial) e eventos precipitantes (por exemplo: medo ou dor)
Perguntas sobre o início do evento (período prodromico)	Náuseas, vômito, desconforto abdominal, sensação de frio, sudorese, aura, visão turva ou tontura Palpitação
Perguntas sobre o evento (testemunha)	Características da queda, cor da pele (palidez, cianose ou rubor), duração da perda de consciência, padrão respiratório, movimentos involuntários (tônico, clônico, tônico-clônico, duração dos movimentos involuntários, início de dos movimentos involuntários em relação à queda, mordendo a língua)
Perguntas sobre o fim do evento	Náuseas, vômito, sudorese, sensação de frio, confusão, dores musculares, cor da pele, injúria, dor torácica, palpitação ou liberação esfinteriana História de morte súbita familiar e CC
Outras perguntas	Doença cardíaca prévia Antecedentes neurológicos Doenças metabólicas Medicamentos
	No caso de síncope recorrente, as informações sobre as recorrências, tais como o tempo desde o primeiro episódio de síncope, a existência ou não de pródomos, o número de eventos, as circunstâncias (por exemplo: deitado)

Foi reportado um índice de positividade em crianças de 41,6% e de 50% em adolescentes. O padrão de resposta hemodinâmica positiva predominante em ambos os grupos foi o misto. A média do tempo para a positivação do teste foi menor nas crianças $11,0 \pm 7,23$ minutos em relação aos adolescentes, com $18,44 \pm 7,83$ minutos. Em nenhum caso, observou-se dificuldade técnica ou complicação. Os resultados demonstraram que o teste de inclinação é um método útil para avaliação da síncope de origem indeterminada em crianças e adolescentes.^{115,116}

Em pacientes com síncope convulsiva, o teste de inclinação tem sido útil na diferenciação entre a síncope vasovagal e a epilepsia. Em estudo em 40 pacientes com diagnóstico prévio de epilepsia, que foram submetidos a teste de inclinação para revalidar o diagnóstico, este foi definido como síncope vasovagal em 60% dos pacientes, com teste de inclinação positivo, além de quadro clínico sugestivo de síncope vasovagal na reavaliação. A anamnese inadequada foi apontada como um dos erros principais no diagnóstico prévio e concluiu-se que o teste de inclinação deve ser realizado principalmente quando existe dúvida diagnóstica entre síncope e epilepsia.¹¹⁷

O critério de positividade do teste de inclinação é a reprodução de sintomas clínicos associada ao colapso hemodinâmico. O fato de o paciente experimentar os sintomas durante o teste é um ponto fundamental para confirmação diagnóstica, para restabelecer sua autoconfiança e para a diminuição da recorrência, pois o reconhecimento dos sintomas iniciais possibilita ao paciente realizar manobras que impeçam sua evolução para a síncope. As respostas ao teste de inclinação (Figura 5) classificam-se em:

1. Resposta vasovagal clássica

§ Tipo I - resposta mista:

Queda da pressão arterial associada à queda da FC.

§ Tipo II – resposta cardioinibitória:

A – Queda da pressão arterial associada à queda da FC a níveis inferiores a 40 bpm persistente por mais de 10 segundos.

B - Pausa sinusal maior que 3 segundos (ou, mais raramente, BAV transitório) associada à queda da pressão arterial.

§ Tipo III – resposta vasodepressora:

Queda da pressão arterial sem alterações significativas da FC.

2. Resposta disautônômica

Hipotensão postural mantida durante todo o período de exposição ortostática, ou queda gradual e progressiva da pressão arterial, acompanhada ou não de aumento da FC.

3. Resposta postural ortostática taquicardizante

Incremento de mais 35 a 40 batimentos (crianças e adolescentes) na FC basal imediatamente ao se assumir a postura ortostática ou um aumento da FC maior que 120 bpm durante os primeiros 10 minutos de inclinação, com ou sem sintomas de intolerância à postura.

5.2. Tratamento

O tratamento da síndrome da perda de fôlego consiste na orientação sobre a benignidade do quadro, sem consequências sobre o desenvolvimento físico e intelectual, e na educação. Para reduzir hipóxia cerebral, as crianças devem ser colocadas em posição de decúbito lateral esquerda durante as crises. Anticolinérgicos, como atropina e escopolamina, têm sido utilizados para antagonizar a hiperatividade vagal e sua consequente cardioinibição. Em casos extremos de bradicardia/assistolia, com crises frequentes e refratárias ao tratamento farmacológico, o marca-passo cardíaca artificial tem sido indicado para controle.

A maioria das crianças e adolescentes com síncope neurocardiogênica apresenta remissão dos sintomas na evolução, com ou sem tratamento. Reeducação, com medidas dietéticas e comportamentais, pode prevenir recorrências na maioria dos casos, sendo considerada como recomendação Classe I no tratamento das síncopes neuromediadas, resguardando tratamento farmacológico para pacientes refratários a intervenções não farmacológicas.

Pacientes e familiares devem ser aconselhados a evitarem fatores predisponentes, como permanência em ambientes quentes e fechados, depleções volêmicas, permanência por tempo prolongado em postura ortostática, e a reconhecerem os sintomas prodrômicos, como tontura, náuseas, dor abdominal, sudorese, zumbido e escurecimento visual, o que permite alertá-los a tomar medidas para abortar crises sincopais, sentando, deitando ou fazendo manobras de contrapressão e, assim, evitando quedas e traumas.

O aumento na ingestão diária de líquidos é uma das medidas fundamentais no manejo da síncope neurocardiogênica. Muitas crianças não tomam líquido suficiente durante o dia, levando à hipovolemia e ao aumentando da predisposição ao reflexo vasovagal. Os supostos mecanismos pelos quais a água atua benéficamente são a expansão aguda do volume plasmático e o aumento da atividade simpática eferente sobre o sistema cardiovascular. Outra medida é a suplementação de sal, benéfica para pacientes normotensos com síncope neurocardiogênica e naqueles com excreção de sódio pela urina inferior a 170 mmol/dia. Estudos têm demonstrado melhora da tolerância ortostática nestes pacientes. Também foi evidenciado que manobras isométricas de contrapressão das pernas (cruzamento das pernas com tensionamento da musculatura das panturrilhas) ou dos membros superiores (aperto das mãos e tensionamento dos braços) são capazes de elevar a pressão sanguínea durante a fase de pródromos da síncope neurocardiogênica, o que permite aos pacientes abortarem ou retardarem a perda da consciência na maioria dos casos. Manobras de contrapressão podem ser úteis a crianças maiores ou adolescentes, por serem uma medida proativa, que depende da compreensão do paciente.^{118,119}

Em caso de refrataridade, o paciente pode ser orientado a realizar treinamento postural como opção terapêutica, com uma ou duas sessões diárias de 30 a 40 minutos, sendo recomendado que apoie o dorso sobre uma parede vertical, com os pés a 15 a 20 cm de distância da parede e, de preferência, sob a observação de algum familiar.^{120,121}

Dados disponíveis apontam para benefício do exercício físico moderado em relação à recorrência dos sintomas, melhora dos volumes plasmático e sanguíneo total e, conseqüentemente, da tolerância ortostática.¹²² Isso pode ser útil em crianças e adolescentes mais resistentes e pouco aderentes ao uso de medicamentos.

Uma variedade de agentes farmacológicos foi proposta para prevenir a recorrência de síncope neurocardiogênica. Os betabloqueadores, por exemplo, muito utilizados no passado, podem exacerbar a bradicardia das síncopes cardioinibitória. Atualmente, não têm indicação no tratamento das síncopes neurocardiogênicas.¹²³ Outras

alternativas são os agentes agonistas alfa-adrenérgicos, por meio de vasoconstrição de arteríolas e veias, com redução de represamento venoso em ortostase, evitando, assim, a ocorrência de síncopes. A midodrine (2,5 a 10 mg, três vezes ao dia) tem poucos efeitos adversos e, segundo alguns estudos de controlados, é bastante eficaz no controle de sintomas. Seu uso em crianças demonstrou menor recorrência da síncope. Não foram observadas alterações significativas na pressão arterial, FC e nem efeitos colaterais significativos.¹²⁴

Outra opção no tratamento é a fludrocortisona (0,1 a 0,3 mg/dia), um mineralocorticoide que promove aumento da retenção de sódio e expansão da volemia, além de provocar sensibilização de receptores alfa-periféricos. Estudos demonstram tendência a menor recorrência de sintomas com o uso da medicação.¹²⁵ O mesmo padrão de resposta não foi obtido em estudo randomizado e duplo-cego realizado por Salim e Di Sessa¹²⁶ com 32 crianças portadoras de síncope vasovagal. O uso de fludrocortisona foi ineficaz na prevenção da recorrência da síncope (44%) em comparação ao grupo placebo (64,2%) em 1 ano de seguimento. Assim, apesar do provável efeito benéfico teórico, ainda não existem dados conclusivos de seu uso na população pediátrica.¹²⁶

A serotonina desempenha um papel importante na regulação da FC e da pressão arterial no SNC. Inibidores da recaptção de serotonina têm sido utilizados por promoverem uma diminuição da sensibilidade dos receptores pós-sinápticos, reduzindo os efeitos da serotonina na mediação da diminuição da atividade simpática. Inibidores de serotonina podem ser úteis, principalmente naqueles pacientes com doença psiquiátrica associada, como ansiedade ou pânico.^{127,128}

O implante de marca-passo na síncope vasovagal cardioinibitória atualmente é indicado para pacientes com síncope recorrente (> 6 episódios), refratária ao tratamento não farmacológico e farmacológico, associada a traumatismos físicos ou acidente (sem pródromos), em idade acima de 40 anos e assistolia registrada durante evento espontâneo.

Na população pediátrica, esse assunto deve ser tratado individualmente e com cautela. Pela evolução benigna com remissão espontânea na maioria dos casos, e pelas potenciais complicações frequentes em população pediátrica, não há indicação formal para implante de marca-passo, mesmo naqueles pacientes que apresentam resposta cardioinibitória no teste de inclinação.

A síncope de origem cardíaca deve ser tratada prontamente, devido ao frequente risco de morte súbita. Normalmente, diante de síncope de origem cardíaca, devemos encará-la com um episódio frustrado de morte súbita e fazer todo esforço para que não se repita, ou que o paciente esteja protegido. Armamentos terapêuticos, como drogas antiarrítmicas, ablação por cateter, marca-passos e Cardioversores Desfibriladores Implantáveis (CDI), fazem parte do arsenal disponível ao tratamento da síncope arritmogênica na população pediátrica. De forma geral, o tratamento da população pediátrica não difere do da adulta e deve ser instituído conforme a patologia de base e/ou a arritmia em questão⁶ (Quadro 11).

Quadro 11 – Recomendações para o tratamento da síncope por arritmia cardíaca.

Recomendações	Classe	Nível de evidência
Síncope devido à arritmia cardíaca deve receber tratamento apropriado da causa	I	B
Marca-passo		
Pacientes com síncope e BAV de segundo grau tipo II, avançado ou BAVT	I	B
Pacientes com síncope, BR e EEF positivo	I	B
Ablação por cateter		
Correlação sintoma-evento eletrocardiográfico (TPSV e TV na ausência de doença estrutural cardíaca)	I	C
Drogas antiarrítmicas		
Podem ser consideradas nos pacientes para os quais a ablação por cateter não tenha indicação ou tenha falhado	IIa	C
CDI		
Pacientes com TV documentada e doença estrutural cardíaca		
TV documentada portador de cardiomiopatia herdada geneticamente ou canalopatia	I IIa	B B

BAV: bloqueio atrioventricular; BAVT: bloqueio atrioventricular total; BR: bloqueio de ramo; EEF: estudo eletrofisiológico; TPSV: taquicardia paroxística supraventricular; TV: taquicardia ventricular; CDI: cardioversor desfibrilador implantável.

6. Arritmias nas cardiopatias congênitas

6.1. Epidemiologia e fisiopatologia das arritmias em pacientes com cardiopatia congênita

6.1.1. Arritmias em pacientes submetidos à operação de Fontan

A operação do tipo Fontan é a principal opção de tratamento para pacientes com cardiopatias congênitas não passíveis de correção cirúrgica biventricular. Esse tipo de procedimento tem sido utilizado para a palição definitiva de uma variedade de anomalias congênitas do coração, sobretudo as conexões AV univentriculares, incluindo também situações em que as alterações morfológicas das valvas AV ou arteriais impeçam a correção biventricular. As técnicas utilizadas nos anos iniciais incorporavam o átrio direito no circuito (conexão atriopulmonar), favorecendo a criação de um substrato eletroanatômico ideal para arritmias atriais, associadas à mortalidade e à morbidade pós-operatórias tardias. Com o intuito de superar essas limitações, passou-se a utilizar, a partir do final dos anos 1980, uma modificação do conceito descrito por Fontan, com a conexão das veias cavas com a artéria pulmonar direita (conexão cavopulmonar total). Dessa forma, as circulações pulmonar e sistêmica são colocadas em série e dirigidas por uma única câmara ventricular. Na técnica do túnel lateral, o fluxo da veia cava inferior é tunelizado para a artéria pulmonar direita, por meio de um retalho intracardiaco criado na região posterolateral do átrio direito. Atualmente, utiliza-se um material protético para a criação do túnel lateral. Posteriormente, foi introduzida a técnica utilizando um tubo extracardiaco com a mesma função. As modificações da técnica e o estadiamento cirúrgico contribuíram muito para a redução da morbidade e da mortalidade pós-operatórias. No entanto, a ocorrência de

aritmias no pós-operatório tardio permanece associada à morbidade e à mortalidade nesta população, particularmente na idade adulta.

6.1.1.1. Prevalência

A incidência de arritmias é variável, dependendo da técnica cirúrgica utilizada, da idade no momento da cirurgia e do tempo de evolução pós-operatória. Em casuísticas contemporâneas, a incidência global de arritmias é considerada baixa.¹²⁹⁻¹³¹ As arritmias supraventriculares são as mais frequentes. O *Pediatric Heart Network Fontan Cross-Sectional Study* incluiu 520 pacientes de sete centros com idade média de 8,6 anos, com prevalência de 9,4% dos pacientes apresentando arritmias supraventriculares.¹³² Outro estudo multicêntrico, incluindo 1.271 pacientes, indicou incidência de taquiarritmias no pós-operatório tardio de 13%, mais frequentes no grupo com túnel intracardiaco.¹²⁹

Disfunção do nó sinusal é frequente nesta população, e até 44% dos pacientes preenchem um ou mais critérios nas séries publicadas.^{129,130}

6.1.1.2. Substrato anatômico e mecanismos das arritmias

O substrato para a ocorrência de arritmias deriva da interação de diversos fatores, como incisões, linhas de suturas, retalhos intracardiacos e cicatrizes, particularmente nos átrios, além de fibrose e hipertrofia ventricular.¹³¹ Os mecanismos são variáveis, e o mais frequente é a taquicardia por reentrada intra-atrial. Na conexão cavopulmonar total com túnel lateral, as linhas de sutura criadas ao longo da parede posterolateral do átrio direito permitem o desenvolvimento de circuito de reentrada, usando o anel tricúspide como a barreira central anterior. Outros mecanismos incluem TA focal, reentrada pelo nó AV, ou utilizando via acessória – ou, ainda, um segundo nó AV.^{132,133}

6.1.1.3. Comparação entre as técnicas

A introdução da conexão cavopulmonar total resultou em uma prevalência menor de arritmias atriais na evolução tardia, em comparação com a conexão atriopulmonar. Uma das vantagens propostas, com a utilização do tubo extracardíaco, seria uma redução maior na ocorrência de disfunção de nó sinusal e de arritmias atriais, já que essa técnica não incorpora o átrio direito no sistema cavopulmonar. A maioria dos estudos publicados comparando as duas técnicas foi transversal e não demonstrou diferenças significativas em relação ao benefício a longo prazo na redução de arritmias.^{16,129,130,132} Estudo multicêntrico recente, incluindo 1.271 pacientes, demonstrou que a ocorrência de arritmias foi semelhante nos dois grupos, com maior incidência de bradiarritmias no pós-operatório precoce no grupo com tubo extracardíaco.¹²⁹

6.1.1.4. Conversão

Pacientes submetidos à conexão atriopulmonar tendem inexoravelmente a apresentar deterioração hemodinâmica e incidência crescente de arritmias na vida adulta. Nos últimos anos, muitos desses pacientes foram submetidos à conversão para a conexão cavopulmonar total concomitantemente ao procedimento de Maze para o tratamento de arritmias atriais resistentes ao controle clínico. As indicações para a revisão cirúrgica são limitação importante aos esforços e arritmias refratárias.¹³⁴⁻¹³⁷

6.1.1.5. Arritmias na comunicação interatrial

A Comunicação Interatrial (CIA) do tipo *ostium secundum* representa cerca de 10% de todos os defeitos cardíacos congênitos.

As arritmias se devem primariamente a dois fatores: remodelamento atrial devido à sobrecarga de volume do coração direito, e cicatrizes da atriotomia, quando esta é corrigida cirurgicamente. Devido a esses fatores, as arritmias secundárias a essa condição são mais frequentes em pacientes adultos e adultos jovens, nos quais podem estar presentes em até 40% dos pacientes sem correção cirúrgica, do que em crianças pequenas, nas quais acontecem em menos de 2% dos casos.¹³⁸ Fatores de risco adicionais são hipertensão arterial sistêmica, hipertensão arterial pulmonar, doença pulmonar obstrutiva crônica, fração de ejeção comprometida e sexo masculino. As arritmias mais frequentemente encontradas nesses pacientes são o *flutter* e a FA. Arritmias ventriculares podem ser encontradas em casos mais graves, quando há disfunção ventricular associada.

O remodelamento atrial causado pela sobrecarga de volume ocorre em ambos os átrios, causando aumento da duração do potencial de ação, disfunção sinusal e fibrose intersticial.¹³⁹ O aparecimento de arritmias atriais em pacientes com CIA ainda sem correção pode ser um fator adicional para indicar seu fechamento. Existem dados de melhora importante do remodelamento geométrico, embora o remodelamento elétrico pareça ser menos exuberante.¹⁴⁰ Aparentemente, há uma menor prevalência de novos episódios de arritmias atriais após o fechamento de uma CIA.¹⁴¹ No entanto, acredita-se que esses pacientes se encontram em risco aumentado

de reaparecimento dessas arritmias em seguimentos mais prolongados. Mesmo em casos de recorrência de arritmias atriais, estas parecem ser melhor toleradas após o fechamento da CIA. Notavelmente, os pacientes submetidos a fechamento da CIA antes de desenvolverem arritmias têm maiores taxas de ritmo sinusal a longo prazo.

Nos pacientes submetidos a fechamento percutâneo da CIA, a tendência a maior prevalência de FA pode trazer dificuldades ao tratamento ablativo. A punção transeptal pode ser feita nestes pacientes, embora com maior dificuldade técnica. Próteses grandes podem necessitar de punção através da mesma, acompanhada de dilatação do perituito por balão.¹⁴² Isso também pode acontecer em pacientes submetidos a fechamentos cirúrgicos, nos quais o *patch* pode promover empecilho mecânico à bainha transeptal.

Os pacientes submetidos à correção cirúrgica da CIA com *flutter* atrial frequentemente desenvolvem reentrada relacionada à cicatriz de atriotomia. A incidência dessa arritmia pode ser diminuída com mudanças na técnica de canulação.

6.2. Tetralogia de Fallot

A tetralogia de Fallot é responsável por 10% das cardiopatias congênitas e a forma mais comum de doença cardíaca cianogênica além da infância.¹⁴¹ Apesar de apresentar atualmente excelente prognóstico após correção total, arritmias ventriculares podem surgir décadas após a cirurgia, e a morte súbita é a causa de morte mais comum tardiamente, após a cirurgia.^{143,144} O reconhecimento de que a morte súbita era consequência tardia e devastadora pós-correção cirúrgica se deu já em 1975.¹⁴⁵ Até hoje, a prevenção de morte súbita permanece um grande desafio. A complexidade se deve em identificar de forma confiável pacientes em alto risco dentro de uma população com baixa incidência de morte súbita, estimada em 0,15% ao ano.¹⁴⁴ Na última década, avançou-se bastante. Grandes estudos multicêntricos identificaram fatores de risco invasivos¹⁴⁶ e não invasivos¹⁴⁷ para TV e morte súbita. Com o refinamento dos algoritmos e o aumento da idade dos pacientes com tetralogia de Fallot, um número maior de pacientes considerados de risco tem recebido CDI para prevenção primária. Recente estudo multicêntrico comprovou o papel da terapia com CDI na profilaxia da morte súbita em pacientes de alto risco com tetralogia de Fallot.¹⁴⁸ O CDI se mostrou confiável, tanto na detecção, quanto na interrupção de taquiarritmias ventriculares. Choques apropriados ocorreram em 31% de 121 pacientes em um acompanhamento médio de 3,7 anos. Taxas de choques apropriados foram elevadas tanto na profilaxia primária (7,7% por ano) quanto na secundária (9,8% por ano). Choques apropriados não são marcadores ideais para morte súbita e provavelmente superestimam o risco.¹⁴⁹ Sabe-se que alguns pacientes com tetralogia de Fallot podem ter TV monomórfica sem comprometimento hemodinâmico a despeito de frequências elevadas.

A busca por sinais clínicos/complementares preditivos de morte súbita identificou um número de fatores não invasivos preditores de morte súbita, mas, individualmente, eles não mostraram poder preditivo suficiente para

identificar, de forma confiável, subgrupos de risco e guiar decisão clínica visando à prevenção primária. A estimulação ventricular programada já foi proposta como método invasivo para a estratificação de risco nessa população. Pelo menos um estudo multicêntrico demonstrou que a indução de TV é preditor independente de arritmia ventricular espontânea e morte súbita.¹⁵⁰ Não obstante, o assunto ainda permanece controverso.^{151,152}

Preditores não invasivos de morte súbita poderiam ser utilizados para um rastreamento inicial. Por exemplo: complexo QRS com duração maior que 180 ms está associado com risco de morte súbita 2,3 vezes maior.¹⁵³ Isolado, ele é insuficiente para justificar a realização de estimulação ventricular programada. No entanto, uma combinação de fatores de risco não invasivos estático e dinâmicos, como idade, implante de *patch* transanular, TV não sustentada, síncope, informações do ecocardiograma e hemodinâmica, pode identificar um subgrupo que justificasse a indicação da estimulação ventricular programada.

6.3. Transposição das grandes artérias

O acompanhamento no pós-operatório a longo prazo de crianças com essa cardiopatia operadas mostrou maior incidência de morte súbita dentre todas as cardiopatias congênitas com indicação de correção cirúrgica.^{142,154} Estudo populacional encontrou incidência de 4,9 por 1.000 pacientes/ano, atrás apenas da estenose aórtica (5,3 por 1.000) e mais de três vezes a incidência de morte súbita na tetralogia de Fallot.¹⁵⁵ A busca por fatores de risco e dos mecanismos fisiopatológicos envolvidos no desencadeamento da morte súbita nesses pacientes tem sido pouco frutífera. Os fatores de risco identificados estão restritos àqueles pacientes com sintomas de arritmia e à documentação de taquiarritmias atriais.¹⁵⁶

A experiência com CDI em pacientes com TGA é limitada e geralmente indicada ao se documentar TV sustentada ou morte súbita abortada, ou diante de perfil clínico considerado de alto risco na ausência de um evento potencialmente fatal. Ao contrário do que foi observado em outros defeitos congênitos nos quais o risco de morte súbita só é percebido muitos anos após a cirurgia,¹⁴⁵ a propensão para morte súbita em crianças com D-TGA receptores de Mustard/Senning surge precocemente.¹⁵⁷ O risco permanece relativamente estável ao longo dos anos, estimando-se as taxas de sobrevivência livre de morte súbita em 96%, em 10 anos, e 91%, aos 20 anos. Recentemente Khairy e cols.¹⁵⁵ publicaram os resultados de estudo multicêntrico retrospectivo com o objetivo de determinar as taxas atuariais de choques apropriados e inapropriados por CDI em pacientes com D-TGA, identificando eventuais fatores de risco, bem como caracterizar as complicações relacionadas ao implante do CDI. O estudo incluiu 37 pacientes de sete centros. A prevenção foi primária em 23 (62%) pacientes e secundária em 14 (38%). Registraram-se 139 terapias em 12 pacientes em um período de 3,6 anos. Nos casos de prevenção secundária, observou-se elevada incidência (29%) de choques apropriados ao contrário da baixa taxa (4,3%) na prevenção primária, com taxas atuariais anualizadas de 6 e 0,5%, respectivamente ($p = 0,03$). Apenas um paciente,

de 33 anos, do grupo de prevenção primária, teve uma terapia apropriada. Ele era portador de um conduto tipo Mustard, com grave disfunção do VD, fração de ejeção de 12%, insuficiência tricúspide moderada e TV não sustentada. Dos 18 choques apropriados, identificou-se uma TSV precedendo ou coexistindo com uma taquiarritmia ventricular em nove pacientes (50%).

Em contrapartida, nove pacientes (24%) receberam 92 choques inapropriados (cinco no grupo prevenção primária e quatro no de secundária). O uso de betabloqueadores se associou a uma redução na incidência de choques apropriados. Assim, não se justifica CDI profilático para indicações como disfunção do VD sistêmico, TV não sustentada, síncope ou TV indutível ao EEF. Por outro lado, a taxa de choques apropriados no grupo de prevenção secundária foi elevada. Este estudo trouxe uma grande contribuição ao entendimento da fisiopatologia da morte súbita neste contexto, pelo achado de TSV precedendo ou coexistindo com arritmia ventricular em pelo menos 50% dos choques apropriados, sugerindo um relação causa-efeito. Possivelmente medidas terapêuticas voltadas para a supressão dessas taquiarritmias atriais possam impactar a incidência de morte súbita.¹⁵⁶

6.4. Taquicardia atrial macrorreentrante

Em adultos com VD sistêmico, a cirurgia de troca atrial (Mustard ou Senning) tem extensas regiões de fibrose atrial, além de alta incidência de taquiarritmias.¹⁴² Após 20 anos de cirurgia, a prevalência de taquiarritmias atriais é de cerca de 25%, mas continua aumentando com o tempo, sendo semelhante entre pacientes pós-Mustard e pós-Senning. A taquicardia por macrorreentrante intra-atrial é a arritmia mais frequente, seguida de TA focal e TRN.¹⁴²

6.5. Trombopprofilaxia

Poucos estudos exploraram a associação entre TA ou FA e complicações tromboembólicas na CC.¹⁵⁸⁻¹⁶⁰ Em uma série com 19 pacientes com CC submetidos a ecocardiograma transesofágico (ETE) antecedendo cardioversão elétrica de taquiarritmia atrial, trombo atrial foi encontrado em 37%.¹⁵⁹ Nessa série pequena, uma estratégia de anticoagulação com valores de INR > 2 por no mínimo 4 semanas antes da cardioversão, com ETE reservado a casos de alto risco (CC complexa, válvulas mecânicas, tromboembolismo prévio, hipertensão sistêmica, CC e disfunção ventricular), foi associada à baixa incidência de tromboembolismo.¹⁵⁹

Deve-se adotar a abordagem padrão pré-cardioversão elétrica para *flutter* ou FA não valvular, ou seja, mínimo de 3 semanas de anticoagulação sistêmica antes da cardioversão e 4 semanas após para uma arritmia ≥ 48 horas ou de duração desconhecida, a despeito de qual método escolhido para a cardioversão (químico ou elétrico). Uma alternativa às 3 semanas de anticoagulação prévia à cardioversão seria a realização de ETE para a pesquisa de trombo intracardíaco.^{159,160} Durante as primeiras 48 horas, a necessidade de anticoagulação pode ser baseada no risco individual de tromboembolismo.^{159,160} Arritmias hemodinamicamente instáveis devem

ser cardiovertidas, a despeito do tempo de evolução. A anticoagulação a longo prazo deve ser estratificada de acordo com o risco de tromboembolismo e sangramento. Recomenda-se a utilização dos escores CHADS2-VASC¹⁶¹ e HAS-BLED.¹⁶² Anticoagulação com os novos anticoagulantes, sejam eles inibidores do fator Xa (rivaroxabana, apixabana e edoxabana) ou da trombina (dabigatrana), pode ser feita conforme as diretrizes para FA não valvular, pois não há estudos específicos na população de pacientes com formas simples de CHD, mas não é possível recomendá-los para pacientes com formas moderadas a complexas de CHD, para os quais, com frequência, ocorrem graus de disfunção hepática e de coagulação.

7. Arritmia no pós-operatório

A arritmia no pós-operatório de cirurgia cardíaca para correção de cardiopatias congênita apresenta morbidade e mortalidade altas, porém é importante a divisão entre pós-operatório recente, quando há maior incidência de arritmias supraventriculares e bloqueio AV, e pós-operatório tardio, que apresenta maior incidência de arritmias ventriculares, como, por exemplo, os pacientes submetidos à correção de tetralogia Fallot e de arritmias atriais, como *flutter* atrial nos submetidos à operação de Senning ou Mustard.

A incidência de arritmias varia de acordo com idade, tipo de cirurgia e do serviço onde é realizada, oscilando de 27 a 48%, segundo dados de literatura.¹⁶³

Os distúrbios de ritmo encontrados são as alterações do nó sinusal, taquicardia supraventricular, TJE, extrassístolia supra e ventricular, TV e BAV.

7.1. Taquicardia juncional ectópica

Trata-se de uma arritmia automática, autolimitada e caracterizada por QRS estreito e com onda P dissociada. A onda P pode aparecer antes, no meio ou após QRS, sendo a arritmia mais frequente no pós-operatório, acarretando comprometimento hemodinâmico importante nos primeiros dias de pós-operatório. Apresenta incidência de 2,7 a 14%, variando de acordo com o serviço e o tipo de cirurgia; por exemplo, na correção da tetralogia de Fallot, a incidência é de aproximadamente 22%.¹⁶⁴⁻¹⁶⁶ A etiologia permanece ainda desconhecida, mas é possível determinar alguns fatores de risco para o desenvolvimento dessa arritmia.

Os fatores de risco para desenvolvimento de TJE são:

- **Idade:** neonatos e lactentes jovens são mais propensos a desenvolver TJE, pois o nó AV de neonatos e lactentes jovens apresenta uma maior sensibilidade às variações do potencial de ação, em resposta a injúria de isquemia e reperfusão.¹⁶⁴
- **Agentes adrenérgicos, como dopamina e dobutamina:** estão associados à arritmia, porém, em estudos recentes, também demonstraram associação com os inibidores da fosfodiesterase III (milrinone).¹⁶⁷
- **Tempo de Circulação Extracorpórea (CEC) prolongado, em geral acima de 90 minutos:** tem sido associado com arritmia, sendo relacionado ao período de isquemia e reperfusão do nó AV.^{164,168}

- **Tipo de correção cirúrgica:** a presença de TJE é relacionada ao tipo de cirurgia, devido à manipulação e ao estiramento das fibras. As principais cardiopatias relacionadas à TJE são a correção de total de tetralogia de Fallot, do DSAV, da comunicação interventricular e da operação de Norwood.^{164,168}
- **Predisposição genética:** em estudo recente, observou-se a relação do polimorfismo da enzima de conversão da angiotensina inserção/deleção com a presença de TJE. Quando o polimorfismo de deleção esteve presente, houve duas vezes mais chances de apresentar a arritmia.¹⁶⁴

O diagnóstico de TJE é feito utilizando ECG, com frequência de 170 a 260 bpm, dissociação AV e complexo QRS estreito. É importante ressaltar que, após correção de tetralogia de Fallot, pode-se ter QRS alargado como imagem de bloqueio ou distúrbio de condução do ramo direito. Se houver dificuldade no diagnóstico, é possível administrar adenosina sem que haja alteração na frequência do QRS.

A terapêutica consiste em medidas gerais e para reversão ou controle da FC. O objetivo do tratamento é a diminuição da FC e controle do baixo débito, uma vez que se trata de arritmia autolimitada. Medidas gerais consistem na correção dos distúrbios metabólicos especialmente relacionados ao potássio e ao magnésio, na adequação da volemia, na sedação e na diminuição dos inotrópicos.

As principais medidas para reversão ou controle da frequência cardíaca são:

- **Resfriamento:** mantendo a temperatura de 31 a 35°C (em geral de 33°C), obtida utilizando-se colchão e/ou com solução salina endovenosa a 4°C.
- **Marca-passo:** utilização de marca-passo para sincronizar o ritmo, visando à melhora do débito cardíaco. Em geral, é utilizado quando a frequência é inferior a 200 bpm ou após resfriamento pela diminuição da mesma.
- **Medicamentos:** amiodarona é a droga de escolha para reversão e diminuição da FC.¹⁶⁴

Outras alternativas medicamentosas para o tratamento da arritmia são a procainamida e o esmolol. A utilização de dexmedetomidina tem se demonstrado útil no controle da arritmia, como efeito sedativo e diminuição da frequência pelo bloqueio alfa-adrenérgico.^{164,168-171}

- **Terapia profilática:** estudos mostram que a administração de sulfato de magnésio, na dose de 50 mg/kg, durante a fase de reaquecimento na CEC diminuíram a incidência de TJE no pós-operatório.¹⁷²
- **Oxigenação por Membrana Extracorpórea (ECMO) e ablação:** nos casos de falha nas terapêuticas acima com deterioração hemodinâmica, pode-se indicar ablação ou instalar ECMO, visando à recuperação hemodinâmica e ao controle da arritmia.¹⁶⁴

7.2. Arritmia ventricular

A extrassístolia e a TV não sustentada são as arritmias mais frequentes, sendo, em geral, relacionadas a distúrbios metabólicos, como hipopotassemia e hipocalcemia, com incidência de 15,2%. A TV sustentada não é comum no

pós-operatório imediato, e a presença dessa arritmia está relacionada à disfunção ventricular e à arritmia pré-operatória ou à isquemia miocárdica no pós-operatório, apresentando incidência de 2%. O tratamento consiste em correção dos distúrbios metabólicos e da causa de base. Em relação a medicamentos, pode-se utilizar amiodarona ou lidocaína.¹⁶³

8. Canalopatias

As canalopatias são doenças dos canais iônicos cardíacos, resultantes de mutação nos genes responsáveis pela codificação das proteínas formadoras desses canais. Os defeitos proteicos podem alterar a função dos canais iônicos envolvidos na homeostase do potencial de ação cardíaco, com conseqüente risco de arritmias. A associação de síndrome da morte súbita infantil com canalopatias já foi relatada em alguns estudos, sendo que até 35% dos casos de morte súbita em neonatos e crianças podem ser causados por mutação genética.¹⁷³ Nesse sentido, com o avanço do diagnóstico clínico e molecular dessas canalopatias, a tendência é que muitos casos da morte súbita em neonatos e crianças, outrora sem explicação etiológica, possam agora ser desvendados.

A primeira manifestação das canalopatias pode ser a morte súbita, sendo, assim, fundamental o diagnóstico precoce para tratamento e prevenção de eventos. Conforme sugerido pelas sociedades europeia, americana e asiática, em diretriz publicada em 2013,¹⁷⁴ é importante a padronização de alguns termos no contexto canalopatia e morte súbita, a saber: síncope arritmica é um marcador de alto risco de morte súbita, pois pressupõe que a causa da perda de consciência seja taquicardia ou Fibrilação Ventricular (FV) autolimitada, devendo ser excluída a síncope reflexa; o indivíduo é sintomático quando os sintomas arrítmicos preditores de morte súbita são a síncope, conforme definição acima, ou a TV documentada durante uma crise de palpitação.

As principais canalopatias são: SQTL, síndrome de Brugada, TV polimórfica catecolaminérgica, síndrome do QT curto e Doença Progressiva do Sistema de Condução (DPSC). Além disso, há outras arritmias mais raras, prováveis canalopatias, ainda sem fisiopatologia bem definida, como, por exemplo, a repolarização precoce e a FV idiopática. Algumas arritmias geneticamente determinadas não são, necessariamente, doenças de canais propriamente ditas, como a TV polimórfica catecolaminérgica, porém, devido à sua importância clínica e pelo fato de resultarem em via final comum com algumas canalopatias, também deve ser contextualizada e comentada neste capítulo. Um subgrupo de pacientes com cardiopatia arritmogênica do VD, apresenta defeito na rianodina, entretanto a doença é classicamente definida como arritmia genética associada à cardiopatia estrutural.

8.1. Síndrome do QT longo

Esta síndrome, com prevalência descrita de 1:2.000 a 1:5.000 nascidos vivos, caracteriza-se por prolongamento do intervalo QTc (QTc > 440 ms, em homens e QTc > 460 ms,

em mulheres), sem causa identificada, associado aos sinais clínicos da doença: antecedente familiar de morte súbita ou de SQTL, síncope, arritmias ventriculares ou parada cardíaca recuperada.¹⁷⁵ Os critérios de Schwartz (Quadro 12), validados em população adulta e pediátrica, são também recomendados para o diagnóstico de SQTL.¹⁷³

É recomendado que o intervalo QT seja mensurado nas derivações D2 e V5.¹⁷⁶⁻¹⁷⁹ O intervalo QT deve ser corrigido pela FC, utilizando a fórmula de Bazett ($QTc = QT/\sqrt{RR}$). O intervalo QTc deve ser usado com cautela, quando a FC for maior que 100 bpm, sendo importante a correlação com outros dados clínicos, além de ECG seriado.

Na presença de arritmia sinusal, deve ser medido o intervalo QT no menor ciclo de RR.¹⁸⁰ Em menores de 1 ano de idade, o intervalo QTc pode permanecer prolongado, sem correlação com a doença, mas, quando acima de 600 ms, reflete maior é o risco de arritmias e morte súbita.^{181,182}

São reconhecidos três fenótipos mais prevalentes de SQTL, que se diferenciam pelo canal afetado, pelo formato da onda T, pelo comportamento do intervalo QT ao esforço físico (avaliado no quarto minuto da recuperação), pelos fatores desencadeantes de arritmias, pela resposta ao tratamento com betabloqueador e pelo gene mutado (Quadro 13).¹⁷⁵

O Holter de 24 horas também pode demonstrar a variação circadiana do intervalo QT, mas o exame seriado não é custo-efetivo para diagnóstico e tratamento, devendo ser indicado individualmente.¹⁸³⁻¹⁸⁵

Em alguns casos, há suspeita clínica de SQTL, porém o ECG seriado não revela intervalo QT prolongado. Se o paciente tiver contra-indicação para esforço físico, o teste provocativo com epinefrina pode ser realizado para diagnóstico e avaliação fenotípica.¹⁸⁵⁻¹⁸⁷

A medida do intervalo QT e o reconhecimento do ECG com a repolarização alterada são pontos fundamentais no diagnóstico e na determinação do prognóstico dos pacientes com síndrome do QT longo.¹⁸⁸

A síndrome do QT longo apresenta padrão de hereditariedade autossômico, que pode ser dominante (síndrome de Romano-Ward) ou recessivo (síndrome de Jervell e Lange-Nielsen), o último mais raro, sendo acompanhado de surdez neurosensorial. Até o momento, foram identificados 15 genes e mais de 600 mutações responsáveis pela SQTL.^{189,190}

A genotipagem, pouco disponível comercialmente e de alto custo, pode ter contribuição no diagnóstico e, em algumas situações específicas, no tratamento e no prognóstico. Pacientes com probabilidade intermediária de diagnóstico (escore de Schwartz de 3) podem ter a doença confirmada, se apresentarem mutação causadora de SQTL. Por outro lado, a ausência de mutação não exclui o diagnóstico, já que a chance do teste genético ser positivo é de cerca de 60%.

A investigação e o rastreamento familiar são algumas das principais aplicações dos testes genéticos. Quando o genótipo é conhecido no probando, os familiares podem ser

Quadro 12 – Escore de Schwartz: probabilidade de síndrome do QT longo

Eletrcardiograma de repouso*	Pontos
QTc > 480 ms	3
QTc 460-479	2
QTc 450-459 (homem)	1
Torsades	2
Alternância de T	1
Entalhe de onda T (três derivações)	1
Bradycardia/faixa etária	0,5
4º minutos da recuperação do teste ergométrico	
QTc > 480 ms	1
História clínica	
Síncope ao esforço	2
Síncope ao repouso	1
Defeito congênito	0,5
História familiar	
Familiar com SQTL	1
Morte súbita inexplicada em < 40 anos†	0,5

* Na ausência de causas secundárias, QTc calculado pela fórmula de Bazett; † familiares de primeiro grau. Total de pontos zero ou 1 indica baixa probabilidade; de 1,5 a 3,0 indica intermediária; ≥ 3,5 indica alta probabilidade. SQTL: Síndrome do QT longo; QTc: intervalo QT corrigido.

Quadro 13 – Fenótipo de síndrome do QT longo.

Tipos	Canal	Onda T	QTc	Desencadeantes	Tratamento	Gene
1	IKS	Base larga	Aumenta	Esforço e emoção	Melhor resposta	KCNQ1
2	IKR	Bífida	Mantém	Puerpério e alarme	Resposta parcial	KCNH2
3	INa	ST retificado	Diminui	Sono	Resposta parcial	SCN5a

QTc: intervalo QT corrigido.

identificados com mais precisão, tendo em vista que 35% destes são carreadores silenciosos da mutação, ou seja, apresentam intervalo QTc normal.¹⁹¹ Apesar disso, podem ter evento arritmico, se não houver orientação comportamental adequada e, principalmente, transmitir a doença aos descendentes, que devem ser estratificados. O uso dos critérios de Schwartz para rastreamento familiar tem baixa sensibilidade, sendo todos os familiares de primeiro grau com QTc acima de 450 ms e acima de 470 ms, em menores de 1 ano, recomendados para acompanhamento clínico e orientação sobre a doença.^{174,192}

As crianças com probabilidade intermediária e alta de SQTL devem ser orientadas a evitar situações sabidamente de maior risco de evento cardíaco, conforme o fenótipo suspeito. Os deflagradores conhecidos para a SQTL tipo I são exercício, especialmente a natação; para a SQTL tipo II, são alarmes e toque de telefone. Para todos os subtipos, esportes competitivos devem ser evitados, eletrólitos (potássio e magnésio) devem ser monitorizados periodicamente e as medicações que podem agravar a doença devem ser lembradas.

O bloqueio beta-adrenérgico representa a primeira linha de tratamento. Os betabloqueadores mais estudados são o propranolol e o nadolol, que mais comprovadamente reduzem eventos cardíacos e alteram mortalidade. A dose alvo de propranolol é 2 a 3 mg/kg, podendo ser aumentada conforme sintomas ou terapias apropriadas pelo CDI em casos mais malignos. O metoprolol é comprovadamente menos efetivo e seu uso esteve relacionado a eventos fatais.¹⁹³ O tratamento farmacológico confere melhor proteção em pacientes com SQTL tipo I, entretanto também reduz eventos nas SQTL tipos 2 e 3.

A denervação simpática cardíaca esquerda requer o isolamento dos três ou quatro primeiros gânglios torácicos, preservando a porção cefálica do gânglio estrelado, para evitar a síndrome de Horner. A técnica cirúrgica deve ser escolhida conforme a experiência local, de cada centro de atendimento, podendo ser por meio de toracotomia, com abordagem extrapleural, ou da toracoscopia. Para crianças pequenas, recomenda-se a abertura no terceiro espaço intercostal, onde há visualização adequada da cadeia simpática e do gânglio estrelado.¹⁹⁴

Diretrizes

Mexiletina, flecainida e ranolazina são bloqueadores dos canais de sódio, com indicação restrita em pacientes com SQTl tipo 3, de alto risco, refratários ao propranolol e/ou simpatectomia ou ainda com terapias apropriadas pelo CDI.^{195,196}

A decisão de implante de CDI para profilaxia primária é peculiar na criança, devido ao risco maior de complicações, de terapias inapropriadas e pelo maior impacto psicológico. Por outro lado, quanto mais precoce o aparecimento dos sintomas, pior deve ser o prognóstico da doença. A programação do CDI visa reduzir choques apropriados e inapropriados, pois a descarga da terapia provoca hiperatividade adrenérgica, que aumenta a recorrência de arritmia, levando à tempestade elétrica. É adequado programar tempo maior para detecção da arritmia, tendo em vista a natureza autolimitada do *torsades de pointes*, bem como uma FC elevada em zona de FV. É possível indicar CDI AV para usar a estimulação antibradicardia, com fração de ejeção mínima de 70 bpm naqueles pacientes bradicárdicos ou de alto risco.¹⁹⁷

8.1.1. Recomendações

8.1.1.1. Diagnóstico

1. A SQTl é definida como:

a. Escore de Schwartz $\geq 3,5$, na ausência de causas secundárias de prolongamento do intervalo QT E/OU

b. Presença de mutação comprovadamente causadora de SQTl OU

c. Intervalo QTc ≥ 500 ms em ECG seriados, na ausência de causas secundárias, mesmo em pacientes assintomáticos.

2. O teste ergométrico é indicado em:

a. Pacientes com escore de Schwartz igual a 3,0 (probabilidade intermediária), quando o prolongamento do intervalo QTc na recuperação do exame agrega valor para o diagnóstico.

b. Familiares assintomáticos com QTc de repouso < 440 ms.

c. Pacientes sem fenótipo ou genótipo definido para adequação terapêutica.

d. Avaliação de sintomas inespecíficos ao esforço.

3. Sobre o rastreamento familiar:

a. Está indicado para todos os familiares de primeiro grau do paciente índice e do rastreamento positivo.

b. O ECG de 12 derivações deve ser realizado desde o nascimento.

8.1.1.2. Tratamento

Classe I

a. As mudanças no estilo de vida estão recomendadas para todos os pacientes com alta e intermediária probabilidade de SQTl:

- Evitar drogas que prolonguem intervalo QT (www.crediblemeds.org).

- Identificar e corrigir rapidamente distúrbios eletrolíticos, quando o paciente apresentar diarreia, vômito ou situações que favoreçam a desidratação.

- Desqualificar de esportes competitivos.

b. Recomenda-se betabloqueador (propranolol) em pacientes com alta probabilidade de SQTl (Schwartz $\geq 3,5$) e:

- Assintomáticos com intervalo QTc > 470 ms.

- Sintomático (síncope arritmica ou TV/FV documentadas).

c. Recomenda-se simpatectomia esquerda quando:

- Houver uma contra-indicação para o CDI ou por escolha do paciente.

- Houver falha terapêutica, recusa ou contra-indicação aos betabloqueadores.

- Houver tempestade elétrica, apesar do uso de betabloqueador na máxima dose tolerada, nos portadores de CDI.

d. Recomenda-se CDI:

- Morte súbita recuperada.

- Síncopes recorrentes, apesar da terapia otimizada com betabloqueadores ou contra-indicação a estes.

Classe IIa

O betabloqueador (propranolol) pode ser útil em pacientes com SQTl e QTc < 470 ms.

1. O CDI pode ser útil em pacientes com SQTl e síncope recorrente, apesar do uso correto de betabloqueador (propranolol).

2. A simpatectomia esquerda pode ser útil em pacientes com síncope recorrente, apesar do uso correto de betabloqueador (propranolol).

3. A mexiletina pode ser usada em pacientes com resposta positiva ao teste oral.

Classe III

1. O CDI não deve ser indicado em pacientes assintomáticos, exceto em condições especiais, discutidas conforme síndromes ou mutações específicas.

8.2. Síndrome de Brugada

A síndrome de Brugada é rara em crianças, sendo a maior série multicêntrica publicada por Probst e cols. em 2007, com 30 pacientes menores de 16 anos.¹⁹⁸ O diagnóstico é baseado nos achados clínicos e eletrocardiográficos, semelhante aos critérios nos adultos. Não há dados específicos para a posição dos eletrodos nas crianças, apesar do formato e do tamanho diferentes da caixa torácica, conforme faixa etária. Os pacientes podem ser assintomáticos; apresentar síncope, respiração agônica noturna, palpitações (por TV não sustentada ou arritmias atriais) e PCR recuperada. Em geral, os eventos arritmicos ocorrem na quarta década de vida, sendo um diagnóstico

pouco comum na faixa etária pediátrica. A característica eletrocardiográfica clássica é o supradesnivelamento do segmento ST nas derivações precordiais direitas (V1 e V2), porém, se houver padrão característico em pelo menos uma derivação precordial direita, com as derivações precordiais dispostas na posição paraesternal e superior, este critério também é considerado de alta suspeição diagnóstica.¹⁹⁹

Há três padrões eletrocardiográficos reconhecidos: tipo I, supradesnivelamento do segmento ST maior que 2 mm, seguido de onda T descendente e negativa; tipos II e III, supradesnivelamento do segmento ST com onda T ascendente e positiva, respectivamente com 2 mm e menor que 2 mm. Apenas o tipo I define síndrome de Brugada; os tipos II e III sugerem a presença da canalopatia, porém necessitam de investigação adicional.²⁰⁰

É importante a diferenciação com fenocópias do ECG de Brugada como bloqueios atípicos do ramo direito, *pectus excavatum*, hipertrofia ventricular esquerda, dissecação de aorta, distrofia muscular de Duchenne, hipercalemia, hipercalcemia, isquemia aguda de VD, hipotermia, pericardite e repolarização precoce.²⁰¹

Um dos problemas do ECG na síndrome de Brugada reside no fato do mesmo ter um padrão dinâmico. Assim, na suspeita clínica ou no rastreamento familiar, o ECG deve ser realizado de modo seriado. Quando os sintomas são sugestivos da arritmia ventricular, com deflagradores típicos da síndrome de Brugada (ocorrência noturna, pós-prandial, durante febre ou outras situações vagais) e o ECG que não é tipo I, há dados de segurança para realização de teste provocativo (ajmalina, flecainida ou procainamida) na população pediátrica, seguindo o mesmo protocolo, respectivamente, com doses de 1 mg/kg, 2 mg/kg e 1 mg/kg em 10 minutos de infusão contínua ou em bólus.²⁰¹

O aumento de temperatura corporal, como ocorre em estados febris, pode expor o fenótipo eletrocardiográfico ou, ainda, deflagrar arritmias, pois a temperatura elevada abrevia o fechamento dos canais de sódio. Dada a prevalência de convulsão febril benigna na infância, especula-se a influência da canalopatia na fisiopatologia da convulsão, mas não há avaliação cardiológica específica nessas crianças.

A herança genética da síndrome de Brugada tem um padrão autossômico dominante, atualmente com mais de 250 mutações descritas em 14 genes. O primeiro gene associado à síndrome de Brugada foi o SCN5A, que está presente em 20 a 25% dos pacientes.^{202,203}

Após o diagnóstico clínico, o próximo passo é a estratificação de risco. Entre pacientes assintomáticos, o risco de arritmias fatais ou potencialmente fatais varia entre as séries publicadas: Probst e cols.²⁰³ falam em 1,5% em 31 meses; Brugada e cols.²⁰⁴ revelaram 8% em 33 ± 39 meses de acompanhamento; Priori e cols.²⁰⁵ 6% em 34 ± 44 meses; Gehi e cols.²⁰⁶, 1% após 40 ± 50 meses.

A maioria dos estudos demonstra que o padrão tipo I espontâneo, a presença de síncope ou a PCR recuperada estão relacionados a maior chance de ocorrência de eventos arrítmicos durante a evolução.²⁰⁵⁻²⁰⁸ Em metanálise publicada em 2006, o sexo masculino também foi considerado como de maior risco.²⁰⁷ Em pré-púberes, essa prevalência de

sintomas no sexo masculino não foi comprovada, reforçando a hipótese da influência hormonal androgênica na dinâmica dos canais iônicos. A história familiar de morte súbita e a identificação de mutação genética no SCN5A não predizem maior risco de eventos fatais. Novamente, deve ser ressaltado que a estratificação de risco na população pediátrica ainda carece de maiores dados robustos, em virtude da raridade do achado eletrocardiográfico nessa faixa etária, bem como da baixa ocorrência de eventos fatais.

O estimulação ventricular programada falhou em prever eventos arrítmicos de forma consensual. Estudos apontam que a FV induzida no EEF é preditor independente de eventos arrítmicos.^{204,207,209} Por outro lado, em todas as demais séries, esse método não demonstrou adequado valor na estratificação de risco, sendo um exame dispensável para alguns autores.^{203,206,208}

Como orientação terapêutica, devem-se evitar os fatores relacionados com exacerbação do defeito do canal, como hipertermia e uso de drogas antiarrítmicas da classe IC. Não se recomendam esportes competitivos, mas atividades recreativas não são desencorajadas.¹⁷⁴

O tratamento medicamentoso se restringe ao uso de isoproterenol na tempestade elétrica e de quinidina para tratamento de arritmias supraventriculares concomitantes, ou ainda choques apropriados pelo desfibrilador (CDI).¹⁷⁴ Entretanto, um dos problemas atuais da quinidina é sua baixa disponibilidade no mercado.²¹⁰ Seu uso é sugerido como ponte para crianças com indicação de CDI ou, ainda, como alternativa terapêutica, caso haja contra-indicação para CDI.

O CDI ainda é a única opção terapêutica disponível, mas seus efeitos adversos são ainda menos tolerados na população pediátrica: jovens ativos, inúmeras trocas de gerador, infecção e choques inapropriados. Algumas séries revelaram menor taxa de choques apropriados (8 a 15% em média de 47 meses de seguimento) e um risco maior de complicações (20 a 36% de choques inapropriados).^{211,212} Além disso, crianças com CDI apresentaram maior risco de depressão. Desde modo, a indicação de CDI, devido à escassez de dados e à raridade de ocorrência na população pediátrica, deve ser individualizada e compartilhada com os responsáveis.

A ablação por cateter pode ser eficiente em portadores de CDI com terapia apropriada, por meio da qual se identifica uma extrassístole deflagrada da FV, que seja mapeável pelo EEF. Essa abordagem ainda não foi descrita em crianças, devendo ser considerada medida individualizada e discutida em centros de atendimento especializado na síndrome de Brugada.²¹³

8.2.1. Recomendações

8.2.1.1. Diagnóstico

1. A síndrome de Brugada é definida como:

a. ECG espontâneo ou induzido por teste provocativo, com padrão de Brugada tipo I nas derivações padrões ou superiores.

Diretrizes

b. ECG com padrão de Brugada tipos II ou III, que apresente padrão tipo I com o teste provocativo.

2. O teste provocativo (ajmalina, flecainida ou procainamida) está indicado em:

a. Pacientes com sintomas sugestivos de síndrome de Brugada com ECG não diagnóstico (tipos II ou III).

b. Parentes de primeiro grau de vítimas de morte súbita precoce, com autópsia inconclusiva e ECG não diagnóstico (tipos II ou III).

3. Sobre o rastreamento familiar:

a. Está indicado para todos os familiares de primeiro grau do paciente índice e do rastreamento positivo.

b. Deve ser feito com ECG de 12 derivações seriado com V1 e V2 nos segundo, terceiro e quarto espaços intercostais.

8.2.1.2. Tratamento

Classe I

1. As mudanças no estilo de vida estão recomendadas para todos pacientes.

2. Drogas que facilitem a ocorrência das arritmias (www.brugadadrugs.org) devem ser evitadas.

3. Recomenda-se CDI em PCR recuperada ou TV sustentada espontânea documentada (com ou sem síncope).

Classe IIa

1. O CDI pode ser útil em pacientes com síndrome de Brugada tipo I espontânea e síncope com característica arritmica.

2. A quinidina pode ser usada no tratamento de arritmias supraventriculares ou ventriculares (em portadores de CDI).

3. A quinidina pode ser uma opção ao CDI quando houve contraindicação ou indisponibilidade transitória para mesmo.

4. O isoproterenol EV pode ser usado em tempestade elétrica ou alta densidade de arritmias supra ou ventriculares durante procedimento cirúrgico.

Classe IIb

O CDI pode ser considerado em pacientes com síndrome de Brugada tipo I com FV sustentada induzida por estimulação ventricular.

A quinidina pode ser considerada em pacientes assintomáticos com síndrome de Brugada tipo I espontânea.

Classe III

O CDI não deve ser indicado em pacientes com síndrome de Brugada tipo I apenas por história familiar de morte súbita.

8.3. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

A TV polimórfica catecolaminérgica é classicamente uma arritmia da população pediátrica^{213,214}. Trata-se de uma síndrome arritmica herdada geralmente por um padrão autossômico dominante e, mais raramente, recessivo. Está relacionada à alta

mortalidade, em torno de 30 a 50%, entre 20 e 30 anos de idade, e tem prevalência estimada em 1:10 mil indivíduos.^{215,216}

Caracteriza-se por síncope recorrentes ou morte súbita em crianças e jovens, especialmente relacionadas ao esforço físico e ao estresse emocional. Manifesta-se de modo clássico como TV polimórfica bidirecional, TV polimórfica ou FV, na ausência de cardiopatia estrutural. No ECG de repouso, observam-se tendência à bradicardia sinusal e intervalo QTc limítrofe.^{217,218}

Recentemente, tem sido descrita em casos de *overlapping* clínico com SQTl, especialmente em famílias com manifestações fenotípicas características, como paralisia periódica e anormalidades no desenvolvimento (micrognatia, baixa implantação de orelhas, hipertelorismo, escoliose, baixa estatura etc.), conhecida como síndrome de Andersen-Tawil. Essa síndrome é atualmente considerada uma SQTl tipo 7, com duas definições genotípicas. A tipo I, que corresponde a cerca de 60% dos casos, está relacionada à mutações no gene *KCNJ2*, com implicações terapêuticas específicas, pela alta letalidade da doença. Já a tipo II corresponde aos casos fenotípicos ainda sem mutações definidas.^{219,220}

Até o momento, há poucos dados para uma estratificação de risco eficiente. Quanto menor a idade de aparecimento dos sintomas, pior o prognóstico.²¹⁷ A recorrência de síncope, apesar do betabloqueador, também está relacionada à maior malignidade.¹⁹¹

Alterações cromossômicas podem ser identificadas em aproximadamente 50% dos casos, e sua presença não implica necessariamente um prognóstico pior.

A avaliação genética familiar pode ser considerada para identificar portadores assintomáticos que se beneficiariam de terapia com betabloqueador mais precocemente.

As crianças com TV polimórfica catecolaminérgica devem ser orientadas a evitar situações com mais risco de eventos, como exercício físico e emoções. Para todos os subtipos, devem ser evitados esportes competitivos e também deve ser reforçada a importância da aderência ao tratamento, evitando riscos de eventos sérios, como síncope com trauma e tempestade elétrica pelo CDI.

A terapêutica atual baseia-se no uso de betabloqueador (propranolol ou nadolol) e, nos casos não responsivos (30 a 59%), na associação com o CDI – este último sempre indicado com cautela, devido ao risco potencial de choques e tempestade elétrica.

Podem ser tentadas terapias adjuvantes para controle da arritmia em pacientes que apresentam contraindicação ao CDI ou naqueles com recorrência de terapia apropriada. Dois estudos mostraram benefício na associação de propranolol e verapamil, porém o seguimento clínico foi curto e realizado somente em pacientes com mutação do gene *CASQ2*. A flecainida tem uma forte associação fisiopatológica com a TV polimórfica catecolaminérgica por inibir a liberação de cálcio pelo receptor de rianodina em estudos animais.²²¹ Entretanto, quando a flecainida é prescrita, deve ser mantido o uso do betabloqueador, que ainda é a melhor terapia padrão disponível. Nos casos em que houve confirmação da síndrome de Andersen-Tawil, pela mutação do *KCNJ2*, os pacientes podem ser tratados com flecainida, porém ela não se encontra disponível no

Brasil.²²⁰ Neste caso, a propafenona pode ser uma opção, tendo em vista sua ação de classe.

A denervação simpática por toracoscopia tem evidência crescente e deve ser considerada em situações específicas. Pacientes com indicação de CDI, que negam o implante do mesmo, pacientes com contraindicação ao betabloqueador ou com terapias apropriadas, apesar da dose máxima de betabloqueador tolerada, podem ter a terapia antiadrenérgica otimizada com a simpatectomia esquerda.¹⁹⁴

As terapias adjuvantes ainda não demonstraram redução de mortalidade e, portanto, devem ser consideradas em associação com betabloqueador e CDI.

As indicações de CDI devem ser feitas com muita cautela, já que, devido à natureza adrenérgica dessa doença, a possibilidade de tempestades elétricas é muito alta, principalmente em se tratando de crianças e adolescentes. No entanto, nos casos de prevenção secundária, principalmente quando houver refratariedade aos betabloqueadores, recomenda-se a proteção desses pacientes com o CDI.

8.3.1. Recomendações

8.3.1.1. Diagnóstico

A TV polimórfica catecolaminérgica é definida como:

1. Demonstração de períodos de TV polimórfica (com ou sem padrão bidirecional) ao ECG espontâneo e induzido ao esforço por teste ergométrico ou Holter de 24 horas.
2. Ausência de demonstração de quaisquer anormalidades estruturais cardíacas.
3. Sobre o rastreamento familiar:
 - a. Está indicado para todos os familiares de primeiro grau do paciente índice e do rastreamento positivo.
 - b. Todos os casos rastreados necessariamente precisam ser investigados com teste ergométrico e/ou Holter de 24 horas
 - c. O teste ergométrico deve ser feito com protocolo mais brando

8.3.1.2. Tratamento

Classe I

1. As mudanças no estilo de vida estão recomendadas para todos os pacientes.
2. Desqualificação de esportes competitivos.
3. Recomenda-se betabloqueador independente dos sintomas, na máxima dose tolerada.
4. Recomenda-se CDI nos casos de PCR recuperada ou síncope recorrentes, apesar da terapia otimizada com betabloqueadores ou contraindicação aos mesmos.

Classe IIa

1. Recomenda-se a simpatectomia esquerda quando houver contraindicação para o CDI ou por escolha do

paciente; falha terapêutica, recusa ou contraindicação aos betabloqueadores; e tempestade elétrica, apesar do uso de betabloqueador na máxima dose tolerada, nos portadores de CDI.

Classe IIb

1. Recomenda-se a genotipagem nos casos com alta suspeição diagnóstica, especialmente quando houver dúvidas no diagnóstico diferencial com SQTL.

Classe III

1. O CDI não deve ser indicado em paciente assintomático e responsivo a betabloqueador.

8.4. Síndrome do QT curto

A síndrome do QT curto resulta da mutação de canais iônicos de cálcio e potássio, e é determinada geneticamente de forma autossômica dominante, podendo causar TV e morte súbita. O ganho de função dos canais de potássio Ikr, Iks e Ik1 (genes *KCNH2*, *KCNQ1*, e *KCNJ2*), ou a perda de função dos canais lentos de cálcio (genes *CACNA1C*, *CACNB2b* e *CACNA2D1*) encurta o potencial de ação e, consequentemente, a repolarização e o intervalo QT.²²²

O diagnóstico é ainda controverso, porque a medida que define o intervalo QT curto é duvidosa. Além disso, não há correlação direta entre a magnitude do QT curto e o risco de arritmias ventriculares e atriais. Estima-se que a prevalência do intervalo QT curto na população geral seja de 0,4 a 2% considerando intervalo QT < 360 ms.²²³ Causas adquiridas para o intervalo QT curto, como hipercalemia, hipercalcemia, acidose, hipertermia, digitálicos e aumento do tônus vagal, devem ser afastadas.

A síndrome do QT curto é diagnosticada na presença de QT ≤ 330 msec ou de QT < 360 ms, associadas a pelo menos um dos seguintes dados: genótipo positivo, história familiar de síndrome do QT curto, história familiar de morte súbita com ≤ 40 anos de idade, sobrevivente de morte súbita por taquicardia ou FV sem cardiopatia aparente (critérios de Goolob).²²⁴ A apresentação clínica dos pacientes correlaciona-se com o genótipo, variando de pacientes assintomáticos até os que apresentam palpitações, síncope, FA ou morte súbita.²²⁵ Relatos de caso no grupo pediátrico são raros, o que dificulta uma padronização de conduta.

Nenhuma terapêutica é necessária para os pacientes com intervalo QT curto, assintomáticos, sem história familiar ou genótipo positivo. Os pacientes com síndrome do QT curto, que apresentaram TV ou FV, devem realizar implante de CDI. Pais de primeiro grau devem realizar avaliação clínica associada a ECG e teste genético.

A terapia farmacológica, com antiarrítmicos que prolongam o intervalo QT, é recomendada aos pacientes com terapia apropriada e frequente do CDI. A quinidina tem melhor resultado nos portadores da mutação *KCNH2* – síndrome do QT curto tipo I, enquanto outras drogas da classe III, como sotalol e amiodarona, parecem ser mais efetivas em outros genótipos.

Nos pacientes com síndrome do QT curto assintomáticos e com história familiar de morte súbita, a quinidina e o sotalol podem ser usados na prevenção primária, sem confirmação de eficácia a longo prazo.^{174,226-228}

8.5. Fibrilação ventricular idiopática

A FV é considerada idiopática quando o paciente apresenta parada cardíaca recuperada, preferencialmente com FV documentada ou ritmo passível de choque, pela leitura do cardiodesfibrilador externo, sem causa aparente após investigação para cardiopatia estrutural e para canalopatia.

A anamnese detalhada deve buscar a identificação de deflagradores do evento cardíaco, do tipo de atendimento no pronto-socorro (intubação, massagem e desfibrilação) e da história familiar de morte súbita. Os exames complementares recomendados são ECG, ECG de alta resolução, ecocardiograma, angiotomografia de coronária ou cineangiogramografia, ressonância magnética nuclear e os testes provocativos.²²⁹ Os testes provocativos são o ergométrico e o farmacológico (bloqueadores dos canais de sódio e epinefrina). O esforço físico pode ser realizado em crianças acima de 5 anos, em centros com experiência nessa faixa etária. A ajmalina e a procainamida são usadas para desmascarar o padrão eletrocardiográfico de Brugada. A epinefrina pode induzir arritmias ou prolongamento do intervalo QTc, tal como o estresse físico.²³⁰

Em 1992, com a descoberta da base genética das canalopatias, alguns pacientes, antes classificados como FV idiopática, passaram a ter diagnóstico molecular definido.²³¹ Ademais, outras entidades, como repolarização precoce e Torsades por extrassístole de acomplamento ultracurto, foram descritas, reduzindo consequentemente o diagnóstico de FV idiopática, com o avanço do entendimento da fisiopatologia das doenças.

O tratamento é o implante de CDI.¹⁷⁴ Algumas medicações foram usadas para reduzir o número de terapias pelo dispositivo, como a quinidina. Em outros pacientes, a extrassístole monomórfica deflagradora da FV traz a possibilidade de ablação por cateter, apesar de a doença estar geralmente associada a defeitos dos canais, e não a um substrato anatômico.

8.6. Repolarização precoce

A repolarização precoce é um padrão eletrocardiográfico comum, que ocorre em cerca de 5% da população, caracterizada por elevação do ponto J e do segmento ST em duas ou mais derivações contíguas. Quando ocorre em derivações precordiais, é considerada um fenômeno benigno, mas, em derivações inferiores ou quando ambas estão acometidas, esteve pelo menos cinco vezes mais relacionada a FV idiopática em estudos caso-controle.

Na faixa etária pediátrica, a repolarização precoce é ainda mais prevalente, com predomínio do sexo masculino (70%). Há piora do padrão eletrocardiográfico sob tônus vagal aumentado e melhora do padrão eletrocardiográfico na adolescência, sugerindo ainda uma participação hormonal. A repolarização precoce em 11 a 15% pode estar associada às síndromes de Brugada e do QT curto, geralmente com prognóstico pior.^{174,232}

A única conduta recomendada é o CDI para quem apresentou FV recuperada.

8.7. Morte súbita cardíaca inexplicada e morte súbita cardíaca infantil inexplicada

A morte súbita cardíaca inexplicada é aquela que ocorre em indivíduos maiores de 1 ano, previamente saudáveis, sem comorbidades aparentes com autópsia e toxicológico negativos. Quando em menores de 1 ano, considera-se morte súbita cardíaca infantil inexplicada.²³³ O diagnóstico molecular contribui para elucidação de até 35% das mortes súbitas inexplicadas e de 10 a 15% em menores de 1 ano.^{234,235}

Diferentemente da FV idiopática, o único meio de investigação, na ausência de autópsia molecular, é a abordagem de familiares, em busca de doenças cardíacas incipientes ou canalopatias. As doenças, em geral, têm padrão autossômico dominante, e quanto maior o número de familiares rastreados, maior a chance de encontrar a pista etiológica e prevenir a recorrência do evento cardíaco na família.¹⁷⁴

8.8. Doença progressiva do sistema de condução

A DPSC de origem genética ocorre em indivíduos jovens (< 50 anos), podendo acometer a população pediátrica. É definida como primária na ausência de cardiopatia estrutural ou miopatias esqueléticas. Sua fisiopatologia pode estar relacionada a defeitos em correntes iônicas que participam da formação do impulso cardíaco.

A descoberta da mutação genética responsável é recente e tem um padrão autossômico dominante. Algumas mutações do gene SCN5A e TRPM4 foram consideradas patogênicas e estão relacionadas à doença isolada do sistema de condução.^{174,191} O acometimento estrutural do miocárdio associado foi observado nas mutações do gene LMNA.²³⁶

Além disso, a disfunção do nódulo sinusal foi associada a uma variedade de taquiarritmias atriais, particularmente a FA. Nos últimos anos, com o desenvolvimento da base molecular dos canais iônicos e da remodelação proteica estrutural, foi possível entender melhor a fisiopatologia da disfunção do nó sinusal e sua relação com a FA.

A bradicardia sinusal em jovens geralmente é fisiológica e ocorre por vagotonia. Se a bradicardia também for observada em outros membros da família, pode haver um defeito de canal associado, sem necessidade de investigação complementar.^{176,226} A FA, nessa população, também pode ter uma base genética, mas, para ambas as situações, o teste genético tem pouca aplicabilidade clínica.^{191,237} A história clínica familiar de marca-passo em jovens ou morte súbita precoce pode corroborar o diagnóstico. Na investigação desses pacientes, deve-se ter atenção especial para a presença de canalopatias subjacentes potencialmente fatais.

A indicação de marca-passo independe do reconhecimento da canalopatia, entretanto reforça a necessidade de acompanhamento, já que a doença é progressiva. Devem-se detalhar as histórias familiar e pessoal em pacientes com bradicardia inexplicada ou FA em jovens sem cardiopatia estrutural.

9. Tratamento medicamentoso

A terapia farmacológica é a base do tratamento dos eventos arrítmicos na infância. Muitas vezes, os riscos dos procedimentos invasivos, principalmente entre os jovens, a complexidade da cardiopatia, ou mesmo a impossibilidade de tratamento por cateter prolongam o tratamento farmacológico. Há o papel dos fármacos em algumas canalopatias e para profilaxia de eventos, enquanto se aguarda o momento ideal para terapia definitivas ou invasivas.

A indicação de um fármaco antiarrítmico deve ser baseada não somente em sua eficácia, mas também na ponderação da fisiopatologia do evento arrítmico e nos efeitos colaterais da medicação.^{238,239}

Os efeitos pró-arrítmicos da propafenona parecem menos relevantes em crianças. A propafenona pode ser associada aos betabloqueadores e aos bloqueadores de canais de cálcio. Durante o uso pediátrico, este fármaco apresenta inconvenientes, como o sabor das diluições e os efeitos anestésicos sobre a mucosa da orofaringe. A propafenona não deve ser utilizada em pacientes com cardiopatia estrutural.

Em nosso meio, há um amplo predomínio do uso da amiodarona sobre o sotalol na população pediátrica. Os efeitos do depósito da amiodarona se estabelecem em diversos órgãos e sistemas, incluindo tireoide, pulmão, olhos, fígado e SNC.^{240,241} O rastreamento dos efeitos colaterais deve ser feito a cada 6 meses. Os efeitos colaterais parecem ser menos frequentes em crianças, quando comparados aos adultos.^{242,243}

Os antiarrítmicos classe IV estão contraindicados em crianças abaixo de 1 ano (sendo prudente evitar até os 2 anos), devido ao risco de atividade elétrica sem pulso.²⁴⁴

Adenosina é uma droga de infusão e ação rápida, que tem efeitos depressores fulgurantes sobre as células do nó sinusal e nó AV.^{245,246} Ela é rapidamente metabolizada (meia-vida de 10 segundos). Um efeito colateral conhecido da adenosina é sua capacidade de induzir broncospasmo, o que contraindica seu uso em crianças asmáticas.²⁴⁷

A digoxina tem ação antiarrítmica por aumentar a ação vagal, diminuindo a automaticidade sinusal e AV.²⁴⁸ Os efeitos colaterais são raros e bem conhecidos. Deve-se tomar particular cuidado com pacientes com alguma disfunção renal. Está contraindicada em pacientes com síndrome de WPW.²⁴⁸

9.1. Terapia antiarrítmica em crianças com palpitação, mas taquicardia não documentada

Como regra geral, é prudente se ter a documentação do evento arrítmico antes de introduzir medicamentos antiarrítmicos a pacientes jovens. Os sintomas, isoladamente, principalmente quando esporádicos, não são forte justificativa para o uso de antiarrítmicos. Tais fatos estão baseados na relação custo-benefício que obviamente deve ser individualizada para cada paciente e seus sintomas.

9.2. Terapia antiarrítmica em crianças com QRS estreito e taquicardia documentada

Dentre as taquicardias supraventriculares estritamente regulares na infância, a maioria é mediada por vias acessórias aparentes ou ocultas ao ECG de repouso, principalmente durante a primeira infância.²⁴⁹ As taquicardias mediadas por dupla via nodal aumentam sua incidência em fases posteriores da infância e na adolescência.^{250,251}

Se ambas as formas de taquicardia são estáveis, recomendam-se utilizar manobras vagais prioritariamente em relação ao antiarrítmico. Em caso de insucesso da manobra vagal, a adenosina deve ser considerada primeira escolha no tratamento do evento.²⁴⁵ Quando disponível, a passagem de eletrodo esofágico e a reversão da taquicardia por *overdrive* podem ser opções.

Em casos refratários ou naqueles com repercussão hemodinâmica, o profissional de saúde deve avaliar clinicamente os sinais de gravidade e proceder ao tratamento com cardioversão elétrica após sedação adequada.

Vale lembrar que a eficiência da adenosina depende não só da dose como também da forma de administração. Idealmente, a adenosina deve ser administrada em torneira de tripla via, seguida de *flush* de soro fisiológico e elevação do membro superior. Devido à sua meia-vida curta, a adenosina pode apenas interromper transitóriamente a taquicardia. Entretanto, sua dose pode ser progredida e repetida sem intervalos.^{252,253}

Dentre os maiores receios da administração de adenosina em pacientes portadores de Taquicardia Paroxística Supraventricular (TPSV) por vias acessórias está o risco de indução de FA durante sua infusão, o que poderia gerar FA pré-excitada, e posterior FV e morte em casos de vias com condução anterógrada.²⁵² Assim, sua administração em um ambiente adequado, com material para desfibrilação e suporte de reanimação cardíaca pulmonar (RCP), é obrigatório.

Particularmente na infância, devido ao estágio de maturação dos canais iônicos de K, a amiodarona é bastante eficaz, embora possa demorar horas até que converta o ritmo à sinusal. Assim, deve ser colocada como última linha.²⁵⁴

Principalmente nos casos de via acessória, a terapia antiarrítmica profilática na infância tem a intenção de proteger o indivíduo de novas crises, sempre aguardando a possibilidade de resolução espontânea (perda da capacidade de condução pela via acessória), fundamentalmente durante o primeiro ano de vida.

Muitos profissionais de saúde optam pela prescrição de terapia antiarrítmica apenas nos primeiros 6 a 12 meses de vida, no intuito da remissão espontânea. No entanto, não há evidências de que esta forma de abordagem seja ideal.^{255,256}

Nos últimos anos têm-se utilizado com maior frequência as drogas dos grupos III (amiodarona e sotalol) e IC (propafenona). As taxas de sucesso são equivalentes ao uso de propranolol e digoxina, porém sempre há o risco

de efeitos pró-arrítmicos (principalmente com o sotalol). Em algumas situações, a associação de fármacos, principalmente com betabloqueadores, pode ser necessária. Muitas vezes, para adaptar a dose ao peso da criança, é necessário diluir o medicamento para administração. Em particular a propafenona, quando diluída, apresenta discreto a moderado efeito anestésico sobre a mucosa oral, o que pode ser um obstáculo no uso para lactentes, pelo risco de incoordenação da deglutição.

O quadro 14 demonstra as principais doses e características das taquicardias e dos fármacos que podem ser utilizados na terapia das taquicardias supraventriculares na infância.

Para pacientes com crises acima do primeiro ano de idade, é pouco provável que estas sejam tão intensas ou frequentes quanto no primeiro ano de vida. Nesses casos, a terapia deve ser individualizada e baseada na intensidade e na frequência das crises.²⁵⁷ Em casos em que não há pré-excitação e as crises são raras, de curta duração e bem toleradas, pode-se optar apenas por seguimento clínico. Para todos os pacientes, é fundamental a orientação sobre como se interrompem as crises utilizando manobras vagais.

Outra opção terapêutica mais amplamente utilizada entre adultos é o tratamento periódico e ocasional das crises de taquicardia com a estratégia da abordagem de “pílula de bolso” (*pill-in-pocket*), que deve ser reservada aos adolescentes. Apesar de raramente utilizada, habitualmente é bem tolerada em casos de taquicardia, utilizando uma via acessória. Esta abordagem tem sido aprovada com dados limitados, mas que comprovam sua eficácia.²⁵⁸ Nestes casos, a medicação deveria ser utilizada apenas quando as manobras vagais não foram eficazes. Para utilização dessa estratégia, os pacientes devem estar com função ventricular preservada, sem histórico de bradicardia ou pré-excitação ventricular. É prudente que a primeira reversão dessa forma de terapia seja feita em ambiente hospitalar.

Em adolescentes, a dose única de diltiazem, propranolol ou sotalol é superior ao placebo para reversão de taquicardia supraventricular.^{259,260}

O tratamento para prevenção de recorrência deve ser considerado nos primeiros anos de vida, em caso de sintomas mal tolerados ou crises frequentes, até que o paciente atinja uma idade segura para o procedimento invasivo. Em casos excepcionais de intolerância ao tratamento clínico, efeitos colaterais graves dos fármacos, refratariedade ao tratamento ou eventos graves, como síncope associada à pré-excitação, o procedimento invasivo pode ser antecipado.

9.3. Tratamento antiarrítmico para crianças com taquicardia de complexos QRS alargados

As taquicardias ventriculares estão presentes em todas as faixas etárias, desde o período perinatal à senilidade, apesar de mais raras na infância e adolescência.

Em ambientes de emergência e urgência, devem ser seguidos os algoritmos de Suporte Avançado de Vida em Pediatria.

A terapia para profilaxia deve se basear no mecanismo subjacente ao evento arrítmico ou ao quadro específico de base, e ser individualizado.

A TV fascicular é sensível à reversão com bloqueadores de canais de cálcio, principalmente o verapamil. As taquicardias do VD, em especial as de via de saída do VD, são habitualmente responsivas à adenosina. Nos casos de arritmia idiopática, a resposta ao betabloqueador, ou mesmo aos bloqueadores de canais de cálcio, é mais efetiva que o uso de fármacos como amiodarona, sotalol ou propafenona.

10. Tratamento não medicamentoso

10.1. Ablação por cateter

A ablação por cateter com radiofrequência (RF) sido a terapia padrão para o tratamento das arritmias cardíacas e vem apresentando enorme desenvolvimento nas últimas décadas. Com a melhoria do conhecimento da técnica, aliada ao avanço dos materiais e equipamentos, cada vez mais é possível tratar crianças muito jovens e até de baixo peso, desde que a arritmia em questão coloque a vida em risco. O índice de complicações vem sendo reduzido drasticamente, à medida que as equipes aumentam o grau de treinamento no tratamento da população infantil. Técnicas de mapeamento tridimensional, mapeamento não fluoroscópico, crioablação e cateteres mais finos e macios fazem com que a ablação tenha um risco reduzido aliado a um índice elevado de sucesso.

10.2. Ablação por cateter de taquicardias supraventriculares em crianças com coração estruturalmente normal

10.2.1. Feixes acessórios incluindo síndrome de Wolff-Parkinson-White

Nas crianças sintomáticas, com peso superior a 15 kg, a ablação por cateter é atualmente bem estabelecida. A indicação está sustentada, devido à alta taxa de sucesso em todos os grupos.^{261,262} Nas crianças que apresentam a pré-excitação manifesta, a localização da inserção da via acessória pode ser avaliada por algoritmos que utilizam a polaridade da onda delta no ECG de superfície.²⁶³ É interessante observar que esses algoritmos foram desenvolvidos para a população adulta, mas se aplicam plenamente à população infantil. A localização prévia da via anômala é pré-requisito de sucesso da ablação, pois permite conhecer o tipo de cateter a ser utilizado, a via de abordagem e os riscos envolvidos. A ablação por cateter das vias anteroseptais e mediosseptais têm o inconveniente do risco de lesão do nó AV e do feixe de His, e devem ser reservadas para pacientes muito sintomáticos, refratários ou com arritmias de alto risco de morte.²⁶⁴ As taxas de sucesso superam os 90%, e o tempo de fluoroscopia fica abaixo de 40 minutos. O uso de sistemas de mapeamento e navegação, sem o raio X, tem trazido significativa redução no uso de radioscopia, condição extremamente importante no tratamento da população pediátrica.²⁶⁵ Há um risco de 5 a 10% de recorrência nas ablações de vias anômalas, possivelmente pelo aquecimento e pela interrupção transitória da condução.⁹

Quadro 14 – Fármacos antiarrítmicos utilizados em pediatria.

Agentes	Dose ataque EV	Dose de manutenção EV	Dose VO	Ajuste renal	Ajuste hepático	Efeitos adversos mais comuns
Adenosina	Primeira dose: 0,1mg/kg (máximo 6 mg) Segunda dose: 0,2 mg/kg (máximo 12 mg)	Não	Não	Não	Não	Rubor, dispnéia e pressão torácica Reduzir dose se acesso central
Verapamil	0,1-0,3 mg/kg/dose	Não	4-10 mg/kg/dia a cada 8 horas	Não	Sim	Hipotensão Não utilizar abaixo de 2 anos
Amiodarona	5 mg/kg	5-10 mg/kg/dia	Recém-nascido e criança: 2,5-5 mg/kg/dia Adolescentes: 200-400 mg/dia	Não	Não	Hipotensão Pneumonite Tireoidopatia
Procainamida	Recém-nascido: 7-10 mg/kg Criança e adolescente: 15 mg/kg	20-80 mcg/kg/min (máximo 2 g/dia)	15-50 mg/kg/dia a cada 8 horas	Sim	Sim	Hipotensão Alteração do TGI
Propafenona	1-2 mg/kg	Não	Crianças: 150-200 mg/m ² /dia Adolescentes: 450-900 mg/dia	Sim	Sim	Tontura, náusea, broncoespasmo
Atenolol	Não	Não	0,5-2 mg/kg/dia	Não	Não	BAV Bradicardia sinusal Broncoespasmo
Propranolol	Não	Não	Recém-nascido: 0,25 mg/kg/dose a cada 6 ou 8 horas Crianças: 2-4 mg/kg/dia Adolescentes: 40-320 mg/dia	Não	Não	BAV Bradicardia sinusal Broncoespasmo
Metoprolol	Sim (pouco estudado para crianças)	Não	Crianças: 1-2 mg/kg/dia Adolescentes: 50-100 mg/dia	Não	Não	BAV Bradicardia sinusal Broncoespasmo
Digoxina	Não	Não	Recém-nascido e crianças: 5-10 mcg/kg/dia Adolescentes: 0,125-0,5 mg/dia	Sim	Não	Cefaleia Náusea Vômitos BAV
Sotalol	Não	Não	Recém-nascido e crianças: 2 mg/kg/dia 2 vezes ao dia Dose máxima 8 mg/kg Adolescentes: 120-320 mg/d	Sim	Não	Arritmias

EV: via endovenosa; VO: via oral; TGI: trato gastrintestinal; BAV: bloqueio atrioventricular.

10.2.2. Taquicardia juncional recíprocante permanente

O substrato anatômico para essa taquicardia é uma via acessória com condução unicamente retrógrada e comportamento decremental, como ocorre com o nodo AV. A maioria dessas vias está localizada na região posterosséptal e é frequentemente associada à chamada taquicardiomiopatia, a qual geralmente regride após a ablação com sucesso, em algumas semanas. A ablação por cateter dessa taquicardia tem um índice de sucesso que supera os 90%.^{266,267}

10.2.3. Taquicardia atrioventricular por reentrada nodal

Esse tipo de taquicardia é baseado em duas vias de condução nodais, anatomicamente separadas. A modificação

ou a eliminação da via de condução lenta é o tratamento de escolha, usando uma abordagem anatômica e eletrofisiológica combinada.²⁶⁸ Os resultados da ablação dessa taquicardia em crianças são semelhantes aos encontrados na população adulta, com taxa de sucesso entre 95 e 99%, com risco de bloqueio AV entre 1 e 3%, e recorrência entre 3 e 5%.^{9,261}

10.2.4. Taquicardia atrial focal

Essa taquicardia é frequentemente incessante e pode, assim como outras taquicardias incessantes, levar a um quadro de taquicardiomiopatia. Os locais frequentes para sua localização são a crista terminalis, a base do apêndice atrial direito e o antro das veias pulmonares no

átrio esquerdo. O sucesso da ablação é semelhante ao de outras arritmias supraventriculares em crianças, geralmente ultrapassando os 90%.^{261,269}

10.3. Ablação por cateter das taquicardias ventriculares em crianças com coração estruturalmente normal

A TV idiopática ocorre em crianças com o coração estruturalmente normal e pode se originar do VD ou do VE. O prognóstico parece ser excelente e, em um número significativo de crianças, ocorre a interrupção espontânea dessa arritmia. Há consenso de que a terapia é indicada apenas nos casos sintomáticos.²⁷⁰ O substrato eletrofisiológico da taquicardia do VE é principalmente um circuito reentrante, envolvendo o fascículo posterior esquerdo. A ablação com sucesso ocorre em mais de 85% dos pacientes. Complicações sérias não têm sido relatadas, e a recorrência é rara. O mapeamento eletroanatômico tem se demonstrado útil na localização da origem da taquicardia em pacientes selecionados e aumentado a taxa de sucesso.^{271,272}

A TV originada no trato de saída do VD é geralmente focal e frequentemente induzida pelo exercício. É importante salientar que ectopias com morfologia bastante semelhante podem ser originadas na via de saída do VE, na cúspide coronariana esquerda, tanto em adultos como em crianças.²⁷³ Assim como nas taquicardias do VE, estas originadas no VD também são mapeadas com maior sucesso, usando modernas técnicas de mapeamento.²⁷⁴

10.4. Complicações relacionadas à aplicação de radiofrequência na população pediátrica

A ablação por cateter pode ser aplicada de forma segura e eficaz, com elevado índice de sucesso nas crianças. Não há dados oficiais no Brasil, mas os dados coletados pelo registro americano mostram entre 3 a 4,2% de complicações, sendo as mais comuns BAV de segundo e terceiro grau, perfuração e tamponamento cardíaco, e tromboembolismo. O risco de comprometimento das válvulas cardíacas é extremamente baixo.^{9,261,275}

Em dois trabalhos americanos, envolvendo 12.251 crianças, houve um total de 11 mortes (0,09%) devido à parada respiratória, insuficiência cardíaca intratável, tromboembolismo e lesão em coronárias.^{9,261,274,276}

O BAV é a complicação mais frequente relatada na literatura durante ablações na população pediátrica, requerendo o implante de marca-passo cardíaco definitivo. Esse risco é de 1 a 2% e é diferente de acordo com o tipo de foco a ser tratado (2,1% para TRN e 3% para feixes anterosséptais e medioséptais). O fator de maior contribuição para esse tipo de complicação parece ser a experiência do eletrofisiologista. Nos casos de elevado risco de bloqueio, a crioablação deve ser preferida, embora tenha um menor índice de sucesso comparado à RF, e deverá ser o tipo de energia padrão escolhida no futuro.^{9,261,274,277}

A média das complicações tromboembólicas devido à ablação por cateter é de 0,6%, independente da idade, e de 1,8 a 2%, nos grupos de maior risco e do lado esquerdo do coração. A heparina não protege completamente o

procedimento, permitindo ainda uma taxa de complicações de 0,18 a 0,37% dos procedimentos.^{261,278}

A aplicação de RF inadvertidamente em uma artéria coronária, ou próximo dela, pode gerar graves consequências, como infarto agudo da região irrigada, sendo necessária imediata intervenção hemodinâmica para recuperar a área infartada.²⁷⁹ Cuidado especial deverá ser tomado quando a abordagem do foco da arritmia estiver próximo do óstio ou do trajeto de uma artéria coronária.

A exposição prolongada ao raio X é potencialmente danosa para as crianças, que estão em fase de grande multiplicação celular. Felizmente, houve uma considerável redução no tempo de fluoroscopia nos últimos anos, em decorrência da maior experiência das equipes, equipamentos de radioscopia com melhor rendimento (menos raio X e melhor qualidade de imagem), mapeamento eletroanatômico, uso constante dos colimadores na imagem e radioscopia pulsada. Até o momento, o risco da exposição à radiação parece ser baixo, quando comparado ao benefício da ablação.

Crianças e bebês com peso inferior a 15 kg estão relacionados a um número maior de complicações, quando comparados a grupos de maior peso corporal, apesar de estudos mostrarem taxas de sucesso e complicações semelhantes nos dois grupos. Até o momento, não há dados suficientes que mostrem limitações à aplicação de RF no miocárdio ainda em desenvolvimento. Devido à falta de informações a respeito, o número de aplicações de RF nessas crianças deve ser o menor possível, usando-se baixa dose de energia e por tempo reduzido, além de cateteres de baixa superfície.²⁸⁰⁻²⁸⁵

A ablação por cateter tem sido uma ferramenta importante no controle das arritmias cardíacas em pacientes com CC.²⁸⁶

O estudo detalhado da cardiopatia deve ser realizado antes da ablação, para avaliar a segurança do procedimento e estabelecer a melhor estratégia para abordar a arritmia. A avaliação prévia do acesso vascular é recomendável nos pacientes com doença cardíaca congênita, com ou sem tratamento cirúrgico. Este aspecto torna-se obrigatório em pacientes com antecedente de cirurgia de Senning, Mustard e de Fontan. O relatório da técnica cirúrgica utilizada para corrigir o defeito também é importante para dirigir o mapeamento eletrofisiológico para as cicatrizes e as linhas de sutura, substratos comuns dos circuitos de reentrada.

Uma questão importante, especialmente em pacientes com malformação congênita com discordância AV, consiste em definir a localização do sistema de condução, pois esses pacientes podem apresentar uma localização distorcida do sistema de condução e ficam suscetíveis a aplicações inadvertidas de energia.

Nos pacientes encaminhados devido a *flutter* atrial, o mecanismo mais provável é a macrorreentrada envolvendo o anel da valva tricúspide e o alvo da ablação do istmo de tecido, entre a veia cava inferior e o anel tricúspideo. Entretanto, é importante investigar a possível participação de cicatrizes atriais no circuito de reentrada. Nestes casos, se faz necessário criar linhas de bloqueio, da cicatriz até uma estrutura anatômica, como, exemplo, da cicatriz da atriotomia até a veia cava inferior.

A TRAV ocorre em 20 a 30% de pacientes com anomalia de Ebstein. Em geral, a via acessória localiza-se ao redor do anel tricuspídeo. Uma consideração importante é suspeitar da presença de via acessória quando o bloqueio do ramo direito (BRD) não está presente no ECG de base, uma vez que mais de 90% desses pacientes apresentam BRD devido a própria cardiopatia de base e a pré-excitação do VD o mascara.

Esses pacientes apresentam algumas características que aumentam o risco de insucesso ou recorrência, como átrio direito aumentado que dificulta a estabilização do cateter; eletrogramas fragmentados devido ao VD atrializado, que confunde a identificação dos eletrogramas do anel AV e atrapalha a localização exata da via acessória; e múltiplas vias acessórias que ocorrem em até 50% dos casos, tornando o procedimento ainda mais complexo. Nos pacientes com anomalia de Ebstein, a aplicação de RF apresenta um risco maior de lesão coronariana, devido à porção atrializada do VD adjacente ao anel AV. A crioenergia parece diminuir esse risco, bem como promover maior estabilidade do cateter, devido ao fenômeno de crioaderência do cateter.^{21,198,287-291}

A transposição congenitamente corrigida das grandes artérias pode estar associada à malformação do tipo Ebstein, tendo como consequência a presença de vias acessórias, encontradas em 2 a 5% dos casos e geralmente localizadas ao longo do anel da valva AV esquerda. Outro substrato responsável pelas taquicardias supraventriculares neste grupo é o duplo nó AV, em particular nos casos de heterotaxias.²⁹²

Ocasionalmente, a identificação do feixe de His não é possível, tornando ainda mais complexa a ablação de vias septais e a modificação da via lenta na TRN, que deve ser realizada somente em pacientes de difícil tratamento medicamentoso, pois o risco de bloqueio AV é considerável. Nesta situação, a crioablação é considerada a opção mais segura.^{293,294}

Uma forma especial de TRN pode ocorrer em pacientes com transposição congenitamente corrigida das grandes artérias, DSAV e síndrome heterotóxica. Essa arritmia é mediada por um sistema de condução duplicado, formado por um nó AV anterior que conduz em direção à porção anterior do anel mitral direito, e um segundo, localizado na região posterior, próximo da porção inferior do septo interatrial. O diagnóstico pode ser suscitado ao se observar alternância espontânea do eixo do complexo QRS superior e inferior, durante o ritmo básico. Preconiza-se a ablação do nó átrio-ventricular (NAV) que apresenta condução retrógrada, pois é o que apresenta condução anterógrada mais reduzida.

Existem poucas publicações de ablação de taquicardia átrio-ventricular (TAV) ou TRN em pacientes com CC. As taxas de sucesso agudo da ablação por cateter em pacientes com anomalia de Ebstein são menores do que em pacientes sem doença estrutural.²⁹⁴⁻²⁹⁷ No Registro Pediátrico de Ablação com Radiofrequência, foram registrados 65 pacientes com anomalia de Ebstein com 87 vias acessórias (incluindo fibras de Mahaim), sendo que sete deles apresentavam taquicardia por reentrada nodal associada. Em outras séries, observamos a inclusão de 21 pacientes com 34 vias acessórias²⁹⁸ e de

32 pacientes com 34 vias e uma taquicardia por reentrada nodal.²⁹⁹ Ao se analisar em conjunto, a taxa de sucesso global gira entre 75 a 88%, com recorrência de 27 a 40% dos casos. Em estudo envolvendo 83 pacientes, 17 dos quais com ventrículo único, a taxa de sucesso agudo foi de 80% (82% nas vias esquerdas e 70% nas vias do anel direito). Nesta casuística, ocorreram duas complicações graves, incluindo uma morte. A ablação de taquicardias atriais e supraventriculares pode constituir um procedimento com risco aumentado em crianças menores, com malformações cardíacas complexas ou nos casos em que a via acessória se encontrar localizada próxima do nó AV. Nestes casos, preconiza-se a utilização da crioablação, para aumentar a margem de segurança no procedimento.

Pouco se tem descrito em relação à ablação da TRN em pacientes com CC. A localização da via lenta nodal pode estar bem distorcida nesse grupo.^{27,300} Em uma série de portadores de anomalia de Ebstein, ou com transposição dos grandes vasos, a modificação da via lenta nodal foi obtida com sucesso na parte posterior do septo AV na maioria dos casos.²⁷ A maior série relatada de ablação de TRN em pacientes com CC incluiu 83 pacientes (105 procedimentos) com taxa imediata de sucesso de 80%.³⁰¹

Em defeitos cardíacos congênitos simples com conexões normais AV, dimensões normais das cavidades, posição normal das válvulas AV e retorno venoso normal (ou seja, defeitos atriais ou ventriculares septais), espera-se a taquicardia por macrorreentrada, utilizando o istmo cavo-tricuspídeo (*flutter* atrial), ou ao longo da porção inferolateral da parede atrial direita, entre a extremidade caudal da cicatriz da atriotomia e o orifício da veia cava inferior, na maioria dos casos. Cicatrizes miocárdicas decorrentes da canulação, da atriotomia e os *patches* septais são obstáculos elétricos típicos, que podem colaborar com as barreiras naturais de condução, para perpetuar circuitos de reentrada do miocárdio no pós-operatório.²⁵³

Nas cardiopatias congênitas complexas, espera-se uma cirurgia de correção também mais complexa atrial. Assim, avaliar o relatório cirúrgico detalhado é obrigatório para o eletrofisiologista, além das características individuais do caso e das anomalias associadas. Assim como nas demais correções cirúrgicas, a abordagem corretiva desses corações gera potencialmente um grande número de circuitos de macrorreentrada mais complexos e múltiplos. Representantes típicos dessa condição são os pacientes com transposição completa das grandes artérias após a cirurgia redirecionamento atrial tipo Senning ou Mustard, bem como corações univentriculares após cirurgia paliativa do tipo Fontan.³⁰²⁻³⁰⁵

Na cirurgia de Fontan, tipo túnel, considerando que a cirurgia atrial é menos extensa e o paciente é mais jovem e com menor grau de alterações ao nível do miocárdio, as arritmias nestes casos são geralmente menos complexas. No entanto, a grande maioria das arritmias atriais são geradas dentro do átrio venoso funcional. Desse modo, o problema principal para a ablação por cateter, nessas condições, é encontrar ou criar uma via de acesso segura para essa cavidade cardíaca e outras estruturas intra-atriais. As ablações com sucesso são realizadas comumente por meio de punção no *patch* intracardiaco. Além disso, um procedimento híbrido pode ser discutido se

nenhum acesso transvenoso ou arterial for possível. Em centros altamente especializados um acesso transtorácico é realizado pelo cirurgião, permitindo ao eletrofisiologista uma entrada direta transmiocárdica nos casos mais difíceis.³⁰⁶

Em pacientes após cirurgia de Fontan, as taxas de sucesso clássicas são significativamente mais baixas, devido à multiplicidade de substratos e limitações atuais sobre a formação da lesão nas paredes do átrio direito, que são extremamente espessas. As taxas de recorrência estão entre 20 e 30% para os primeiros 3 anos após a ablação, resultantes da recriação parcial do tecido alvo ou da criação de uma nova taquicardia. Dados confiáveis sobre complicações nesses casos são escassos na literatura. A lista de potenciais complicações inclui danos acidentais ao nó sinusal ou ao tecido nodal AV, perfurações do miocárdio relacionadas com a punção transeptal ou os *patches*, oclusão ou dano de veias ou artérias periféricas, e tromboembolismo pulmonar particularmente após a ablação. Para diminuir o risco dessa última complicação, a anticoagulação sistêmica é aconselhável por um período de 3 a 6 meses, nas abordagens por quaisquer cavidades esquerdas, após a ablação por RF.

10.5. Mapeamento tridimensional e navegação não fluoroscópica

10.5.1. Navegação não fluoroscópica

Como o objetivo principal da radiação é o controle das posições dos cateteres, especialmente o de mapeamento e o de ablação, têm sido desenvolvidos sistemas de navegação não fluoroscópica tridimensionais. Os sistemas têm sido utilizados para aumentar a eficácia e reduzir significativamente a exposição aos raios X, além do tempo total dos procedimentos de ablação da TPSV em pacientes com anatomia cardíaca normal. Os sistemas permitem ainda a integração com a tomografia computadorizada ou a ressonância magnética do coração.³⁰⁷⁻³⁰⁹

10.6. Mapeamento tridimensional

Os sistemas de mapeamento eletroanatômico e mapeamento sem contato permitem a construção de um mapa virtual tridimensional da câmara selecionada e sua associação direta da atividade elétrica, em um determinado local de miocárdio, com as estruturas anatômicas correspondentes. A ponta do cateter de mapeamento e ablação é exibida na tela do computador, permitindo a manipulação do cateter, sem a utilização da fluoroscopia e, assim, com significativa redução da radiação.

Estruturas anatômicas, áreas de isolamento elétrico, duplos potenciais e tecidos da cicatriz, bem como lesões de ablação, podem ser identificados na anatomia reconstruída. Estes sistemas, embora baseados em diferentes tecnologias, permitem a avaliação precisa da propagação da frente de onda de ativação cardíaca durante o ritmo sinusal e durante taquicardias por reentrada, além da identificação das áreas críticas do circuito de reentrada, pré-requisito para a aplicação eficaz da RF. O mapeamento eletroanatômico foi introduzido mais recentemente na prática clínica.

A crioblação produz destruição celular permanente e localizada, com mínima lesão endotelial e preservação do tecido conjuntivo. A vantagem desse sistema, em relação à RF, consiste na modulação da temperatura liberada, permitindo o mapeamento pelo frio. Se o local for adequado, a redução da temperatura faz com que o tecido perca transitoriamente sua função. A lesão permanente só é criada posteriormente, com redução da temperatura no eletrodo em contato com o tecido até -60°C a -70°C . A crioblação foi utilizada em diferentes arritmias. Nas vias acessórias, a taxa de sucesso agudo variou de 62 a 92%.^{9,310,311} Infelizmente, houve uma taxa elevada de recorrência (7 a 29%).²⁷⁸ Os primeiros dados sobre o uso de crioblação em TRN mostraram taxa de sucesso imediata, variando entre 83 a 96%. Também neste caso, houve elevada taxa de recorrência (7 a 29%).^{284,312}

Várias estratégias de ablação têm sido propostas para melhorar a taxa de sucesso em longo prazo: crioblação prolongada (até 8 minutos) seguida de bônus para consolidar a lesão;³¹³ uso de cateter com ponta maior (6 a 8 mm); ou a realização de uma linha de lesão.²⁹² Utilizando essas estratégias de ablação, os resultados de crioblação em crianças com TRN se comparam com a ablação com RF.^{267,273,293,314,315} A crioblação parece ser uma alternativa mais segura para ablação das taquicardias juncionais, quando comparada com a ablação com a RF.^{263,316} No entanto, existem poucos trabalhos relatando sua eficácia e segurança em crianças com taquicardias ventriculares.³¹⁷⁻³¹⁹

Com o uso da estimulação elétrica programada, é frequentemente a indução da TV e, se estável hemodinamicamente, consegue-se realizar o mapeamento durante a taquicardia. Se não houver indução da taquicardia ou se não for tolerada pelo paciente, realiza-se o mapeamento, buscando zonas de cicatrizes, barreiras naturais e zonas de condução lenta. Novas tecnologias fazem parte do arsenal terapêutico, como o sistema eletroanatômico, que auxiliam na ablação de pacientes independente da indutibilidade ou tolerância da arritmia. A maioria dos dados obtidos de sucesso da ablação vem dos pacientes portadores de tetralogia de Fallot, com sucesso inicial variando entre 50 a 100%, e com recorrência de 9 a 40%, em um seguimento de 30,4 a 45,6 meses.^{290,320}

A ablação por cateter pode ser o único tratamento para os pacientes com TV monomórfica bem tolerada e em pacientes com função ventricular preservada.

Nos casos de TV rápida e mal tolerada, a ablação somente será indicada para os pacientes que apresentarem vários episódios de arritmias e já protegidos pelo CDI.

10.7. O procedimento de ablação em crianças

10.7.1. Equipamento e pessoal

Procedimentos de ablação por cateter na população pediátrica devem ser realizados em centros especializados e por eletrofisiologistas pediátricos, ou eletrofisiologistas adultos com experiência em ablações pediátricas em colaboração com cardiologistas pediátricos. Além disso, ablações por cateter em crianças pequenas devem ser realizadas em instituições com a possibilidade de tratar as crianças, incluindo cirurgia

cardíaca pediátrica e anestesia. O laboratório de cateterismo cardíaco deve estar preparado para cateterismos pediátricos, bem como para estudos eletrofisiológicos e ablação por cateter, incluindo materiais específicos, equipamentos e pessoal de enfermagem treinado. A redução da exposição à radiação é de grande importância em pacientes jovens. Isso pode ser conseguido utilizando-se equipamentos de fluoroscopia modernos, operadores treinados em baixo tempo de fluoroscopia e procedimentos únicos. Hoje em dia, o mapeamento tridimensional e a navegação não fluoroscópica tornaram-se indispensáveis para o tratamento das arritmias mais complexas, incluindo aquelas em pacientes jovens com cardiopatias congênitas.^{321,322}

10.7.2. Sedação

A maioria dos pacientes pediátricos submetidos a ablação por cateter exige alguma forma de sedação, para assegurar o conforto da criança. Em crianças maiores, os procedimentos podem ser realizados com segurança sob sedação consciente ou profunda. Além de anestesia local comumente usada, os medicamentos por via intravenosa para sedação profunda são geralmente midazolam, cetamina, fentanil e propofol. Se os procedimentos são realizados sob sedação profunda, monitorização cuidadosa da FC, da frequência respiratória, da pressão arterial e da saturação de oxigênio, é obrigatória, bem como vigilância contínua por um dos funcionários de enfermagem. Em crianças com idade inferior a 12 anos, os procedimentos são, em sua maioria, realizados sob anestesia geral. Apesar da anestesia geral para ablações em crianças obviamente ter algumas vantagens claras para o paciente e para a equipe médica, as drogas anestésicas, às vezes, podem influenciar negativamente na capacidade da indução de taquicardias, especialmente naquelas taquicardias com mecanismos automáticos.

10.7.3. Ablação por cateter

A ablação por cateter em crianças pequenas pode exigir modificações específicas para reduzir o risco potencial de complicações vasculares ou cardíacas. Em lactentes e crianças jovens, essas modificações podem incluir o uso de cateteres de ablação 5 F e um único cateter de diagnóstico para ambos os átrios e ventrículos, tanto para registro como para estimulação. O uso de menor energia para a ablação e o ajuste da temperatura, além de pequenos testes de aplicação, pode reduzir o risco de danos ao miocárdio e/ou coronárias.^{323,324} Nos últimos anos, a crioablação tem sido cada vez mais utilizada como terapia para TSV na população pediátrica. Na maioria dos centros americanos e/ou europeus que realizam a ablação pediátrica, a crioablação tornou-se o tratamento de escolha para TRN e TRAV por feixes para-Hissianos, vias acessórias mediosseptais, anterosseptais e do VD, em crianças em idade escolar. Atualmente, a crioablação ainda é o método menos adequado para tratamento de lactentes, devido ao tamanho relativamente grande e a rigidez do cateter. A falta de centros no nosso país que disponham dessa tecnologia atualmente faz com que a ablação por RF seja o método preferido em todos os casos.

Esta diretriz tem como objetivo auxiliar o profissional no manejo das arritmias em crianças com e sem cardiopatia, mas enfatizando a decisão individual em relação às crianças pequenas e reconhecendo que a utilização de fármacos antiarrítmicos podem ser efetivos no tratamento desses pacientes menores.

10.7.3.1. Indicações para ablação por cateter em crianças com arritmia supraventricular

Classe I

- Síndrome de WPW após episódio de morte súbita abortada.
- Presença de síndrome de WPW associada à síncope na presença de intervalo R-R curto (250 ms), durante FA ou período refratário anterógrado do feixe < 250 ms medido na estimulação atrial programada.
- Taquicardia supraventricular crônica ou recorrente associada à disfunção ventricular.

Classe IIa

- Taquicardia supraventricular recorrente e/ou sintomática, refratária ao tratamento clínico convencional, com idade superior a 4 anos.
- Cirurgia iminente para correção de CC, cujas vias de acessos podem ser restritas após a cirurgia.
- Taquicardia supraventricular crônica (> 6 a 12 meses do evento inicial) ou incessante na presença de função ventricular normal.
- TA reentrante crônica ou com frequentes recorrências.
- Palpitações com taquicardia supraventricular induzível durante estudo eletrofisiológico invasivo ou esofágico.

Classe IIb

- Pré-excitação ventricular assintomática (padrão de WPW no ECC), idade superior a 5 anos, sem taquicardia identificada, quando os riscos e benefícios do procedimento e da arritmia tenham sido claramente explicados.
- Taquicardia supraventricular em criança maior de 5 anos, como alternativa ao tratamento clínico crônico efetivo.
- Taquicardia supraventricular em criança maior de 5 anos, quando medicações antiarrítmicas, incluindo sotalol e amiodarona, ou são ineficazes ou estão associados a efeitos colaterais intoleráveis.
- TA recorrente, de um a três episódios por ano, requerendo intervenção médica.
- Ablação nodal AV e implante de marca-passo como alternativa de tratamento para TA recorrente ou intratável.

Classe III

- Síndrome de WPW assintomática com idade inferior a 5 anos.
- Taquicardia supraventricular controlada com antiarrítmicos convencionais em criança com idade inferior a 5 anos.

Diretrizes

- Episódios não sustentados de taquicardia supraventricular que não requerem outras terapias e/ou são minimamente sintomáticos.

10.7.3.2. Indicações para ablação por cateter em crianças com arritmia ventricular idiopática

Classe I

A ablação por cateter é recomendada em crianças com:

- Disfunção ventricular ou comprometimento hemodinâmico em decorrência da extrasístole ou taquicardia, como terapia primária ou em pacientes não responsivos à medicação antiarrítmica (**Nível de Evidência: C**).
- Taquicardia reentrante intrafascicular verapamil-sensível, como terapia primária ou em pacientes não responsivos aos bloqueadores dos canais de cálcio (**Nível de Evidência: C**).

Classe IIa

A ablação por cateter pode ser útil em:

- Criança sintomática por provável taquicardia da via de saída (**Nível de Evidência: C**).
- Criança com sintomas correlacionados a frequentes ESV ou ritmo idioventricular acelerado (**Nível de Evidência: C**).

Classe IIb

É adequado considerar ablação por RF em crianças com arritmia ventricular polimórfica, quando houver uma morfologia dominante ou suspeita de gatilho que possa ser identificada (**Nível de Evidência: C**).

Classe III

A ablação por cateter não é recomendada em:

- Crianças e neonatos, exceto no caso de TV que não possa ser controlada adequadamente com medicação e não for tolerada hemodinamicamente (**Nível de Evidência: C**).
- Extrasístolia ventricular assintomática ou taquicardia que não é suspeita de provocar disfunção ventricular (**Nível de Evidência: C**).
- Arritmias ventriculares, devido a causas transitórias, reversíveis, como miocardite aguda ou toxicidade por drogas (**Nível de Evidência: C**).

11. Dispositivos implantáveis

A estimulação cardíaca artificial tem sido utilizada no tratamento de pacientes pediátricos desde meados de 1960, mas ainda se apresenta como um desafio para os especialistas. Atualmente, apenas cerca de 1% do total de cirurgias de dispositivos cardíacos eletrônicos implantáveis (dispositivos implantáveis) é realizado em crianças.³²⁵

O principal desafio da estimulação cardíaca pediátrica é o fato de não existirem dispositivos especialmente desenvolvidos para tal população. A pequena superfície corpórea, associada ao fenômeno do desenvolvimento físico, pode dificultar tanto o implante do sistema quanto sua acomodação ao longo do crescimento. Além disso, anormalidades anatômicas presentes em cardiopatias congênitas coexistentes podem aumentar ainda mais o grau de dificuldade cirúrgica, especialmente na presença de *shunts* e lesões valvares. Não existe consenso quanto à técnica de implante preferencial em crianças. A via endocárdica pode ser muito difícil em recém-nascidos de baixo peso, dadas as limitações anatômicas; alguns autores sugerem, no entanto, que essa técnica apresenta taxas de sucesso e complicações iguais ou melhores do que as técnicas epimicárdicas, exceto em recém-nascidos de baixo peso.^{326,327}

Embora muitos distúrbios do ritmo cardíaco que resultam na indicação de implante de dispositivos implantáveis em crianças sejam semelhantes aos de adultos, algumas diferenças, quanto à fisiopatologia, são bastante relevantes. A avaliação da FC, por exemplo, em relação à idade e aos sinais e sintomas, é fundamental, particularmente em neonatos e lactentes. Além disso, a presença de algumas condições específicas (BAV congênitos e doenças dos canais iônicos) e a concomitância de cardiopatia estrutural congênita podem ser fundamentais para a definição da melhor conduta.

11.1. Marca-passo

Na prática clínica pediátrica, a indicação de marca-passo definitivo se deve, principalmente, à ocorrência de síncope recorrentes ou do retardo do desenvolvimento físico secundário a BAVT congênito, doença do nó sinusal ou lesão cirúrgica do sistema excito-condutor cardíaco.

11.2. Bloqueio atrioventricular congênito

Uma das principais indicações de marca-passo em crianças, o BAVT congênito, pode estar associada a sinais e sintomas de baixo débito cardíaco, síncope ou parada cardíaca recuperada, situações em que o implante de marca-passo estará sempre indicado. Neonatos hidróticos, habitualmente com FC menor que 70 bpm ao nascimento, não costumam ter boa evolução quando o implante precoce do marca-passo não é realizado. O implante profilático é justificável em crianças assintomáticas que apresentem disfunção ventricular esquerda, complexo QRS largo (> 120 ms), arritmias ventriculares complexas, intervalo QT longo, resposta cronotrópica inadequada, insuficiência mitral ou autoanticorpos maternos (anti-Ro/SSA, anti-La/S).³²⁸⁻³³⁰

11.2.1. Doença do nó sinusal

Ao contrário do BAVT congênito, a doença do nó sinusal não está usualmente relacionada à morte súbita. Pausas sinusais, bloqueios sinoatriais e síndrome bradi-taqui (taquiarritmias atriais que sucedem pausas ou períodos de bradicardia sinusal importante) com sintomas associados, CC com FC inadequada ou necessidade de suporte para uso de

fármacos essenciais são as indicações mais frequentemente associadas à doença do nó sinusal.^{329,331,332}

Embora contemplado em diversas diretrizes, a indicação de implante de marca-passo na população pediátrica pode exigir da equipe médica julgamento individualizado que considere as complexas associações possíveis entre diferentes anatomias e os distúrbios elétricos. O quadro 15 traz um sumário das principais indicações de marca-passo em crianças.

11.3. Modos de estimulação cardíaca em crianças

Uma vez definido o benefício do implante do marca-passo, devem-se estabelecer o tipo e o modo de estimulação adequado às possíveis cardiopatias, ao contexto clínico e às perspectivas de reoperações para manutenção do sistema de estimulação artificial ao longo da vida.

Os critérios utilizados para a escolha do modo de estimulação pediátrica diferem bastante dos pacientes adultos. Embora a utilização da estimulação AV alcance 70% na população adulta, a estimulação unicameral continua elevada em crianças. A desproporção entre o tamanho da prótese e a superfície corporal das crianças não é o único motivo para a preferência de sistemas unicameriais. Os poucos trabalhos da literatura que analisaram a contribuição da sístole atrial e da variação da FC para a melhora do débito cardíaco em crianças não mostraram ainda resultados consistentes. Já existem evidências de que, no BAV congênito, a qualidade de vida e a capacidade funcional dos pacientes submetidos a implante de marca-passo convencional são muito satisfatórias, independentemente do tipo de estimulação empregada, se ventricular ou AV.³³³ Nos bloqueios pós-operatórios, a presença de defeitos cardíacos, residuais ou não corrigidos, é fator de risco independente para a morte, não tendo sido estabelecido, até o momento, se a estimulação AV pode melhorar esses resultados.³³⁴

O painel de especialistas da *European Society of Cardiology* sugere a definição do modo de estimulação e a abordagem do acesso, de acordo com o peso da criança, levando-se em consideração a dificuldade técnica de acesso endocárdica em neonatos (Quadro 16).¹⁶⁷

11.3.1. Terapia de ressincronização cardíaca

A Terapia de Ressincronização Cardíaca (TRC) está estabelecida como opção terapêutica capaz de promover melhora funcional e de sobrevida em grupos selecionados de pacientes com insuficiência cardíaca e dissincronia ventricular.³³⁵⁻³³⁷ Porém, na faixa etária pediátrica, as evidências científicas ainda são bastante limitadas, uma vez que não foram publicados ensaios clínicos randomizados em larga escala, semelhantes aos grandes estudos envolvendo adultos com cardiopatia isquêmica e idiopática.

Aproximadamente 60% dos pacientes pediátricos submetidos à TRC nas publicações atuais são portadores de marca-passo convencional com estimulação ventricular em sítio único.³³⁸ Assim, diferentemente da população adulta, o principal motivo de dissincronia e da perda de função ventricular neste grupo de pacientes pode estar relacionado

à estimulação convencional do VD. Na maioria destes estudos, a melhora na função ventricular após a TRC foi sensível, sugerindo que a resposta a esta terapia não deve ser menos eficiente do que em adultos. Ademais, em dois dos principais estudos já publicados, a TRC foi instituída em crianças em classe funcional II (*New York Heart Association* - NYHA), podendo significar que a abordagem mais precoce nesta população possa ser de grande impacto.^{339,340} Cerca de 40% dos pacientes submetidos à TRC nestes estudos foram retirados da fila de transplante cardíaco, sendo que os resultados para os portadores de ventrículo único, especialmente direito, parecem ser mais limitados.³³⁹

Na ausência de grandes estudos específicos que contemplem a indicação de TRC na população pediátrica, as recomendações são extrapoladas dos últimos consensos de indicações de TRC em adultos e devem priorizar pacientes com terapia medicamentosa para insuficiência cardíaca otimizada; classe funcional NYHA II a IV ambulatorial; bloqueio de ramo esquerdo; QRS \geq 150ms; fração de ejeção do VE \leq 35%.³³⁵

Algumas considerações específicas na indicação de TRC em pediatria devem ser analisadas: o limite de duração do QRS pode ser individualizado utilizando-se o percentil 98º do normal; pacientes com cardiopatias complexas ou com estimulação cardíaca convencional podem se beneficiar da pesquisa de dissincronia mecânica por método de imagem; a TRC pode ser indicada quando da correção cirúrgica de defeitos congênitos que determinam dissincronia mecânica. A TRC pode não ter resposta satisfatória em pacientes com doenças progressivas que não foram bem estudadas (doenças neuromusculares, miocárdio não compactado etc).³³⁸⁻³⁴⁰

11.4. Cardioversor desfibrilador implantável

As indicações de CDI em crianças, também com poucas publicações direcionadas exclusivamente a esta faixa etária, seguem a mesma linha utilizada para os adultos, no que diz respeito à prevenção primária e secundária, ainda que não existam evidências que suportem a utilização rotineira de CDI na população pediátrica apenas com disfunção ventricular.

O implante de CDI em crianças com CC é bastante controverso, apesar do prognóstico e das raras publicações sobre o assunto. A identificação das condições que conferem maiores riscos de morte súbita neste grupo é fundamental para que a abordagem seja útil. Pós-operatório de tetralogia de Fallot, transposição corrigida de grandes artérias e estenose aórtica, especialmente se associados à disfunção ventricular e a arritmias ventriculares espontâneas, habitualmente constituem os grupos de maior risco.³⁴¹ No quadro 17, algumas situações particularmente importantes são apontadas.

Para o seguimento clínico e eletrônico, além do ECG e da avaliação rotineira do sistema por meio de telemetria, é fundamental a realização de radiografias, para acompanhar o comportamento do cabo-eletrodo, de acordo com o crescimento da criança.

A programação eletrônica também apresenta diferenças em relação ao adulto. A frequência básica de estimulação deve ser apropriada à idade e à cardiopatia; habitualmente varia de 90 a 160 bpm (adolescentes já costumam acompanhar protocolos de adultos). Outros fatores importantes são a

Quadro 15 – Sumário das principais indicações de marca-passo em crianças. ^{329,333,334}

A – Bloqueio atrioventricular congênito	
Classe I	<ul style="list-style-type: none"> • BAV com sinais e sintomas de baixo fluxo cerebral ou baixo débito cardíaco (Nível de Evidência: B) • BAVT associado a (Nível de Evidência: B): <ul style="list-style-type: none"> ◦ FC < 55 bpm sem cardiopatia estrutural ou < 70 bpm com cardiopatia estrutural ou disfunção ventricular ◦ Disfunção ventricular ◦ QRS largo ◦ Arritmia ventricular complexa ◦ Intervalo QTc aumentado ◦ Pausas maiores que três vezes o ciclo RR básico ◦ Autoanticorpos maternos (Anti-Ro e Anti-La) • BAVT relacionado a doenças neuromusculares (Nível de Evidência: B) • BAVT ou de segundo grau Mobitz II persistentes após 7 dias de procedimento cirúrgico para correção de defeito cardíaco congênito (Nível de Evidência: B)
Classe IIb	<ul style="list-style-type: none"> • BAVT congênito na ausência dos fatores de risco acima (Nível de Evidência: C) • BAVT transitório pós-operatório com bloqueio bifascicular residual (Nível de Evidência: C) • Qualquer grau de BAV assintomático em doenças neuromusculares (Nível de Evidência: C)
Classe III	<ul style="list-style-type: none"> • BAV revertidos com menos de 7 dias após procedimento cirúrgico para correção de defeito cardíaco congênito (Nível de Evidência: B) • BAV de segundo grau Mobitz I assintomático (Nível de Evidência: C) • Bloqueio bifascicular pós-operatório assintomático com ou sem BAV de primeiro grau (Nível de Evidência: C)
B – Disfunção do nó sinusal	
Classe I	<ul style="list-style-type: none"> • Bradicardia clinicamente significativa ou síndrome bradi-taqui quando os sintomas são nitidamente correlacionados à bradicardia (Nível de Evidência: B)
Classe IIa	<ul style="list-style-type: none"> • Bradicardia em crianças com CC e FC média < 40 bpm ou pausas maiores que 3 segundos na ausência de sintomas (Nível de Evidência: C) • Bradicardia com taquiarritmia atrial quando não é possível tratar sem antiarrítmicos (Nível de Evidência: C) • CC com comprometimento hemodinâmico devido a bradicardia ou perda do enlace AV (Nível de Evidência: C)
Classe IIb	<ul style="list-style-type: none"> • Bradicardia em adolescentes com CC e FC média < 40 bpm ou pausas maiores que 3 segundos na ausência de sintomas (Nível de Evidência: C)
Classe III	<ul style="list-style-type: none"> • Bradicardia assintomática em adolescentes com FC média > 40 bpm sem pausas > 3 segundos (Nível de Evidência: C)

BAV: bloqueio atrioventricular; BAVT: bloqueio atrioventricular total; FC: frequência cardíaca; QTc: intervalo QT corrigido; AV: atrioventricular; CC: cardiopatia congênita.

utilização do intervalo AV adaptativo e o período refratário atrial pós-ventricular curto. Crianças em pós-operatório de CC apresentam maior risco de taquiarritmias atriais, sendo muito úteis os modos DDIR e os mecanismos de mudança automática de modo.³⁴²

A programação eletrônica do CDI e o seguimento clínico devem ser ainda mais cuidadosos. A facilidade que as crianças apresentam em desenvolver taquicardia sinusal com frequência bastante elevada pode resultar em choques inapropriados com grande impacto psicológico.^{343,344} Os critérios de discriminação de arritmias devem ser bem ajustados e a FC de corte para disparo da terapia, cuidadosamente selecionada.

Na presença de CC, também as TSV (especialmente a TA e o flutter atrial) podem confundir o diagnóstico de arritmia ventricular pelo dispositivo cardíaco, resultando em terapias inapropriadas. Nestes casos, a ablação por cateter deve ser considerada, além do uso de antiarrítmicos, quase sempre necessários. Frequentemente, a programação de terapias se resume a choques, evitando-se o uso excessivo de terapias antitaquicardia (ATP: *anti-tachycardia pacing*). São raras as situações em que as arritmias potencialmente fatais se apresentam como TV monomórfica, dificultando o

sucesso dessas terapias em crianças. As TV polimórficas, mais frequentes, costumam cessar mais prontamente com o disparo precoce de choques.

A perspectiva da progressiva evolução tecnológica na fabricação dos componentes dos dispositivos implantáveis, associada à maior capacidade médica de salvar e manter vivas crianças com graves arritmias cardíacas, e distúrbios do sistema de condução, deverá levar a comunidade científica a produzir evidências ainda mais contundentes de que esses dispositivos podem e devem ser utilizados, com critério, em pacientes pediátricos.

12. Cirurgia

O desenvolvimento de arritmias na criança, especialmente naquelas portadoras de cardiopatias congênitas, impacta negativamente na função ventricular, no bem-estar físico e mental e, conseqüentemente, na sobrevida destes pacientes. Com o avanço progressivo da terapia medicamentosa e por cateteres dos mais diversos distúrbios do ritmo cardíaco, a cirurgia, historicamente, vem ocupando um papel secundário no tratamento desses pacientes. Poucas são as publicações sobre tratamento cirúrgico isolado das arritmias em crianças,

Quadro 16 – Recomendação do painel da *European Society of Cardiology* sobre a escolha de modo de estimulação, acesso e sítio de colocação de eletrodo ventricular em pacientes pediátricos com bloqueio atrioventricular, VE sistêmico e sem *shunt* intracardiaco.

Peso (kg)	Acesso	Modo de estimulação	Sítio
< 10	Epicárdico	VVIR	Apex VE
	Endocárdico (em situações específicas)	DDD (R) casos especiais	Septo VD
10-20	Epicárdico	VVIR	Apex VE
	Endocárdico	DDD (R) casos especiais	Septo VD
> 20	Endocárdico	DDD (R)	Septo VD
	Epicárdico (em caso de cirurgia cardíaca concomitante)	VVIR	Apex VE ou parece livre

VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito. Fonte: Brugada et al.⁶

mas algumas intervenções já estão bem estabelecidas, principalmente nos casos de associação com o tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas.

A cirurgia para tratamento de vias acessórias associadas com CC vinha demonstrando eficácia, no entanto, concomitantemente, surgia e desenvolvia-se a ablação por cateter para a síndrome de WPW.³⁴⁵⁻³⁵⁰ Com isso, o tratamento cirúrgico de vias acessórias ficou restrito ao segmento de pacientes em que a ablação por cateter não apresenta sucesso, particularmente entre aqueles com anomalia de Ebstein.³⁵¹⁻³⁵⁴

A eficácia da terapia cirúrgica para taquicardia por reentrada intra-atrial em CC é mais extensivamente estudada em pacientes com corações univentriculares ou lesões obstrutivas do coração direito submetidos a reoperações.³⁵⁵⁻³⁵⁷

Taxas de sucesso mais modestas foram observadas para a cirurgia de TV associada com CC, sendo recomendado muitas vezes o implante de CDI concomitante.^{356,358}

Poucos centros no mundo, e menos ainda no Brasil, realizam cirurgia para correção de arritmias em crianças e portadores de CC, isoladamente ou em conjunto com a correção cirúrgica. É sabido que a população de pacientes submetidos a reoperações de CC e que potencialmente apresentam maior risco de arritmias cresce exponencialmente. Atualmente, muito tem-se discutido, nestes pacientes de maior risco, o potencial benefício de cirurgias profiláticas para o desenvolvimento de arritmias, conjuntamente à correção ou palição destas CC.³⁵⁹

A adição do tratamento cirúrgico das arritmias ao procedimento principal, teoricamente, não aumenta o risco operatório e promove um aumento pequeno do tempo cirúrgico.³⁵⁷ No entanto, assim como o tratamento medicamentoso, as cirurgias podem ser pró-arrítmicas e promoverem a necessidade de intervenção adicional, como o implante de marca-passo. Da mesma forma, correntes de lesão cirurgicamente criadas, quando não atingem transmuralidade, podem não eliminar o foco arritmogênico e, ainda, promover zonas de condução lentificada, favorecendo outras arritmias.^{360,361}

Portanto, intervenções profiláticas devem ser reservadas para pacientes de muito alto risco, para o desenvolvimento de arritmias ou aqueles com um substrato arritmogênico bem definido

Algumas CC, como tetralogia de Fallot e atresia pulmonar, cursam com um alto índice de reoperações em 10 a 15 anos.³⁶² Além disso, trata-se de pacientes com risco aumentado de morte súbita e desenvolvimento de insuficiência cardíaca com a idade. Na ausência de intervenção para arritmia associada nestes pacientes, o impacto das reoperações para alívio de alterações hemodinâmicas na incidência de morte súbita e TV permanece controverso.^{356,363}

Nas crianças maiores e adultos portadores de CC, as arritmias são um dos principais fatores de risco no perioperatório.^{362,364,365} A presença de arritmia pré-operatória pode acometer aproximadamente metade dos pacientes com necessidade de revisão da cirurgia de Fontan, por exemplo, e 16% dos portadores de valvopatias.³⁶⁶⁻³⁷⁰

Nas crianças portadoras de CC que cursam com elevado risco de arritmias, é necessário um rastreamento para averiguar a presença ou o substrato para o desenvolvimento delas. Avaliação não invasiva inclui ECG e teste de caminhada. O uso do Holter fica indicado nos casos sintomáticos. O estudo eletrofisiológico, por sua vez, está indicado em casos comprovados de arritmia, para o tratamento ou planejamento de uma possível intervenção cirúrgica concomitante.

Ablação cirúrgica para tratar taquicardia por reentrada intra-atrial é mais comum e destina-se a pacientes com arritmia refratária ao tratamento clínico e ablação por cateter, ou ainda naqueles com doença estrutural, que necessitem tratamento cirúrgico.^{356,371}

Deve-se levar em conta, ao se pensar em cirurgia, o acesso aos átrios por via venosa no pós-operatório ou à exclusão de áreas de substrato arritmogênico, especialmente nas cirurgias de Fontan e no tratamento da anomalia de Ebstein. O conceito da cirurgia do labirinto do lado direito não foi desenvolvido para portadores de CC e foi concebido previamente ao reconhecimento da importância do istmo cavo-tricuspídeo como perpetuador de circuitos de reentradas atriais.^{372,373} O sucesso da cirurgia de Cox do lado direito, para tratamento das taquicardias atriais, cursa com 90% em 10 anos de seguimento. A literatura reportam que a adição de crioblação atrial direita nas reoperações para tetralogia de Fallot reduz de 78 para 9% a incidência de TA tardiamente.³⁵⁶ Em pacientes submetidos à conversão de Fontan, a ablação do istmo cavo-tricuspídeo foi inferior ao Cox do lado direito, para prevenir recorrência de TA.³⁷²

Quadro 17 – Principais indicações para cardioversor desfibrilador implantável em crianças.

Classe I	Recuperado de parada cardíaca e excluídas causas reversíveis (Nível de Evidência: B) TV instável com disfunção ventricular, excluídas causas reversíveis (Nível de Evidência: A) TV sintomática com CC após avaliação hemodinâmica e anatômica. Deve ser afastada a possibilidade de correção cirúrgica ou por ablação (Nível de Evidência: C)
Classe IIa	CC com síncope recorrente e disfunção ventricular ou TV induzida (Nível de Evidência: B) Síncope recorrente associada a SQTl ou TV polimórfica catecolamina-dependente em uso de betabloqueador (Nível de Evidência: B) QT longo congênito, assintomático não aderente ao tratamento ou história familiar de morte súbita (Nível de Evidência: C) Cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva, assintomática, com critérios de alto risco (Nível de Evidência: C) Cardiopatía arritmogênica de VD com envolvimento extenso, de VE, com TV, história familiar de morte súbita ou síncope indeterminada (Nível de Evidência: C)
Classe III	TV incessante (Nível de Evidência: C) TV por causas reversíveis (Nível de Evidência: C)

TV: taquicardia ventricular; CC: cardiopatia congênita; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo, SQTl: síndrome do QT longo. Fontes:^{329,334,335}

Os princípios para intervenção na cirurgia de arritmias estão sumarizados no quadro 19 e incluem ablação do istmo cavo-tricuspidé (porção inferomedial do átrio direito) para flutter atrial clássico; cirurgia do labirinto modificada do lado direito para múltiplos circuitos de reentrada intra-atriais e cirurgia do labirinto Cox-Maze III do lado esquerdo para FA persistente ou permanente.²⁷⁰

A FA nas CC geralmente ocorre na presença de lesões obstrutivas do lado esquerdo, disfunção ventricular ou comunicações intercavitárias não tratadas.³⁷⁴⁻³⁷⁸

A cirurgia do labirinto Cox-Maze III está indicada no momento da intervenção, cirúrgica para tratar a CC de base.^{374,379} A cirurgia é sabidamente mais efetiva que a ablação por cateter, para prevenir recorrências.³⁸⁰ A cirurgia do labirinto pode ser realizada tanto pela técnica tradicional de corte e costura, como também as linhas de lesão podem ser obtidas por crioblação ou ablação por RR unipolar ou bipolar.^{373,374,376} As ablações cirúrgicas possuem a vantagem de minimizar o tempo cirúrgico e diminuir as chances de sangramento pelas suturas, mas deve-se evitar minimizar as linhas de lesão (mini-Maze e variantes), uma vez que o não isolamento completo das veias pulmonares e a consequente extensão para o anel mitral e a aurícula esquerda provocam o aumento do índice de recorrência.³⁸¹⁻³⁸⁵ As linhas de lesão propostas pela cirurgia do Labirinto Cox-Maze III à esquerda, associadas com as lesões à direita (Cox-Maze III biatrial), mais a exclusão da aurícula esquerda, devem ser realizadas nos casos de FA persistente ou permanente, sempre que não promoverem aumento do risco cirúrgico pelo incremento do tempo de isquemia miocárdica e CEC.³⁸¹⁻³⁸⁵

12.1. Cirurgia para profilaxia de arritmias

As CC com o maior risco de necessidade de reoperações futuras são valvopatias, corações univentriculares, lesões obstrutivas do coração direito e aquelas que necessitam o uso de condutos extracardíacos. As cardiopatias que cursam com o maior risco de desenvolvimento de arritmias são os corações univentriculares, a anomalia de Ebstein, a transposição corrigida das grandes artérias, o pós-operatório de *switch* atrial, a comunicação interatrial e a tetralogia de Fallot.^{129,393-395}

Na presença de feixes acessórios manifestos, são recomendadas a realização de EEF e a provável ablação da via acessória antes da correção cirúrgica eletiva.^{370,396}

Poucas séries de cirurgias profiláticas reportadas são encontradas na literatura. Alguns estudos envolvendo pacientes submetidos à cirurgia de Fontan ou a revisão desta não foram capazes de demonstrar benefício nesta estratégia em 10 anos, uma vez que o número de eventos foi muito baixo nos dois grupos.^{355,397,398} Estudos maiores, com metodologia bem confiável, fazem-se necessários para avaliar a eficácia dessa estratégia.^{399,400}

Atualmente se tem realizado técnicas cirúrgicas com menor ocorrência de arritmias no seguimento. Como exemplo, a operação de Fontan, que pode ser realizada com o túnel intracardíaco e o tubo extracardíaco. O *switch* atrial na D-TGA, dentre outros motivos, vem sendo cada vez menos utilizado, pelo risco aumentado de desenvolvimento de arritmias no futuro. Nos quadros a seguir (Quadros 18, 19 e 20), seguem as recomendações para cirurgia das arritmias.

Quadro 18 – Recomendações para cirurgia das arritmias atriais concomitante ao tratamento cirúrgico de cardiopatias congênitas.

Classe I	Cirurgia do labirinto modificada à direita deve ser realizada em pacientes submetidos à conversão de Fontan com taquicardia por reentrada intra-atrial sintomática (Nível de Evidência: B) ^{355,371} Cirurgia do labirinto à esquerda Cox-Maze III associada a cirurgia do labirinto modificada à direita deve ser realizada em pacientes submetidos à conversão de Fontan com FA documentada (Nível de Evidência: B) ^{355,371}
Classe IIa	Cirurgia do labirinto à esquerda Cox-Maze III associada a ablação do istmo cavo-tricuspídeo pode ser benéfica no tratamento de CC associada à FA (Nível de Evidência: B) ^{270,354,373,381,386-389} Cirurgia do labirinto modificada à direita pode ser benéfica para pacientes no tratamento de CC associada a episódios clínicos de <i>flutter</i> atrial sustentado típico ou atípico (Nível de Evidência: B) ^{357,390}
Classe IIb	Pacientes a serem submetidos à cirurgia para tratamento das CC e com <i>flutter</i> atrial típico e atípico induzíveis sem TA sustentada clínica documentada podem ser considerados para cirurgia do labirinto modificada à direita ou ablação do istmo cavo- tricuspídeo (Nível de Evidência: B) ^{357,390}

FA: Fibrilação fibrilação atrial; CC: cardiopatia congênita; TA: taquicardia atrial.

Quadro 19 – Recomendações para cirurgia das arritmias atriais concomitante ao tratamento cirúrgico de cardiopatias congênitas.

Classe IIa	Ablação cirúrgica guiada por mapeamento eletrofisiológico deve ser considerada para portadores de CC e TV monomórfica sustentada (Nível de Evidência: B) ^{290,391,392}
Classe IIb	Ablação cirúrgica guiada por mapeamento eletrofisiológico é razoável em portadores de CC sem TV sustentada clínica, mas com TV monomórfica sustentada induzida com um risco crítico identificado (Nível de Evidência: C) ²⁹⁰ Ablação cirúrgica guiada por mapeamento eletrofisiológico pode ser considerada para portadores de CC com TV rápida não mapeados pré-operatoriamente, mas mapeados no intraoperatório (Nível de Evidência: C) ³⁹²

TV: taquicardia ventricular; CC: cardiopatia congênita.

Quadro 20 – Recomendações para cirurgia anti-arrítmica profilática.

Classe IIa	Cirurgia do labirinto modificada à direita deve ser considerada para pacientes submetidos à revisão cirúrgica de Fontan sem arritmias atriais documentadas (Nível de Evidência: B) ³⁶⁹ Cirurgia para arritmia atrial pode ser considerada para pacientes submetidos à correção de anomalia de Ebstein (Nível de Evidência: B) ³⁹⁶
Classe IIb	Pacientes com lesão valvar atrioventricular esquerda e importante dilatação atrial ou com potencial dificuldade de abordagem atrial posterior podem ser considerados para cirurgia do labirinto Cox-Maze III na ausência de arritmia (Nível de Evidência: C) Fechamento da aurícula esquerda deve ser considerada em pacientes submetidos à cirurgia para arritmia (Nível de Evidência: C) ³⁹⁴
Classe III	Nenhuma cirurgia profilática está indicada em pacientes de alto risco cirúrgico (Nível de Evidência: C) Nenhuma cirurgia profilática para arritmia ventricular empírica está indicada sem TV clínica ou induzível (Nível de Evidência: C)

TV: taquicardia ventricular.

Referências

- Idorn L. The actual management of common arrhythmias and other ECG abnormalities in children. *Minerva Pediatr.* 2013;65(5):473-85.
- Turner CJ, Wren C. The epidemiology of arrhythmia in infants: a population-based study. *J Paediatr Child Health.* 2013;49(4):278-81.
- Niwa K, Warita N, Sunami Y, Shimura A, Tateno S, Sugita K. Prevalence of arrhythmias and conduction disturbances in large population-based samples of children. *Cardiol Young.* 2004;14(1):68-74.
- Anand RG, Rosenthal GL, Van Hare GF, Snyder CS. Is the mechanism of supraventricular tachycardia in pediatrics influenced by age, gender or ethnicity? *Congenit Heart Dis.* 2009;4(6):464-8.
- Kubuš P, Vít P, Gebauer RA, Zaoral L, Peichl P, Fiala M. Long-term results of paediatric radiofrequency catheter ablation: a population-based study. *Europace.* 2014;16(12):1808-13.
- Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, et al; European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPIC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace.* 2013;15(9):1337-82.
- Cain N, Irving C, Webber S, Beerman L, Arora G. Natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome diagnosed in childhood. *Am J Cardiol.* 2013;112(7):961-5.
- Obeyesekere MN, Leong-Sit P, Massel D, Manlucu J, Modi S, Krahn AD, et al. Risk of arrhythmia and sudden death in patients with asymptomatic preexcitation: a meta-analysis. *Circulation.* 2012;125(19):2308-15.
- Van Hare GF, Javitz H, Carmelli D, Saul JP, Tanel RE, Fischbach PS, et al; Pediatric Electrophysiology Society. Prospective assessment after pediatric cardiac ablation: demographics, medical profiles, and initial outcomes. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2004;15(7):759-70.
- Doniger SJ, Sharieff GQ. Pediatric dysrhythmias. *Pediatr Clin North Am.* 2006;53(1):85-105.

Diretrizes

11. Chiu SN, Lin LY, Wang JK, Lu CW, Chang CW, Lin MT, et al. Long-term outcomes of pediatric sinus bradycardia. *J Pediatr*. 2013;163(3):885-9.
12. Sekar RP. Epidemiology of arrhythmias in children. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2008;8(Suppl. 1):S8-S13.
13. Yildirim SV, Tokel K, Saygili B, Varan B. The incidence and risk factors of arrhythmias in the early period after cardiac surgery in pediatric patients. *Turk J Pediatr*. 2008;50(6):549-53.
14. Morris CD, Menashe VD. 25-year mortality after surgical repair of congenital heart defect in childhood: a population-based cohort study. *JAMA*. 1991;266(24):3447-52.
15. Zampi JD, Hirsch JC, Gurney JC, Donohue JE, Yu S, LaPage MJ, et al. Junctional ectopic tachycardia after infant heart surgery: incidence and outcomes. *Pediatr Cardiol*. 2012;33(8):1362-9.
16. Lasa JJ, Glatz AC, Daga A, Shah M. Prevalence of arrhythmias late after the Fontan operation. *Am J Cardiol*. 2014;113(7):1184-8.
17. Idorn L, Juul K, Jensen AS, Hanel B, Nielsen KG, Andersen H, et al. Arrhythmia and exercise intolerance in Fontan patients: current status and future burden. *Int J Cardiol*. 2013;168(2):1458-65.
18. Davies MJ, Anderson RH, Becker AE. The conduction system of the heart. London: Butterworths; 1983. p. 9-70.
19. Anderson RH, Ho SY, Becker AE. Anatomy of the human atrioventricular junctions revisited. *Anat Rec*. 2000;260(1):81-91.
20. Wellens HJJ. Electrical simulation of the heart in the study and treatment of tachycardias. Baltimore: University Park Press; 1971. p. 97-109.
21. Deal BJ, Keane JF, Gillette PC, Garson A Jr. Wolff-Parkinson-White syndrome and supraventricular tachycardia during infancy: management and follow-up. *J Am Coll Cardiol*. 1985;5(1):130-5.
22. Kent AFS. The structure of cardiac tissues at the auricular ventricular junction: Proceedings of the Physiological Society. *J Physiol (Lond)*. 1913;47:17-9.
23. Asirvatham SJ, Friedman PA, Packer DL, Edwards WD. Does atrial myocardium extend into the superior vena cava and azygous vein? *Circulation*. 2001;104(17 Suppl):II-730.
24. Gami AV, Venkatachalam KL, Friedman P, Asirvatham SJ. Successful Ablation of atrial tachycardia in the right coronary cusp of the aortic valve in a patient with atrial fibrillation: what is the substrate? *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008;19(9):982-6. FORA ORDEM
25. Asirvatham SJ. Cardiac anatomic considerations in pediatric electrophysiology. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2008;8(Suppl. 1):S75-91.
26. Klein GJ, Guiraudon G, Guiraudon C, Yee R. The nodoventricular Mahaim pathway: an endangered concept? *Circulation*. 1994;90(1):636-8.
27. Chetaille P, Walsh EP, Triedman JK. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm*. 2004;1(2):168-73.
28. Sanchez-Quintana D, Ho SY, Cabrera JA, Farre J, Anderson RH. Topographic anatomy of the inferior pyramidal space: relevance to radiofrequency catheter ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2001;12(2):210-7.
29. Haissaguerre M, Campos J, Marcus FI, Papouin G, Clementy J. Involvement of a nodofascicular connection in supraventricular tachycardia with VA dissociation. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1994;5(10):854-62.
30. Okishige K, Friedman PL. New observations on decremental atriofascicular and nodofascicular fibers: implications for catheter ablation. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1995;18(5 Pt 1):986-98.
31. Quinn FR, Mitchell LB, Mardell AP, Dal Disler RN, Veenhuizen GD. Entrainment mapping of a concealed nodoventricular accessory pathway in a man with complete heart block and tachycardia-induced cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008;19(1):90-4.
32. Friedman RA, Fenrich AL, Kertesz NJ. Congenital complete atrioventricular block. *Pace*. 2001;24(11):1681-8.
33. McCue CM, Mantakas ME, Tingelstad JB, Ruddy S. Congenital heart block in newborns of mothers with connective tissue disease. *Circulation*. 1977;56(1):82-90.
34. Taylor PV, Scott JS, Gerlis LM, Esscher E, Scott O. Maternal antibodies against fetal cardiac antigens in congenital complete heart block. *N Engl J Med*. 1986;315(11):667-72.
35. Clancy RM, Buyon JP. More to death than dying: apoptosis in the pathogenesis of SSA/Ro-SSíndrome de Brugada/La-associated congenital heart block. *Rheum Dis Clin North Am*. 2004;30(3):589-602.
36. Anderson RH, Wenick AC, Losekoot TG, Becker AE. Congenitally complete heart block. Developmental aspects. *Circulation*. 1977;56(1):90-101.
37. Scott JS, Maddison PJ, Taylor PV, Esscher E, Scott O, Skinner RP. Connective-tissue disease, antibodies to ribonucleoprotein, and congenital heart block. *N Engl J Med*. 1983;309(4):209-12.
38. Costedoat-Chalumeau N, Geogin-Lavialle S, Amoura Z, Piette JC. Anti-SSA/Ro and anti-SSíndrome de Brugada/La antibody-mediated congenital heart block. *Lupus*. 2005;14(9):660-4.
39. Ho SY, Anderson RH. Embryology and anatomy of the normal and abnormal conduction system. In Gillet PC, Garson A. (editors). *Pediatric arrhythmias: electrophysiology and pacing*. Philadelphia: W. B. Saunders Company; 1990. p. 2-27.
40. James TN, McKone RC, Hudspeth AS. De subitaneis mortibus. X. Familial congenital heart block. *Circulation*. 1975;51(2):379-88.
41. Lev M. Pathogenesis of congenital atrioventricular block. *Progr Cardiovasc Dis*. 1972;15(2):145-57.
42. Chow LT, Cook AC, Ho SY, Leung marca-passo, Anderson RH. Isolated congenitally complete heart block attributable to combined nodoventricular and intraventricular discontinuity. *Hum Pathol*. 1998;29(7):729-36.
43. Davies MJ, Anderson RH, Becker AE. (editors). The conduction system of the heart. London: Butterworths; 1983. p. 95-166.
44. Smith A, Ho SY, Anderson RH, Connell MG, Arnold R, Wilkinson JL, et al. The diverse cardiac morphology seen in hearts with isomerism of the atrial appendages with reference to the disposition of the specialised conduction system. *Cardiol Young*. 2006;16(5):437-54.
45. Aiello VD. Understanding the morphology of the specialized conduction tissues in congenitally malformed hearts. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2015;6(2):239-49.
46. Lev M, Gibson S, Miller RA. Ebstein's disease with Wolff-Parkinson-White syndrome: report of a case with a histopathologic study of possible conduction pathways. *Am Heart J*. 1955;49(5):724-41.
47. Ho SY, Goltz D, McCarthy K, Cook AC, Connell MG, Smith A, et al. The atrioventricular junctions in Ebstein malformation. *Heart*. 2000;83(4):444-9.
48. Anderson RH. The conduction tissues in congenitally corrected transposition. *Ann Thorac Surg*. 2004;77(6):1881-2.
49. Hosseinpour AR, McCarthy KP, Griselli M, Sethia B, Ho SY. Congenitally corrected transposition: size of the pulmonary trunk and septal malalignment. *Ann Thorac Surg*. 2004;77(6): 2163-6.
50. Becker AE, Wilkinson JL, Anderson RH. Atrioventricular conduction tissues in univentricular hearts of left ventricular type. *Herz*. 1979;4(2):166-75.
51. Xavier L, Cruz Filho F, Andrea E. Investigação não-invasiva de arritmia na população pediátrica. In: Zimerman L, Fenelon G. *Papel dos métodos não invasivos em arritmias cardíacas*. São Paulo: Atheneu; 2009. p. 151-66.
52. Sarabanda A, Sternick E. Papel do estudo eletrofisiológico nas taquiarritmias. In: Zimerman L, Fenelon G. *Eletrofisiologia cardíaca na prática*. São Paulo: Atheneu; 2010. p. 29-76.

53. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study. *J Am Coll Cardiol.* 2007;50(13):1263-71.
54. Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk AP, et al. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2010;31(10):1220-9.
55. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation.* 2012;126(16):1944-54.
56. Gallego P, Gonzalez AE, Sanchez-Recalde A, Peinado R, Polo L, Gomez-Rubin C, et al. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol.* 2012;110(1):109-17.
57. Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, Trindade PT, Schwitter J, Webb GD. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2010;31(7):794-805.
58. Hornberger LK, Sahn DJ. Rhythm abnormalities of the fetus. *Heart.* 2007;93(10):1294-300.
59. Kleinman CS, Donnerstein RL, Jaffe cardiopatia congênita, DeVore GR, Weinstein EM, Lynch DC, et al. Fetal echocardiography: a tool for evaluation of in utero cardiac arrhythmias and monitoring of in utero therapy: analysis of 71 patients. *Am J Cardiol.* 1983;51(2):237-43.
60. Allan LD, Anderson RH, Sullivan ID, Campbell S, Holt DW, Tynan M. Evaluation of fetal arrhythmias by echocardiography. *Br Heart J.* 1983;50(3):240-5.
61. Serra V, Bellver J, Moulden M, Redman CW. Computerized analysis of normal fetal heart rate pattern throughout gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009;34(1):74-9.
62. Horigome H, Nagashima M, Sumitomo N, Yoshinaga M, Ushinohama H, Iwamoto M, et al. Clinical characteristics and genetic background of congenital long-QT syndrome diagnosed in fetal, neonatal, and infantile life: a nationwide questionnaire survey in Japan. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2010;3(1):10-7. Erratum in: *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2012;5(6):e120-2.
63. Mitchell JL, Cuneo BF, Etheridge SP, Horigome H, Weng HY, Benson DW. Fetal heart rate predictors of long QT syndrome. *Circulation.* 2012;126(23):2688-95.
64. Cuneo BF, Strasburger JF, Yu S, Horigome H, Hosono T, Kandori A, et al. In utero diagnosis of long QT syndrome by magnetocardiography. *Circulation.* 2013;128(20):2183-91.
65. Eliasson H, Wahren-Herlenius M, Sonesson SE. Mechanisms in fetal bradyarrhythmia: 65 cases in a single center analyzed by Doppler flow echocardiographic techniques. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011;37(2):172-8.
66. Cuneo BF, Zhao H, Strasburger JF, Ovidia M, Huhta JC, Wakai RT. Atrial and ventricular rate response and patterns of heart rate acceleration during maternal-fetal terbutaline treatment of fetal complete heart block. *Am J Cardiol.* 2007;100(4):661-5.
67. Rosenthal D, Druzin M, Chin C, Dubin A. A new therapeutic approach to the fetus with congenital complete heart block: preemptive, targeted therapy with dexamethasone. *Obstet Gynecol.* 1998;92(4 Pt 2):689-91.
68. Trucco SM, Jaeggi ET, Cuneo B, Moon-Grady AJ, Silverman E, Silverman N, et al. Use of intravenous gamma globulin and corticosteroids in the treatment of maternal autoantibody-mediated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2011;57(6):715-23.
69. Jaeggi ET, Fourn JC, Silverman ED, Ryan G, Smallhorn J, Hornberger LK. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation.* 2004;110(12):1542-18.
70. Cuneo BF, Lee M, Roberson D, Niksch A, Ovidia M, Parilla BV, et al. A management strategy for fetal immune-mediated atrioventricular block. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010;23(12):1400-5.
71. Friedman DM, Kim MY, Copel JA, Llanos C, Davis C, Buyon JP. Prospective evaluation of fetuses with autoimmune-associated congenital heart block followed in the PR Interval and Dexamethasone Evaluation (PRIDE) Study. *Am J Cardiol.* 2009;103(8):1102-6.
72. Buyon JP, Clancy RM, Friedman DM. Cardiac manifestations of neonatal lupus erythematosus: guidelines to management, integrating clues from the bench and bedside. *Nat Clin Pract Rheumatol.* 2009;5(3):139-48.
73. Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, Granath F, Simpson JM, Carvalho JS, et al; Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology. Isolated atrioventricular block in the fetus: a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation.* 2011;124(18):1919-26.
74. Skog A, Wahren-Herlenius M, Sundstrom B, Bremme K, Sonesson SE. Outcome and growth of infants fetally exposed to heart block-associated maternal anti-Ro52/SSA autoantibodies. *Pediatrics.* 2008;121(4):e803-9.
75. Lopes LM, Tavares GM, Damiano AP, Lopes MA, Aiello VD, Schultz R, et al. Perinatal outcome of fetal atrioventricular block: one-hundred-sixteen cases from a single institution. *Circulation.* 2008;118(12):1268-75. Erratum in: *Circulation.* 2008;118(16):e671.
76. Cuneo BF, Strasburger JF. Management strategy for fetal tachycardia. *Obstet Gynecol.* 2000;96(4):575-81.
77. Oudijk MA, Michon MM, Kleinman CS, Kapusta L, Stoutenbeek P, Visser GH, et al. Sotalol in the treatment of fetal dysrhythmias. *Circulation.* 2000;101(23):2721-6.
78. Jaeggi ET, Carvalho JS, De Groot E, Api O, Clur SA, Rammeloo L, et al. Comparison of transplacental treatment of fetal supraventricular tachyarrhythmias with digoxin, flecainide, and sotalol: results of a nonrandomized multicenter study. *Circulation.* 2011;124(16):1747-54.
79. Shah A, Moon-Grady A, Bhogal N, Collins KK, Tacy T, Brook M, et al. Effectiveness of sotalol as first-line therapy for fetal supraventricular tachyarrhythmias. *Am J Cardiol.* 2012;109(11):1614-8.
80. Strasburger JF, Cuneo BF, Michon MM, Gotteiner NL, Deal BJ, McGregor SN, et al. Amiodarone therapy for drug-refractory fetal tachycardia. *Circulation.* 2004;109(3):375-9.
81. Bartalena L, Bogazzi F, Braverman LE, Martino E. Effects of amiodarone administration during pregnancy on neonatal thyroid function and subsequent neurodevelopment. *J Endocrinol Invest.* 2001;24(2):116-30.
82. Parilla BV, Strasburger JF, Socol ML. Fetal supraventricular tachycardia complicated by hydrops fetalis: a role for direct fetal intramuscular therapy. *Am J Perinatol.* 1996;13(8):483-6.
83. Hansmann M, Gembruch U, Bald R, Manz M, Redel DA. Fetal tachyarrhythmias: transplacental and direct treatment of the fetus: a report of 60 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1991;1(3):162-8.
84. Naheed ZJ, Strasburger JF, Deal BJ, Benson DW Jr, Gidding SS. Fetal tachycardia: mechanisms and predictors of hydrops fetalis. *J Am Coll Cardiol.* 1996;27(7):1736-40.
85. Strasburger JF, Wakai RT. Fetal cardiac arrhythmia detection and in utero therapy. *Nat Rev Cardiol.* 2010;7(5):277-90.
86. Lin AE, Alexander ME, Colan SD, Kerr B, Rauen KA, Noonan J, et al. Clinical, pathological, and molecular analyses of cardiovascular abnormalities in Costello syndrome: a Ras/MAPK pathway syndrome. *Am J Med Genet.* 2011;155A(3):486-507.
87. Zhao H, Cuneo BF, Strasburger JF, Huhta JC, Gotteiner NL, Wakai RT. Electrophysiological characteristics of fetal atrioventricular block. *J Am Coll Cardiol.* 2008;51(1):77-84.

Diretrizes

88. Dubin AM, Cuneo BF, Strasburger JF, Wakai RT, Van Hare GF, Rosenthal DN. Congenital junctional ectopic tachycardia and congenital complete atrioventricular block: a shared etiology? *Heart Rhythm*. 2005;2(3):313-5.
89. Cuneo BF, Ovadia M, Strasburger JF, Zhao H, Petropulos T, Schneider J, et al. Prenatal diagnosis and in utero treatment of torsades de pointes associated with congenital long QT syndrome. *Am J Cardiol*. 2003;91(11):1395-8.
90. Simpson JM, Maxwell D, Rosenthal E, Gill H. Fetal ventricular tachycardia secondary to long QT syndrome treated with maternal intravenous magnesium: case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2009;34(4):475-80.
91. Roberts J, Funai E. Pregnancy related hypertension. In: Creasy R, Resnik R, Iams J, Lockwood C, Moore T. (editors). *Creasy & Resnik's maternal-fetal medicine: principles and practice*. 6th ed. Philadelphia (PA): Saunders; 2009. p. 651-88.
92. Ebenroth ES, Cordes TM, Darragh RK. Second-line treatment of fetal supraventricular tachycardia using flecainide acetate. *Pediatr Cardiol*. 2001;22(6):483-7.
93. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, et al; American Heart Association Adults With Congenital Heart Disease Joint Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2014;129(21):2183-242. Erratum in: *Circulation*. 2014;129(21):e512.
94. Driscoll DJ, Jacobsen SJ, Porter CJ, Wollan PC. Syncope in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol*. 1997;29(5):1039-45.
95. Wieling W, Ganzeboom KS, Saul DP. Reflex syncope in children and adolescents. *Heart*. 2004;90(9):1094-100.
96. Massin MM, Bourguignon A, Coremans C, Comitè L, Lepage P, Gérard P. Syncope in pediatric patients presenting to an emergency department. *J Pediatr*. 2004;145(2):223-8.
97. Geggel RL. Conditions leading to pediatric cardiology consultation in a tertiary academic hospital. *Pediatric*. 2004;114(4):e409-17.
98. Rathore G, Larsen P, Fernandez C, Parakh M. Diverse presentation of breath holding spells: two case reports with literature review. *Case Rep Neurol Med* 2013; 2013: 603190.
99. Jarjour IM. Postural tachycardia syndrome in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol*. 2013;20(1):18-26.
100. Campbell RM, Berger S, Drezner J. Sudden cardiac arrest in children and young athletes: the importance of detailed personal and family history in the pre-participation evaluation. *Br J Sport Med*. 2009;43(5):336-41.
101. Chandra N, Bastiaenen R, Papadakis M, Sharma S. Sudden cardiac death in young athletes: practical challenges and diagnostic dilemmas. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61(10):1027-40.
102. Drezner JA, Fudge J, Harmon KG, Berger S, Campbell RM, Vetter VL. Warning symptoms and family history in children and young adults with sudden cardiac arrest. *J Am Board Fam Med*. 2012;25(4):408-15.
103. Kramer MR, Drori Y, Lev B. Sudden death in young soldiers: high incidence of syncope prior to death. *Chest*. 1993;93(2):345-7.
104. Corrado D, Basso C, Thiene G. Sudden cardiac death in young people with apparently normal heart. *Cardiovasc Res*. 2001;50(2):399-408.
105. O'Connor FG, Levine BD, Childress MA, Asplundh CA, Oriscello RG. Practical management: a systematic approach to the evaluation of exercise-related syncope in athletes. *Clin J Sport Med*. 2009;19(5):429-34.
106. Saklani P, Krahn A, Klein G. Syncope. *Circulation*. 2013;127(12):1330-9.
107. Jons C, Moss AJ, Goldenberg I, Liu J, Nitt S, Zareba W, et al. Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55(8):783-8.
108. Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, Moss AJ, Vincent GM, Napolitano C, et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation*. 2001;103(1):89-95.
109. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, et al. Brugada syndrome: report of the second consensus conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation*. 2005;111(5):659-70.
110. Anderson JB, Czosek RJ, Cnota J, Meganathan K, Knilans TK, Heaton PC. Pediatric Syncope: national hospital ambulatory medical care survey results. *J Emerg Med*. 2012;43(4):575-83.
111. Jonhson ER, Etheridge SP, Minich LL, Bardsley T, Heywood M, Menon SC. Practice variation and resource use in the evaluation of pediatric vasovagal syncope: are pediatric cardiologist over-testing? *Pediatr Cardiol*. 2014;35(5):753-8.
112. Steinberg LA, Knilans TK. Syncope in children: diagnostic tests have a high cost and low yield. *J Pediatr*. 2005;146(3):355-8.
113. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Marçon F, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of Fallot repair: a multicenter study. *Circulation*. 2004;109(16):1994-2000.
114. Tretter JT, Kavey RE. Distinguishing cardiac syncope from vasovagal syncope in a referral population. *J Pediatr*. 2013;163(6):1618-23.
115. Wu TC, Hachul DT, Scanavacca MI, Sosa EA. Valor diagnóstico do teste de inclinação na avaliação da síncope em crianças e adolescentes. *Arq Bras Cardiol*. 2001;77(6):501-4.
116. Sabri MR, Mahmodian R, Sadri H. Usefulness of the head-up tilt test in distinguishing neurally mediated syncope and epilepsy in children aged 5-20 years old. *Pediatr Cardiol*. 2006;27(5):600-3.
117. Hachul D. Does non-pharmacological treatment affect outcomes in dysautonomic syndromes? *Cardiol J*. 2014;21(6):611-5.
118. Croci F, Brignole M, Menozzi C, Solano A, Donato P, Oddone P, et al. Efficacy and feasibility of isometric arm counter-pressure manoeuvres to abort impending vasovagal syncope during real life. *Europace*. 2004;6(4):287-91.
119. van Dijk N, Quartieri F, Blanc J, Garcia-Civera R, Brignole M, Moya A, et al; PC-Trial Investigators. Effectiveness of physical counterpressure maneuvers in preventing vasovagal syncope: the physical counterpressure manoeuvres trial (PC-Trial). *J Am Coll Cardiol*. 2006;48(8):1652-7.
120. Ector H, Reybrouck T, Heidebuchel H, Gewillig M, Van de Werf F. Tilt training: a new treatment for recurrent neurocardiogenic syncope and severe orthostatic intolerance. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1998;21(1 Pt 2):193-6.
121. Di Girolamo E, Di Iorio C, Leonzio L, Sabatini P, Barsotti A. Usefulness of a tilt training program for the prevention of refractory neurocardiogenic syncope in adolescents: a controlled study. *Circulation*. 1999;100(17):1798-801.
122. Gardenghi G, Rondon MU, Braga AM, Scanavacca MI, Negrão CE, Sosa E, et al. The effects of exercise training on arterial baroreflex sensitivity in neurally mediated syncope patients. *Eur Heart J*. 2007;28(22):2749-55.
123. Moya A, Sutton R, Ammirati F, Blanc JJ, Brignole M, Dahm JB, et al; Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope; European Society of Cardiology (ESC); European Heart Rhythm Association (EHRA); Heart Failure Association (HFA); Heart Rhythm Society (HRS). Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009). *Eur Heart J*. 2009;30(21):2631-71.
124. Qingyou Z, Junbao D, Chaoshu T. The efficacy of midodrine hydrochloride in the treatment of children with vasovagal syncope. *J Pediatr*. 2006;149(6):777-80.
125. Raj SR, Rose S, Ritchie D, Sheldon RS; POST II Investigators. The Second Prevention of Syncope Trial (POST II)--a randomized clinical trial of fludrocortisone for the prevention of neurally mediated syncope: rationale and study design. *Am Heart J*. 2006;151(6):1186.e11-7.

127. Salim MA, Di Sessa TG. Effectiveness of fludrocortisone and salt in preventing syncope recurrence in children. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45(4):484-8.
128. Di Girolamo E, Di Iorio C, Leonzio L, Sabatini P, Ranalli G, Barsotti AG. [Effectiveness of paroxetine in the treatment of refractory vasovagal syncope in young patients]. *G Ital Cardiol*. 1999;29(12):1472-7.
129. Grubb BP, Samoil D, Kosinski D, Kip K, Brewster P. Use of sertraline hydrochloride in the treatment of refractory neurocardiogenic syncope in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol*. 1994;24(2):490-4.
130. Balaji S, Daga A, Bradley DJ, Etheridge SP, Law IH, Batra AS, et al. An international multicenter study comparing arrhythmia prevalence between the intracardiac lateral tunnel and the extracardiac conduit type of Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;148(2):576-81.
131. Bossers SS, Duppen N, Kapusta L, Maan AC, Duim AR, Bogers AJ, et al. Comprehensive rhythm evaluation in a large contemporary Fontan population. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;48(6):833-41.
131. Walsh EP. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2007;115(25):3224-34.
132. Stephenson EA, Minmin L, Berul CI, Etheridge SP, Idriss SF, Margossian R, et al; Pediatric Heart Network Investigators. Arrhythmias in a contemporary Fontan cohort: prevalence and clinical associations in a multicenter cross-sectional study. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56(11):890-6.
133. Correa R, Sherwin ED, Kovach J, Mah DY, Alexander ME, Cecchin F, et al. Mechanism and ablation of arrhythmia following total cavopulmonary connection. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015;8(2):318-25.
134. Poh CL, Cochrane A, Galati JC, Bullock A, Celermajer DS, Gentles T, et al. Ten-year outcomes of Fontan conversion in Australia and New Zealand demonstrate the superiority of a strategy of early conversion. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;49(2):530-5.
135. Said SM, Burkhart HM, Schaff HV, Cetta F, Driscoll DJ, Li Z, et al. Fontan conversion: identifying the high-risk patient. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(6):2115-21.
136. Jang WS, Kim WH, Choi K, Nam J, Choi ES, Lee JR, et al. The mid-term surgical results of Fontan conversion with antiarrhythmia surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2014;45(5):922-7.
137. Tsao S, Deal BJ, Backer CL, Ward K, Franklin WH, Mavroudis C. Device management of arrhythmias after Fontan conversion. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;138(4):937-40.
138. Vecht JA, Saso S, Rao C, Dimopoulos K, Grapsa J, Terracciano CM, et al. Atrial septal defect closure is associated with a reduced prevalence of atrial tachyarrhythmia in the short to medium term: a systematic review and meta-analysis. *Heart*. 2010;96(22):1789-97.
139. Morton JB, Sanders P, Vohra JK, Sparks PB, Morgan JG, Spence SJ, et al. Effect of chronic right atrial stretch on atrial electrical remodeling in patients with an atrial septal defect. *Circulation*. 2003;107(13):1775-82.
140. Santoro G, Pascotto M, Sarubbi B, Cappelli Bigazzi M, Calvanese R, Iacono C, et al. Early electrical and geometric changes after percutaneous closure of large atrial septal defect. *Am J Cardiol*. 2004;93(7):876-80.
141. Li X, Wissner E, Kamioka M, Makimoto H, Rausch P, Metzner A, et al. Safety and feasibility of transeptal puncture for atrial fibrillation ablation in patients with atrial septal defect closure devices. *Heart Rhythm*. 2014;11(2):330-5.
142. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults: second of two parts. *N Engl J Med*. 2000;342(5):334-42. Erratum in: *N Engl J Med*. 2000;342(13):988.
143. James FW, Kaplan S, Chou TC. Unexpected cardiac arrest in patients after surgical correction of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1975;52(4):691-5.
144. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med*. 1993;329(9):593-9.
145. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998;32(1):245-51.
146. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000;356(9234):975-81.
147. Haemmerli M, Bolens M, Friedli B. Electrophysiological studies after the Mustard and Senning operations for complete transposition. Do they have prognostic value? *Int J Cardiol*. 1990;27(2):167-73.
148. Yap SC, Roos-Hesselink JW, Hoendermis ES, Budts W, Vliegen HW, Mulder BJ, et al. Outcome of implantable cardioverter defibrillators in adults with congenital heart disease: a multi-centre study. *Eur Heart J*. 2007;28(15):1854-61.
149. Berul CI, van Hare GF, Kertesz NJ, Dubin AM, Cecchin F, Collins KK, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51(17):1685-91.
150. Alexander ME, Walsh EP, Saul JP, Epstein MR, Triedman JK. Value of programmed ventricular stimulation in patients with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1999;10(8):1033-44.
151. Khairy P. Programmed ventricular stimulation for risk stratification in patients with tetralogy of Fallot: a Bayesian perspective. *Nat Clin Prac Cardiovasc Med*. 2007;4(6):292-3.
152. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, et al; Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med*. 2005;352(3):225-37. Erratum in: *N Engl J Med*. 2005;352(20):2146.
153. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation*. 1995;92(2):231-7.
154. Kammeraad JA, van Deurzen CH, Sreeram N, Bink-Boelkens MT, Ottenkamp J, Helbing WA, et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44(5):1095-102.
155. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier LA, et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles. A multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2008;1(4):250-7.
156. Janousek J, Paul T, Luhmer I, Wilken M, Hrudá J, Kallfelz HC. Atrial baffle procedures for complete transposition of the great arteries: natural course of sinus node dysfunction and risk factors for dysrhythmias and sudden death. *Z Cardiol*. 1994;83(12):933-8.
157. Gellat M, Hamilton RM, McCrindle BW, Connelly M, Davis A, Harris L, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol*. 1997;29(1):194-201.
158. Hoffmann A, Chockalingam P, Balint OH, Dadashev A, Dimopoulos K, Engel R, et al. Cerebrovascular accidents in adult patients with congenital heart disease. *Heart*. 2010;96(15):1223-6.
159. Klein AL, Grimm RA, Black IW, Leung DY, Chung MK, Vaughn SE, et al. Cardioversion guided by transesophageal echocardiography: the ACUTE Pilot Study. A randomized, controlled trial. Assessment of Cardioversion Using Transesophageal Echocardiography. *Ann Intern Med*. 1997;126(3):200-9.
160. Manning WJ, Silverman DI, Keighley CS, Oettgen P, Douglas PS. Transesophageal echocardiographically facilitated early cardioversion from atrial fibrillation using short-term anticoagulation: final results of a prospective 4.5-year study. *J Am Coll Cardiol*. 1995;25(6):1354-61.
161. Olesen JB, Torp-Pedersen C, Hansen ML, Lip GY. The value of the CHA2DS2-VASc score for refining stroke risk stratification in patients with atrial fibrillation with a CHADS2 score 0-1: a nationwide cohort study. *Thromb Haemost*. 2012;107(6):1172-9.

162. Roldan V, Marin F, Manzano-Fernandez S, Gallego P, Vilchez JA, Valdes M, et al. The HAS-BLED score has better prediction accuracy for major bleeding than the CHADS or CHADS-VASc scores in anticoagulated patients with atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(23):2199-204.
163. Lan Y, Lee JC, Wetzel G. Postoperative arrhythmia. *Curr Opin Cardiol*. 2003;18(2):73-8.
164. Batra AS, Mohari N. Junctional ectopic tachycardia: current strategies for diagnosis and management. *Prog Pediatr Cardiol*. 2013;35(1):49-54.
165. Mildh L, Hiippala A, Rautiainen P, Pettilä V, Sairanen H, Happonen JM. Junctional ectopic tachycardia after surgery for congenital heart disease: incidence, risk factors and outcome. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;39(1):75-80.
166. Cools E, Missant C. Junctional ectopic tachycardia after congenital heart surgery. *Acta Anaesthesiol Belg*. 2014;65(1):1-8.
167. Smith AH, Owen J, Borgman KY, Fish FA, Kannankeril PJ. Relation of milrinone after surgery for congenital heart disease to significant postoperative tachyarrhythmias. *Am J Cardiol*. 2011;108(11):1620-4.
168. Delany JW, Moltedo JM, Dziura JD, Kopf GS, Snyder CS. Early postoperative arrhythmias after pediatric cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;131(6):1296-300.
169. Chrysostomou C, Sanchez-de-Toledo J, Wearden P, Jooste EH, Lichtenstein SE, Callahan PM, et al. Perioperative use of dexmedetomidine is associated with decreased incidence of ventricular and supraventricular tachyarrhythmias after congenital cardiac surgery. *Ann Thorac Surg*. 2011;92(3):964-72.
170. Mandapati R, Byrum CJ, Kavey RE, Smith FC, Kveselis DA, Hannan WP, et al. Procainamide for rate control of postsurgical junctional tachycardia. *Pediatr Cardiol*. 2000;21(2):123-8.
171. Chrysostomou C, Beerman L, Shiderly D, Berry D, Morell VO, Munoz R. Dexmedetomidine: a novel drug for the treatment of atrial and junctional tachyarrhythmias during the perioperative period for congenital cardiac surgery: a preliminary study. *Anesth Analg*. 2008;107(5):1514-22.
172. Manrique AM, Arroyo M, Lin Y, El Khoudary SR, Colvin E, Lichtenstein S, et al. Magnesium supplementation during cardiopulmonary bypass to prevent junctional ectopic tachycardia after pediatric cardiac surgery: a randomized controlled study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;139(1):162-9.
173. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. *Heart Rhythm*. 2013;10(12):1932-63.
174. Schwartz PJ, Crotti L, Insolia R. Long-QT syndrome: from genetics to management. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012;5(4):868-77. Erratum in: *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012;5(6):e119-20.
175. Rautaharju PM, Surawicz B, Gettes LS, Bailey JJ, Childers R, Deal BJ, et al; American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee, Council on Clinical Cardiology; American College of Cardiology Foundation; Heart Rhythm Society. AHA/Acardiopatía congênitaF/HRS recommendations for the standardization and interpretation of the electrocardiogram: part IV: the ST segment, T and U waves, and the QT interval: a scientific statement from the American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee, Council on Clinical Cardiology; the American College of Cardiology Foundation; and the Heart Rhythm Society. Endorsed by the International Society for Computerized Electrocardiology. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53(11):982-91.
176. Benatar A, Decraene T. Comparison of formulae for heart rate correction of QT interval in exercise ECGs from healthy children. *Heart*. 2001;86(2):199-202.
177. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med*. 2003;348(19):1866-74.
178. Yoshinaga M, Kucho Y, Sarantuya J, Ninomiya Y, Horigome H, Ushinohama H, et al. Genetic characteristics of children and adolescents with long-QT syndrome diagnosed by school-based electrocardiographic screening programs. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014;7(1):107-12. Erratum in: *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014;7(3):563.
179. Martin AB, Perry JC, Robinson JL, Zareba W, Moss AJ, Garson A Jr, et al. Calculation of QTc duration and variability in the presence of sinus arrhythmia. *Am J Cardiol*. 1995;75(14):950-2.
180. Villain E, Levy M, Kachaner J, Garson A Jr. Prolonged QT interval in neonates: benign, transient, or prolonged risk of sudden death. *Am Heart J*. 1992;124(1):194-7.
181. Schwartz PJ, Garson A Jr, Paul T, Stramba-Badiale M, Vetter VL, Wren C; European Society of Cardiology. Guidelines for the interpretation of the neonatal electrocardiogram. A task force of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2002;23(17):1329-44.
182. Mauriello DA, Johnson JN, Ackerman MJ. Holter monitoring in the evaluation of congenital long QT syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2011;34(9):1100-4.
183. Maia IG, Fagundes ML, Cruz Filho F, Barbosa RC, Alves PA. [Contribution of dynamic electrocardiography by Holter monitoring in the evaluation of congenital long QT syndrome patients]. *Arq Bras Cardiol*. 1998;71(1):49-54.
184. Cruz Filho FE, Maia IG, Fagundes ML, Barbosa RC, Alves PA, Sá RM, et al. Electrical behavior of T-wave polarity alternans in patients with congenital long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36(1):167-73.
185. Shimizu W, Noda T, Takaki H, Kurita T, Nagaya N, Satomi K, et al. Epinephrine unmasks latent mutation carriers with LQT1 form of congenital long-QT syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41(4):633-42.
186. Clur SA, Chockalingam P, Filippini LH, Widyanti AP, Van Crujisen M, Blom NA, et al. The role of the epinephrine test in the diagnosis and management of children suspected of having congenital long QT syndrome. *Pediatr Cardiol*. 2010;31(4):462-8.
187. Viskin S, Rosovski U, Sands AJ, Chen E, Kistler PM, Kalman JM, et al. Inaccurate electrocardiographic interpretation of long QT: the majority of physicians cannot recognize a long QT when they see one. *Heart Rhythm*. 2005;2(6):569-74.
188. Mizusawa Y, Horie M, Wilde AA. Genetic and clinical advances in congenital long QT syndrome. *Circ J*. 2014;78(12):2827-33.
189. Napolitano C, Priori SG, Schwartz PJ, Bloise R, Ronchetti E, Nastoli J, et al. Genetic testing in the long QT syndrome development and validation of an efficient approach to genotyping in clinical practice. *JAMA*. 2005;294(23):2975-80.
190. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies. *Heart Rhythm*. 2011;8(8):1308-39.
191. Yoshinaga M, Ushinohama H, Sato S, Tauchi N, Horigome H, Takahashi H, et al. Electrocardiographic screening of 1-month-old infants for identifying prolonged QT intervals. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2013;6(5):932-8.
192. Chockalingam P, Crotti L, Girardengo G, Johnson JN, Harris KM, van der Heijden JF, et al. Not all beta-blockers are equal in the management of long QT syndrome types 1 and 2: higher recurrence of events under metoprolol. *J Am Coll Cardiol*. 2012;60(20):2092-9.
193. Schneider HE, Steinmetz M, Krause U, Kriebel T, Ruschewski W, Paul T. Left cardiac sympathetic denervation for the management of life-threatening ventricular tachyarrhythmias in young patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia and long QT syndrome. *Clin Res Cardiol*. 2013;102(1):33-42.
194. Wilde AA, Kaufman ES, Shimizu W. Sodium channel mutations, risk of cardiac events, and efficacy of beta-blocker therapy in type 3 long QT syndrome. *Heart Rhythm*. 2012;9:S321.
195. Blaufox AD, Tristani-Firouzi M, Seslar S, Sanatani S, Trivedi B, Fischbach P, et al. Congenital long QT 3 in the pediatric population. *Am J Cardiol*. 2012;109(10):1459-65.

196. Horner JM, Kinoshita M, Webster TL, Haglund CM, Friedman PA, Ackerman MJ. Implantable cardioverter defibrillator therapy for congenital long QT syndrome: a single-center experience. *Heart Rhythm*. 2010;7(11):1616-22.
197. Probst V, Denjoy I, Meregalli PG, Amirault JC, Sacher F, Mansourati J, et al. Clinical aspects and prognosis of Brugada syndrome in children. *Circulation*. 2007;115(15):2042-8.
198. Savastano S, Rordorf R, Vicentini A, Petracci B, Taravelli E, Castelletti S, et al. A comprehensive electrocardiographic, molecular, and echocardiographic study of Brugada syndrome: validation of the 2013 diagnostic criteria. *Heart Rhythm*. 2014;11(7):1176-83.
199. Zipes DP, Jalife J. (editors). *Brugada syndrome 1992-2012. Cardiac electrophysiology: from cell to bedside*. 6th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2014.
200. McMillan MR, Day TG, Bartsota M, Mead-Regan S, Bryant R, Mangat J, et al. Feasibility and outcomes of ajmaline provocation testing for Brugada syndrome in children in a specialist paediatric inherited cardiovascular diseases centre. *Open Heart*. 2014;1(1):e000023.
201. Shimizu W. Clinical and genetic diagnosis for inherited cardiac arrhythmias. *J Nippon Med Sch*. 2014;81(4):203-10.
202. Kapplinger JD, Tester DJ, Alders M, Benito B, Berthet M, Brugada J, et al. An international compendium of mutations in the SCN5A-encoded cardiac sodium channel in patients referred for Brugada syndrome genetic testing. *Heart Rhythm*. 2010;7(1):33-46.
203. Probst V, Veltmann C, Eckardt L, Meregalli PG, Gaita F, Tan HL, et al. Long-term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: results from the FINGER Brugada Syndrome Registry. *Circulation*. 2010;121(5):635-43.
204. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Determinants of sudden cardiac death in individuals with the electrocardiographic pattern of Brugada syndrome and no previous cardiac arrest. *Circulation*. 2003;108(25):3092-6.
205. Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, Pappone C, Della Bella P, Giordano U, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation*. 2002;105(11):1342-7.
206. Gehi AK, Duong TD, Metz LD, Gomes JA, Mehta D. Risk stratification of individuals with the Brugada electrocardiogram: a meta-analysis. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006;17(6):577-83.
207. Giustetto C, Drago S, Demarchi PG, Dalmaso P, Bianchi F, Masi AS, et al; Italian Association of Arrhythmology and Cardiac Stimulation (AIAC)-Piedmont Section. Risk stratification of the patients with Brugada type electrocardiogram: a community-based prospective study. *Europace*. 2009;11(4):507-13.
208. Eckardt L, Probst V, Smits JP, Bahr ES, Wolpert C, Schimpf R, et al. Long-term prognosis of individuals with right precordial ST-segment-elevation Brugada syndrome. *Circulation*. 2005;111(3):257-63.
209. Viskin S, Wilde AA, Guevara-Valdivia ME, Daoulah A, Krahn A, Zipes D, et al. Quinidine, a life-saving medication for Brugada Syndrome, is inaccessible in many countries. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61(23):2383-7.
210. Sacher F, Probst V, Maury P, Babuty D, Mansourati J, Komatsu Y, et al. Outcome after implantation of a cardioverter-defibrillator in patients with Brugada syndrome: a multicenter study-part 2. *Circulation*. 2013;128(16):1739-47.
211. Conte G, Sieira J, Ciconte G, de Asmundis C, Chierchia GB, Baltogiannis C, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in Brugada syndrome: a 20-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(9):879-88.
212. Cortez-Dias N, Plácido R, Marta L, Bernardes A, Sobral S, Carpinteiro L, et al. Epicardial ablation for prevention of ventricular fibrillation in a patient with Brugada syndrome. *Rev Port Cardiol*. 2014;33(5):305.e1-7.
213. Coumel P, Fidelle J, Lucet V, Attuel P, Bouvraïn Y. Catecholaminergic-induced severe ventricular arrhythmias with Adams-Stokes syndrome in children: report of four cases. *Br Heart J*. 1978;40:28-37.
214. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children: a 7 years follow-up in 21 patients. *Circulation*. 1995;91(5):1512-9.
215. Priori S, Napolitano C, Vicentini A. Inherited Arrhythmias Syndromes: Applying the molecular biology and genetic to the clinical management. *J Interv Card Electrophysiol*. 2003;9(2):93-101.
216. Pflaumer A, Davis AM. Guidelines for the diagnosis and management of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. *Heart Lung Circ*. 2012;21(2):96-100.
217. Venetucci L, Denegri M, Napolitano C, Priori SG. Inherited calcium channelopathies in the pathophysiology of arrhythmias. *Nat Rev Cardiol*. 2012;9(10):561-75.
218. Kim JB, Chung KW. Novel de novo mutation in the KCNJ2 gene in a patient with Andersen-Tawil syndrome. *Pediatr Neurol*. 2009;41(6):464-6.
219. Miyamoto K, Aiba T, Kimura H, Hayashi H, Ohno S, Yasuoka C, et al. Efficacy and safety of flecainide for ventricular arrhythmias in patients with Andersen-Tawil syndrome with KCNJ2 mutations. *Heart Rhythm*. 2015;12(3):596-603.
220. Katz G, Khoury A, Kurtzwald E, Hochhauser E, Porat E, Shainberg A, et al. Optimizing catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia therapy in calsequestrin-mutant mice. *Heart Rhythm*. 2010;7(11):1676-82.
221. Kobza R, Roos M, Niggli B, Abächerli R, Lupi GA, Frey F, et al. Prevalence of long and short QT in a young population of 41.767 predominantly male Swiss conscripts. *Heart Rhythm*. 2009;6(5):652-7.
222. Algra A, Tijssen JG, Roelandt JR, Pool J, Lubsen J. QT interval variables from 24-Hour electrocardiography and the 2-years risk of sudden death. *Br Heart J*. 1993;70(1):43-8.
223. Gollob MH, Redpath CJ, Roberts JD. The short QT syndrome: proposed diagnostic criteria. *J Am Coll Cardiol*. 2011;57(7):802-12.
224. Villafañe J, Atallah J, Gollob MH, Maury P, Wolpert C, Gebauer R, et al. Long-term follow-up of a pediatric cohort with short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61(11):1183-91.
225. Patel C, Yan GX, Antzelevitch C. Short QT syndrome: from bench to bedside. *Cir Arrhythm Electrophysiol*. 2010;3(4):401-8.
226. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, Schimpf R, Haissaguerre M, Calò L, et al. Short QT syndrome: pharmacological treatment. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43(8):1494-9.
227. Schimpf R, Wolpert C, Bianchi F, Giustetto C, Gaita F, Bauersfeld U, et al. Congenital short QT syndrome and implantable cardioverter defibrillator treatment: inherent risk for inappropriate shock delivery. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2003;14(12):1273-7.
228. Krahn AD, Healey JS, Chauhan V, Birnie DH, Simpson CS, Champagne J, et al. Systematic assessment of patients with unexplained cardiac arrest: Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry (CASPER). *Circulation*. 2009;120(4):278-85.
229. Obeyesekere MN, Klein GJ, Modi S, Leong-Sit P, Gula LJ, Yee R, et al. How to perform and interpret provocative testing for the diagnosis of Brugada syndrome, long-QT syndrome, and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Cir Arrhythm Electrophysiol*. 2011;4(6):958-64.
230. Tester DJ, Ackerman MJ. Cardiomyopathic and channelopathic causes of sudden unexplained death in infants and children. *Annu Rev Med*. 2009;60:69-84.
231. Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, Nürnberg M, Maison-Blanche P, Coumel P. Short-coupled variant of torsade de pointes: a new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias. *Circulation*. 1994;89(1):206-15.
232. Tester DJ, Ackerman MJ. Genetic testing for potentially lethal, highly treatable inherited cardiomyopathies/channelopathies in clinical practice. *Circulation*. 2011;123(9):1021-37.

233. Tester DJ, Medeiros-Domingo A, Will ML, Haglund CM, Ackerman MJ. Cardiac channel molecular autopsy: insights from 173 consecutive cases of autopsy-negative sudden unexplained death referred for postmortem genetic testing. *Mayo Clin Proc.* 2012;87(6):524-39.
234. Basso C, Carturan E, Pilichou K, Rizzo S, Corrado D, Thiene G. Sudden cardiac death with normal heart: molecular autopsy. *Cardiovasc Pathol.* 2010;19(6):321-5.
235. Nof E, Glikson M, Antzelevitch C. Genetics and sinus node dysfunction. *J Atr Fibrillation.* 2009;1(6):328-36.
236. Milanese R, Baruscotti M, Gnechi-Ruscone T, DiFrancesco D. Familial sinus bradycardia associated with a mutation in the cardiac pacemaker channel. *N Engl J Med.* 2006;354(2):151-7.
237. Pfammatter JP, Bauersfeld U. Safety issues in the treatment of paediatric supraventricular tachycardias. *Drug Saf.* 1998;18(5):345-56.
238. Kugler JD, Danford DA. Management of infants, children, and adolescents with paroxysmal supraventricular tachycardia. *J Pediatr.* 1996;129(3):324-38.
239. Perry JC, Garson A Jr. Flecainide acetate for treatment of tachyarrhythmias in children: review of world literature on efficacy, safety, and dosing. *Am Heart J.* 1992;124(6):1614-21.
240. Vorperian VR, Havighurst TC, Miller S, January CT. Adverse effects of low dose amiodarone: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30(3):791-8.
241. Guccione P, Paul T, Garson A Jr. Long-term follow-up of amiodarone therapy in the young: continued efficacy, unimpaired growth, moderate side effects. *J Am Coll Cardiol.* 1990;15:1118-24.
242. Coumel P, Fidelle J. Amiodarone in the treatment of cardiac arrhythmias in children: one hundred thirty-five cases. *Am Heart J.* 1980;100(6 Part 2):1063-9.
243. Porter CJ, Garson A Jr, Gillette PC. Verapamil: an effective calcium blocking agent for pediatric patients. *Pediatrics.* 1983;71(5):748-55.
244. Paul T, Pfammatter JP. Adenosine: an effective and safe antiarrhythmic drug in pediatrics. *Pediatr Cardiol.* 1997;18(2):118-26.
245. Till J, Shinebourne EA, Rigby ML, Clarke B, Ward DE, Rowland E. Efficacy and safety of adenosine in the treatment of supraventricular tachycardia in infants and children. *Br Heart J.* 1989;62(3):204-11.
246. DeGroff CG, Silka MJ. Bronchospasm after intravenous administration of adenosine in a patient with asthma. *J Pediatr.* 1994;125(5 Pt 1):822-3.
247. Hauptman PJ, Kelly RA. Digitalis. *Circulation.* 1999;99(9):1265-70.
248. Byrum CJ, Wahl RA, Behrendt DM, Dick M. Ventricular fibrillation associated with use of digitalis in a newborn infant with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Pediatr.* 1982;101(3):400-3.
249. Ko J, Deal BK, Strasburger JF, Benson DW Jr. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am J Cardiol.* 1992;69(12):1028-32.
250. Tipple MA. Usefulness of the electrocardiogram in diagnosing mechanisms of tachycardia. *Pediatr Cardiol.* 2000;21(6):516-21. Erratum in: *Pediatr Cardiol.* 2001;22(3):264-5.
251. Andalaft R. Arritmias cardíacas em crianças e adolescentes. In: Jatene I, Freitas E. Como tratar cardiologia pediátrica e cardiogeriatría. São Paulo: Manole; 2010.p.2-46.
252. American Heart Association 2010. Destaques das diretrizes da AHA 2010 para RCP e ACE: suporte avançado de vida em pediatria. Dallas: American Heart Association; 2012. p.18-32.
253. Van Hare GF, Lesh MD, Ross BA, Perry JC, Dorostkar PC. Mapping and radiofrequency ablation of intraatrial reentrant tachycardia after the Senning or Mustard procedure for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1996;77(11):985-91.
254. Weindling SN, Saul JP, Walsh EP. Efficacy and risks of medical therapy for supraventricular tachycardia in neonates and infants. *Am Heart J.* 1996;131(1):66-72.
255. Lemler MS, Schaffer MS. Neonatal supraventricular tachycardia: predictors of successful treatment withdrawal. *Am Heart J.* 1997;133(1):130-1.
256. Riggs TW, Byrd JA, Weinhouse E. Recurrence risk of supraventricular tachycardia in pediatric patients. *Cardiology.* 1999;91(1):25-30.
257. Alboni P, Tomasi C, Menozzi C, Bottoni N, Paparella N, Fucà G, et al. Efficacy and safety of out-of-hospital self-administered single-dose oral drug treatment in the management of infrequent, well-tolerated paroxysmal supraventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37(2):548-53.
258. Mehta AV, Subrahmanyam AB, Anand R. Long-term efficacy and safety of atenolol for supraventricular tachycardia in children. *Pediatr Cardiol.* 1996;17(4):231-6.
259. Ueda K, Hirano Y, Higashiesato Y, Aizawa Y, Hayashi T, Inagaki N, et al. Role of HCN4 channel in preventing ventricular arrhythmia. *J Hum Genet.* 2009;54(2):115-21.
260. Gillette P, Garson A. Pediatric arrhythmias: electrophysiology and pacing. *N Engl J Med.* 1991 Oct 03;325:1049-50.
261. Morady F. Radio-frequency ablation as treatment for cardiac arrhythmias. *N Engl J Med.* 1999;340(7):534-44.
262. Fitzpatrick AP, Gonzales RP, Lesh MD, Modin GW, Lee RJ, Scheinman MM. New algorithm for the localization of accessory atrioventricular connections using a baseline electrocardiogram. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23(1):107-16. Erratum in: *J Am Coll Cardiol* 1994;23(5):1272.
263. Haissaguerre M, Darteigues JF, Warin JF, Le Metayer P, Montserrat P, Salamon R. Electrogram patterns predictive of successful catheter ablation of accessory pathways. Value of unipolar recording mode. *Circulation.* 1991;84(1):188-202.
264. Gaita F, Haissaguerre M, Giustetto C, Fischer B, Riccardi R, Richiardi E, et al. Catheter ablation of permanent junctional reciprocating tachycardia with radiofrequency current. *J Am Coll Cardiol.* 1995;25(3):648-54.
265. Aguinaga L, Primo J, Anguera I, Mont L, Valnetino M, Brugada P, et al. Long-term follow-up in patients with the permanent form of junctional reciprocating tachycardias treated with radiofrequency ablation. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1998;21(11 Part 1):2073-8.
266. Jackman WM, Beckman KJ, McClelland JH, Wang X, Friday KJ, Roman CA, et al. Treatment of supraventricular tachycardia due to atrioventricular nodal reentry, by radiofrequency catheter ablation of slow-pathway conduction. *N Engl J Med.* 1992;327(5):313-8.
267. Pfammatter JP, Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33(7):2067-72.
268. Janousek J, Paul T. Safety of oral propafenone in the treatment of arrhythmias in infants and children (European retrospective multicenter study). Working Group on Pediatric Arrhythmias and Electrophysiology of the Association of European Pediatric Cardiologists. *Am J Cardiol.* 1998;81(9):1121-4.
269. Schneider HE, Kriebel T, Jung K, Gravenhorst VD, Paul T. Catheter ablation of idiopathic left and right ventricular tachycardias in the pediatric population using noncontact mapping. *Heart Rhythm.* 2010;7(6):731-9.
270. Morwood JG, Triedman JK, Berul CI, Khairy P, Alexander ME, Cecchin F, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in children and young adults with congenital heart disease. *Heart Rhythm.* 2004;1(3):301-8.
271. Pachón Mateo EI, Arfelli E, Pachón Mateo JC, Pavão MLRC. Peculiaridades da investigação de síncope na doença cardíaca estrutural. In: SOBRAC - Série Clínicas Brasileiras de Arritmias Cardíacas. São Paulo: Atheneu; 2013.p.108-110.
272. Gonzalez y Gonzalez MB, Will JC, Tuzcu V, Schranz D, Blaufox AD, Saul JP, et al. Idiopathic monomorphic ventricular tachycardia originating from the left aortic sinus cusp in children: endocardial mapping and radiofrequency catheter ablation. *Z Kardiol.* 2003;92(2):155-63.

273. Van Hare GF, Colan SD, Javitz H, Carmelli D, Knilans T, Schaffer M, et al. Prospective assessment after pediatric cardiac ablation: fate of intracardiac structure and function, as assessed by serial echocardiography. *Am Heart J* 2007;153(5):815-20, 820. e1-6.
274. Schaffer MS, Gow RM, Moak JP, Saul JP. Mortality following radiofrequency catheter ablation (from the Pediatric Radiofrequency Ablation Registry). Participating members of the Pediatric Electrophysiology Society. *Am J Cardiol*. 2000;86(6):639-43.
275. Drago F. Paediatric catheter cryoablation: techniques, successes and failures. *Curr Opin Cardiol*. 2008;23(2):81-4.
276. Zhou L, Keane D, Reed G, Ruskin J. Thromboembolic complications of cardiac radiofrequency catheter ablation: a review of the reported incidence, pathogenesis and current research directions. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1999;10(4):611-20.
277. de Paola AA, Leite LR, Arfelli E. Mechanical reperfusion of acute right coronary artery occlusion after radiofrequency catheter ablation and long-term follow-up angiography. *J Invasive Cardiol*. 2003;15(3):173-5.
278. Blaufox AD, Saul JP. Radiofrequency ablation of right-sided accessory pathways in pediatric patients. *Prog Pediatr Cardiol*. 2001;13(1):25-40.
279. Friedman RA, Walsh EP, Silka MJ, Calkins H, Stevenson WG, Rhodes LA, et al. NASPE Expert Consensus Conference: Radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of the writing committee. North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2002;25(6):1000-17.
280. Kugler JD, Danford DA, Deal BJ, Gillette PC, Perry JC, Silka MJ, et al. Radiofrequency catheter ablation for tachyarrhythmias in children and adolescents. *N Engl J Med*. 1994;330(21):1481-7.
281. Saul JP, Hulse JE, De W, Weber AT, Rhodes LA, Lock JE, et al. Catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in young patients: use of long vascular sheaths, the transeptal approach and a retrograde left posterior parallel approach. *J Am Coll Cardiol*. 1993;21(3):571-83.
282. Paul T, Bokenkamp R, Mahner B, Trappe HJ. Coronary artery involvement early and late after radiofrequency current application in young pigs. *Am Heart J*. 1997;133(4):436-40.
283. Aiyagari R, Saarel EV, Etheridge SP, Bradley DJ, Dick M 2nd, Fischbach PS. Radiofrequency ablation for supraventricular tachycardia in children ≤ 15 kg is safe and effective. *Pediatr Cardiol*. 2005;26(5):622-6.
284. Van Hare GF, Lesh MD, Stanger P. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular arrhythmias in patients with congenital heart disease: results and technical considerations. *J Am Coll Cardiol*. 1993;22(3):883-90.
285. Perry JC, Garson A Jr. Supraventricular tachycardia due to Wolff – Parkinson – White syndrome in children: early disappearance and late recurrence. *J Am Coll Cardiol*. 1990;16(5):1215-20.
286. Texter KM, Kertesz NJ, Friedman RA, Fenrich AL Jr. Atrial flutter in infants. *J Am Coll Cardiol*. 2006;48(5):1040-6.
287. Tortoriello T, Snyder CS, Smith EO, Fenrich AL Jr, Friedman RA, Kertesz NJ, et al. Frequency of recurrence among infants with supraventricular tachycardia and comparison of recurrence rates among those with and without preexcitation and among those with and without response to digoxin and/or propranolol therapy. *Am J Cardiol*. 2003;92(9):1045-9.
288. Kirsh JA, Gross GJ, O'Connor S, Hamilton RM. Transcatheter cryoablation of tachyarrhythmias in children: initial experience from an international registry. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45(1):133-6.
289. Drago F, De Santis A, Grutter G, Silvetti MS. Transvenous cryothermal catheter ablation of re-entry circuit located near the atrioventricular junction in pediatric patients: efficacy, safety, and midterm follow-up. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45(7):1096-103.
290. Gaita F, Montefusco A, Riccardi R, Giustetto C, Grossi S, Caruzzo E, et al. Cryoenergy catheter ablation: a new technique for treatment of permanent junctional reciprocating tachycardia in children. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004;15(3):263-8.
291. Kanter RJ. Pearls for ablation in congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2010;21(2):223-30.
292. Shinohara T, Tsuchiya T, Takahashi N, Saikawa T, Yoshimatsu H. The characteristics of an abnormal electrogram on the atrialized right ventricle in a patient with Ebstein's anomaly. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2009;32(2):269-72.
293. Roten L, Lukac P, DE Groot N, Nielsen JC, Szili-Torok T, Jensen HK, et al. Catheter ablation of arrhythmias in Ebstein's anomaly: a multicenter study. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2011;22(12):1391-6.
294. Reich JD, Auld D, Hulse E, Sullivan K, Campbell R. The Pediatric Radiofrequency Ablation Registry's experience with Ebstein's anomaly. *Pediatric Electrophysiology Society. J Cardiovasc Electrophysiol*. 1998;9(12):1370-7.
295. Khairy P, Seslar SP, Triedman JK, Cecchin F. Ablation of atrioventricular nodal reentrant tachycardia in tricuspid atresia. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004;15(6):719-22.
296. Khairy P, Mercier LA, Dore A, Dubuc M. Partial atrioventricular canal defect with inverted atrioventricular nodal input into an inferiorly displaced atrioventricular node. *Heart Rhythm*. 2007;4(3):355-8.
297. Kalman JM, VanHare GF, Olgin JE, Saxon LA, Stark SI, Lesh MD. Ablation of 'incisional' reentrant atrial tachycardia complicating surgery for congenital heart disease. Use of entrainment to define a critical isthmus of conduction. *Circulation*. 1996;93(3):502-12.
298. Kanter RJ, Papagiannis J, Carboni marca-passo, Ungerleider RM, Sanders WE, Wharton JM. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardias substrates after mustard and senning operations for d-transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:428-41.
299. Collins KK, Love BA, Walsh EP, Saul JP, Epstein MR, Triedman JK. Location of acutely successful radiofrequency catheter ablation of intraatrial reentrant tachycardias in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2000;86(9):969-74.
300. Triedman JK, Alexander ME, Berul CI, Bevilacqua LM, Walsh EP. Electroanatomic mapping of entrained and exit zones in patients with repaired congenital heart disease and intra-atrial reentrant tachycardia. *Circulation*. 2001;103(16):2060-5.
301. Crotti L, Taravelli E, Girardengo G, Schwartz PJ. Congenital short QT syndrome. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2010;10(2):86-95.
302. Bjerregaard P, Nallapaneni H, Gussak I. Short QT interval in clinical practice. *J Electrocardiol*. 2010;43(5):390-5.
303. Hong K, Bjerregaard P, Gussak I, Brugada R. Short QT syndrome and atrial fibrillation caused by mutation in KCNH2. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2005;16(4):394-6.
304. Hong K, Piper DR, Diaz-Valdecantos A, Brugada J, Oliva A, Burashnikov E, et al. De novo KCNQ1 mutation responsible for atrial fibrillation and short QT syndrome in utero. *Cardiovasc Res*. 2005;68(3):433-40.
305. Levine JC, Walsh EP, Saul JP. Radiofrequency ablation of accessory pathways associated with congenital heart disease including heterotaxy syndrome. *Am J Cardiol*. 1993;72(9):689-93.
306. Eitel C, Hindricks G, Dages N, Sommer P, Piorowski C. EnSite Velocity cardiac mapping system: a new platform for 3D mapping of cardiac arrhythmias. *Expert Rev Med Devices* 2010;7(2):185-92.
307. Pflaumer A, Hessling G, Luik A, Wu J, Zrenner B. Remote magnetic catheter mapping and ablation of permanent junctional reciprocating tachycardia in a seven-year-old child. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2007;18(8):882-5.
308. Wu J, Pflaumer A, Deisenhofer I, Hoppmann P, Hess J, Hessling G. Mapping of atrial tachycardia by remote magnetic navigation in postoperative patients with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2010;21(7):751-9.
309. Miyazaki A, Blaufox AD, Fairbrother DL, Saul JP. Cryo-ablation for septal tachycardia substrates in pediatric patients: mid-term results. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45(4):581-8.

310. Drago F, Silvetti MS, De Santis A, Grutter G, Andrew P. Lengthier cryoablation and a bonus cryoapplication is associated with improved efficacy for cryothermal catheter ablation of supraventricular tachycardias in children. *J Interv Card Electrophysiol.* 2006;16(3):191-8.
311. Czosek RJ, Anderson J, Marino BS, Connor C, Knilans TK. Linear lesion cryoablation for the treatment of atrioventricular nodal re-entrant tachycardia in pediatrics and young adults. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2010;33(11):1304-11.
312. LaPage MJ, Saul JP, Reed JH. Long-term outcomes for cryoablation of pediatric patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia. *Am J Cardiol.* 2010;105(8):1118-21.
313. Collins KK, Van Hare GF, Kertesz NJ, Law IH, Bar-Cohen Y, Dubin AM et al. Pediatric nonpost-operative junctional ectopic tachycardia medical management and interventional therapies. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:690-7.
314. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, Tedrow UB, Koplan BA, Soejima K, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation.* 2007;116(20):2241-52. FORA ORDEM
315. Haurij ND, Gittenberger-De Groot AC, Kolditz DP, Bokenkamp R, Schalij MJ, Poelmann RE, et al. Accessory atrioventricular myocardial connections in the developing human heart: relevance for perinatal supraventricular tachycardias. *Circulation.* 2008;117(22):2850-8.
316. Bianchi L, Shen Z, Dennis AT, Priori SG, Napolitano C, Ronchetti E, et al. Cellular dysfunction of LQT5-mimic mutants: abnormalities of IKs, IKr, and trafficking in long QT syndrome. *Human Mol Genet.* 1999;8(8):1499-507. FORA ORDEM
317. Kaufenstein S, Kiehne N, Erkapic D, Schmidt J, Hamn CW, Brastzke H, et al. A novel mutation in the cardiac ryanodine receptor gene (RyR2) in a patient with an unequivocal LQTS. *Int J Cardiol.* 2011;146(2):249-50.
318. Chen L, Marquardt ML, Tester DJ, Sampson KJ, Ackerman MJ, Kass RD. Mutation of an A-kinase-anchoring protein causes long-QT syndrome. *Proc Natl Acad Sci USA.* 2007;104(52):20990-5.
319. Celiker A, Ergodan I, Karagoz T, Ozer S. Clinical experiences of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Cardiol Young.* 2009;19(1):45-42.
320. Kavey RE, Blackman MS, Sondheimer HM, Byrum CJ. Ventricular arrhythmias and mitral valve prolapsed in childhood. *J Pediatr.* 1984;105(6):885-90.
321. Martinelli Filho M, Zimmerman LI, Lorga AM, Vasconcelos JT, Rassi A Jr. Guidelines implantable electronic cardiac devices of the Brazilian Society of Cardiology. *Arq Bras Cardiol.* 2007;89(6):e210-38.
322. Michaëlsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. A prospective study. *Circulation.* 1995;1;92(3):442-9.
323. Flinn CJ, Wolff GS, Dick M 2nd, Campbell RM, Borkat G, Casta A, et al. Cardiac rhythm after the Mustard operation for complete transposition of the great arteries. *N Engl J Med.* 1984;310(25):1635-8.
324. Rein AJ, Simcha A, Ludomirsky A, Appelbaum A, Uretzky G, Tamir I. Symptomatic sinus bradycardia in infants with structurally normal hearts. *J Pediatr.* 1985;107(5):724-7.
325. Oliveira Junior RM, Silva KR, Kawachi TS, Alves LB, Crevelari ES, Martinelli Filho M, et al. Functional capacity of patients with pacemaker due to isolated congenital atrioventricular block. *Arq Bras Cardiol.* 2015;104(1): 67-77.
326. Da Silva KR, Costa R, De Oliveira Jr RM, Lacerda MS, Un Huang AI, Rossi MB, et al. Quality of life and functional capacity after long-term right ventricular pacing in pediatrics and young adults with congenital atrioventricular block. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2013;36(12):1539-49.
327. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquívias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA; European Society of Cardiology (ESC); European Heart Rhythm Association (EHRA). 2013 ESC guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the task force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace.* 2013;15(8):1070-118.
328. Wilkoff BL, Cook JR, Epstein AE, Greene HL, Hallstrom AP, Hsia H, et al; Dual Chamber and VVI Implantable Defibrillator Trial Investigators. Dual-chamber pacing or ventricular backup pacing in patients with an implantable defibrillator: the Dual Chamber and VVI Implantable Defibrillator (DAVID) Trial. *JAMA.* 2002;288(24):3115-23.
329. Tantengco MV, Thomas RL, Karpawich PP. Left ventricular dysfunction after long-term right ventricular apical pacing in the young. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37(8):2093-100.
330. Guerra VC, Martins Lde M, Oliveira RM, da Silva KR, Binotto MA, Tsutsui JM, et al. Prevalence of left ventricular dyssynchrony in patients with congenital atrioventricular block and long-term pacing: a three-dimensional echocardiographic study. *Echocardiography.* 2015;32(9):1400-6.
331. Janousek J, Gebauer RA. Cardiac resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2008;31 Suppl 1:S21-3.
332. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, Strieper MJ, Cecchin F, Law IH, et al. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients: an international multicenter study. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46(12):2277-83.
333. Janousek J, Grollmuss O, Abdul-Khaliq H, Gebauer R, Rosenthal E, Villain E, et al; Working Group for Cardiac Dysrhythmias and Electrophysiology of the AEPCC. Cardiac resynchronization therapy in congenital and pediatric heart disease: a retrospective European Multicenter Study (abstract). *Cardiol Young.* 2006;16:2-3.
334. Pelech AN, Neish SR. Sudden death in congenital heart disease. *Pediatr Clin North Am.* 2005;51(5):1257-71.
335. Kozak LJ, Owings MF, Hall MJ. National hospital discharge survey: 2002 annual summary with detailed diagnosis and procedure data. *Vital Health Stat.* 2005;158:1-199.
336. Korte T, Köditz H, Niehaus M, Paul T, Tebbenjohanns J. High incidence of appropriate and inappropriate ICD therapies in children and adolescents with implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2004;27(7):924-32.
337. Barbero-Marcial M, Sosa E, Scanavacca M, Jatene AD. Nova técnica para tratamento da taquicardia por re-entrada nodal: desconexão posterior do nó atrioventricular. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 1990;5(1):35-41.
338. Cox JL, Gallagher JJ, Cain ME. Experience with 118 consecutive patients undergoing operation for the Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1985;90(4):490-501.
339. Bolling SF, Morady F, Calkins H, Kadish A, de Buitelir M, Langberg J, et al. Current treatment for Wolff-Parkinson-White syndrome: results and surgical implications. *Ann Thorac Surg.* 1991;52(3):461-8.
340. Crawford FA Jr, Gillette PC, Zeigler V, Case C, Stroud M. Surgical management of Wolff-Parkinson-White syndrome in infants and small children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;99(2):234-9.
341. Jackman WM, Wang XZ, Friday KJ, Roman CA, Moulton KP, Beckman KJ, et al. Catheter ablation of accessory atrioventricular pathways (Wolff-Parkinson-White syndrome) by radiofrequency current. *N Engl J Med.* 1991;324(23):1605-11.
342. Van Hare GF, Lesh MD, Scheinman M, Langberg JJ. Percutaneous radiofrequency catheter ablation for supraventricular arrhythmias in children. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17(7):1613-20.
343. Guiraudon GM, Guiraudon CM, Klein GJ, Yee R, Thakur RK. Operation for the Wolff-Parkinson-White syndrome in the catheter ablation era. *Ann Thorac Surg.* 1994;57(5):1084-8.

344. Guiraudon GM, Klein GJ, Yee R. Supraventricular tachycardias: the role of surgery. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1993;16(3 Pt 2):658-70.
345. Lazorishnets VV, Glagola MD, Stychinsky AS, Rudenko MN, Knyshev GV. Surgical treatment of Wolf-Parkinson-White syndrome during plastic operations in patients with Ebstein's anomaly. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000;18(4):487-90.
346. Beukema WP, Sie HT, Misier AR, Delnoy PP, Wellens HJ, Elvan A. Intermediate to long-term results of radiofrequency modified Maze procedure as an adjunct to open-heart surgery. *Ann Thorac Surg.* 2008;86(5):1409-14.
347. Mavroudis C, Deal BJ, Backer CL, Stewart RD, Franklin WH, Tsao S, et al. J. Maxwell Chamberlain Memorial Paper for congenital heart surgery. 111 Fontan conversions with arrhythmia surgery: surgical lessons and outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(5):1457-65.
348. Karamlou T, Silber I, Lao R, McCrindle BW, Harris L, Downar E, et al. Outcomes after late reoperation in patients with repaired tetralogy of Fallot: the impact of arrhythmia and arrhythmia surgery. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(5):1786-93.
349. Stulak JM, Dearani JA, Burkhart HM, Park SJ, Suri RM, Schaff HV. The surgical treatment of concomitant atrial arrhythmias during redo cardiac operations. *Ann Thorac Surg.* 2012;94(6):1894-9.
350. Halkos ME, Craver JM, Thourani VH, Kerendi F, Puskas JD, Cooper WA, et al. Intraoperative radiofrequency ablation for the treatment of atrial fibrillation during concomitant cardiac surgery. *Ann Thorac Surg.* 2005;80(1):210-5.
351. Khargi K, Keyhan-Falsafi A, Hutten BA, Ramanna H, Lemke B, Deneke T. Surgical treatment of atrial fibrillation: a systematic review. *Herzschrittmacherther Elektrophysiol.* 2007;18(2):68-76.
352. Harrison DA, Harris L, Siu SC, MacLoughlin CJ, Connelly MS, Webb GD, et al. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30(5):1368-73.
353. Cox JL, Ad N, Palazzo T. Impact of the Maze procedure on the stroke rate in patients with atrial fibrillation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;118(5):833-40.
354. Robertson JO, Cuculich PS, Saint LL, Schuessler RB, Moon MR, Lawton J, et al. Predictors and risk of pacemaker implantation after the Cox-maze IV procedure. *Ann Thorac Surg.* 2013;95(6):2015-20.
355. Eleid MF, Dearani JA, Shen WK. Isolated atrial lead conduction delay following right atrial radiofrequency Maze procedure. *ISRN Cardiol.* 2011;2011:475796.
356. Lukac P, Hjortdal VE, Pedersen AK, Mortensen PT, Jensen HK, Hansen PS. Prevention of atrial flutter with cryoablation may be proarrhythmogenic. *Ann Thorac Surg.* 2007;83(5):1717-23.
357. Tsai SF, Chan DP, Ro PS, Boettner B, Daniels CJ. Rate of inducible ventricular arrhythmia in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2010;106(5):730-6.
358. Holst KA, Dearani JA, Burkhart HM, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, et al. Reoperative multivalve surgery in adult congenital heart disease. *Ann Thorac Surg.* 2013;95(4):1383-9.
359. Mascio CE, Pasquali SK, Jacobs JP, Jacobs ML, Austin EH 3rd. Outcomes in adult congenital heart surgery: analysis of the Society of Thoracic Surgeons database. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;142(5):1090-7.
360. Hickey EJ, Veldtman G, Bradley TJ, Gengsakul A, Manlhiot C, Williams WG, et al. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;35(1):156-64.
361. Legius B, Van De Bruaene A, Van Deyk K, Gewillig M, Troost E, Meyns B, et al. Behavior of Ebstein's anomaly: single-center experience and midterm follow-up. *Cardiology.* 2010;117(2):90-5.
362. Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, Davis AM, Drago F, Janousek J, et al; Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES); Heart Rhythm Society (HRS); American College of Cardiology Foundation (Acardiopatía congénitaF); American Heart Association (AHA); American Academy of Pediatrics (AAP); Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (Acardiopatía congénitaF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm.* 2012;9(6):1006-24.
363. Van Hare GF. Radiofrequency ablation of accessory pathways associated with congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1997;20(8 Pt 2):2077-81.
364. Sherwin ED, Triedman JK, Walsh EP. Update on interventional electrophysiology in congenital heart disease: evolving solutions for complex hearts. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2013;6(5):1032-40.
365. Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL. The role of concomitant arrhythmia surgery in patients undergoing repair of congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2008;31 Suppl 1:S13-6.
366. Sealy WC. The Wolff-Parkinson-white syndrome and the beginnings of direct arrhythmia surgery. *Ann Thorac Surg.* 1984;38(2):176-80.
367. Pritchett EL, Anderson RW, Benditt DG, Kasell J, Harrison L, Wallace AG, et al. Reentry within the atrioventricular node: surgical cure with preservation of atrioventricular conduction. *Circulation.* 1979;60(2):440-6.
368. Cox JL, Boineau JP, Schuessler RB, Jaquiss RD, Lappas DG. Modification of the Maze procedure for atrial flutter and atrial fibrillation. I. Rationale and surgical results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;110(2):473-84.
369. Cox JL, Boineau JP, Schuessler RB, Kater KM, Ferguson TB Jr, Cain ME, et al. Electrophysiologic basis, surgical development, and clinical results of the Maze procedure for atrial flutter and atrial fibrillation. *Adv Card Surg.* 1995;6:1-67.
370. Cox JL, Jaquiss RD, Schuessler RB, Boineau JP. Modification of the maze procedure for atrial flutter and atrial fibrillation. II. Surgical technique of the maze III procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;110(2):485-95.
371. Saltman AE. Minimally invasive surgery for atrial fibrillation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;19(1):33-8.
372. Boersma LV, Castella M, van Boven W, Berrueto A, Yilmaz A, Nadal M, et al. Atrial fibrillation catheter ablation versus surgical ablation treatment (FAST): a 2-center randomized clinical trial. *Circulation.* 2012;125(1):23-30.
373. Reston JT, Shuhaiber JH. Meta-analysis of clinical outcomes of maze-related surgical procedures for medically refractory atrial fibrillation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;28(5):724-30.
374. Poynter JA, Beckman DJ, Abarbanell AM, Herrmann JL, Manukyan MC, Weil BR, et al. Surgical treatment of atrial fibrillation: the time is now. *Ann Thorac Surg.* 2010;90(6):2079-86.
375. Kim JB, Bang JH, Jung SH, Choo SJ, Chung CH, Lee JW. Left atrial ablation versus biatrial ablation in the surgical treatment of atrial fibrillation. *Ann Thorac Surg.* 2011;92(4):1397-404.
376. Onorati F, Mariscalco G, Rubino AS, Serraino F, Santini F, Musazzi A, et al. Impact of lesion sets on mid-term results of surgical ablation procedure for atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol.* 2011;57(8):931-40.
377. Pires LM, Leiria TL, de Lima GG, Kruse ML, Nesralla IA, Kalil RA. Comparison of surgical cut and sew versus radiofrequency pulmonary veins isolation for chronic permanent atrial fibrillation: a randomized study. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2010;33(10):1249-57.
378. Khairy P. Thrombosis in congenital heart disease. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2013;11(12):1579-82.

Diretrizes

379. Healey JS, Crystal E, Lamy A, Teoh K, Semelhago L, Hohnloser SH, et al. Left Atrial Appendage Occlusion Study (LAAOS): results of a randomized controlled pilot study of left atrial appendage occlusion during coronary bypass surgery in patients at risk for stroke. *Am Heart J*. 2005;150(2):288-93.
380. Schneider B, Stollberger C, Sievers HH. Surgical closure of the left atrial appendage - a beneficial procedure? *Cardiology*. 2005;104(3):127-32.
381. Bando K, Kobayashi J, Hirata M, Satoh T, Niwaya K, Tagusari O, et al. Early and late stroke after mitral valve replacement with a mechanical prosthesis: risk factor analysis of a 24-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126(2):358-64.
382. Kanderian AS, Gillinov AM, Pettersson GB, Blackstone E, Klein AL. Success of surgical left atrial appendage closure: assessment by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52(11):924-9.
383. Garcia-Fernandez MA, Perez-David E, Quiles J, Peralta J, Garcia-Rojas I, Bermejo J, et al. Role of left atrial appendage obliteration in stroke reduction in patients with mitral valve prosthesis: a transesophageal echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42(7):1253-8.
384. Orszulak TA, Schaff HV, Pluth JR, Danielson GK, Puga FJ, Ilstrup DM, et al. The risk of stroke in the early postoperative period following mitral valve replacement. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1995;9(11):615-9.
385. Johnson WD, Ganjoo AK, Stone CD, Srivyas RC, Howard M. The left atrial appendage: our most lethal human attachment! Surgical implications. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2000;17(6):718-22.
386. Downar E, Harris L, Kimber S, Mickleborough L, Williams W, Sevaptisidis E, et al. Ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot: results of intraoperative mapping studies. *J Am Coll Cardiol*. 1992;20(3):648-55.
387. Zeng Y, Cui Y, Li Y, Liu X, Xu C, Han J, et al. Recurrent atrial arrhythmia after minimally invasive pulmonary vein isolation for atrial fibrillation. *Ann Thorac Surg*. 2010;90(2):510-5.
388. Henry L, Durrani S, Hunt S, Friehling T, Tran H, Wish M, et al. Percutaneous catheter ablation treatment of recurring atrial arrhythmias after surgical ablation. *Ann Thorac Surg*. 2010;89(4):1227-31.
389. Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, Vliegen HW, et al. Gender and outcome in adult congenital heart disease. *Circulation*. 2008;118(1):26-32.
390. Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Iltu R, Martucci G, Bottega N, et al. Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2009;120(17):1679-86.
391. Collins KK, Rhee EK, Delucca JM, Alexander ME, Bevilacqua LM, Berul CI. Modification to the Fontan procedure for the prophylaxis of intra-atrial reentrant tachycardia: short-term results of a prospective randomized blinded trial. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127(3):721-9.
392. Atallah J, Collins KK, Jonas RA, Mayer JE Jr, Triedman JK. Follow-up of a modified Fontan randomized trial for intraatrial reentrant tachycardia prophylaxis. *Congenit Heart Dis*. 2012;7(3):219-25.
393. Silva JP, Silva L, Ida F, Moreira LF, Lopez LM, Franchi SM, Lianza AC, et al. Cone reconstruction in Ebstein's anomaly repair: early and long-term results. *Arq Bras Cardiol*. 2011;97(3):199-208.
394. Aboulhosn J, Williams R, Shivkumar K, Barkowski R, Plunkett M, Miner P, et al. Arrhythmia recurrence in adult patients with single ventricle physiology following surgical Fontan conversion. *Congenit Heart Dis*. 2010;5(5):430-4.
395. Takahashi K, Fynn-Thompson F, Cecchin F, Khairy P, del Nido P, Triedman JK. Clinical outcomes of Fontan conversion surgery with and without associated arrhythmia intervention. *Int J Cardiol*. 2009;137(3):260-6.
396. Setty SP, Finucane K, Skinner JR, Kerr AR. Extracardiac conduit with a limited maze procedure for the failing Fontan with atrial tachycardias. *Ann Thorac Surg*. 2002;74(6):1992-7.
397. Theodoro DA, Danielson GK, Porter CJ, Warnes CA. Right-sided maze procedure for right atrial arrhythmias in congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*. 1998;65(1):149-53.
398. Dearani JA, Mavroudis C, Quintessenza J, Deal BJ, Backer CL, Fitzgerald P, et al. Surgical advances in the treatment of adults with congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr*. 2009;21(5):565-72.
399. Stulak JM, Suri RM, Dearani JA, Sundt TM 3rd, Schaff HV. When should prophylactic Maze procedure be considered in patients undergoing mitral valve surgery? *Ann Thorac Surg*. 2010;89(5):1395-401.
400. Aryana A, D'Avila A, Ruskin JN, Reddy VY. The proarrhythmic effect of incomplete pulmotricuspid isthmus ablation in a patient with sarcoid-related ventricular tachycardia? *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008;19(8):869-72.

