3º CURSO BÁSICO DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

COIMBRA , 4 E 5 DE MARÇO DE 2016

Disritmias mais frequentes

Helena Andrade

Organização
Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico,CHUC-EPE

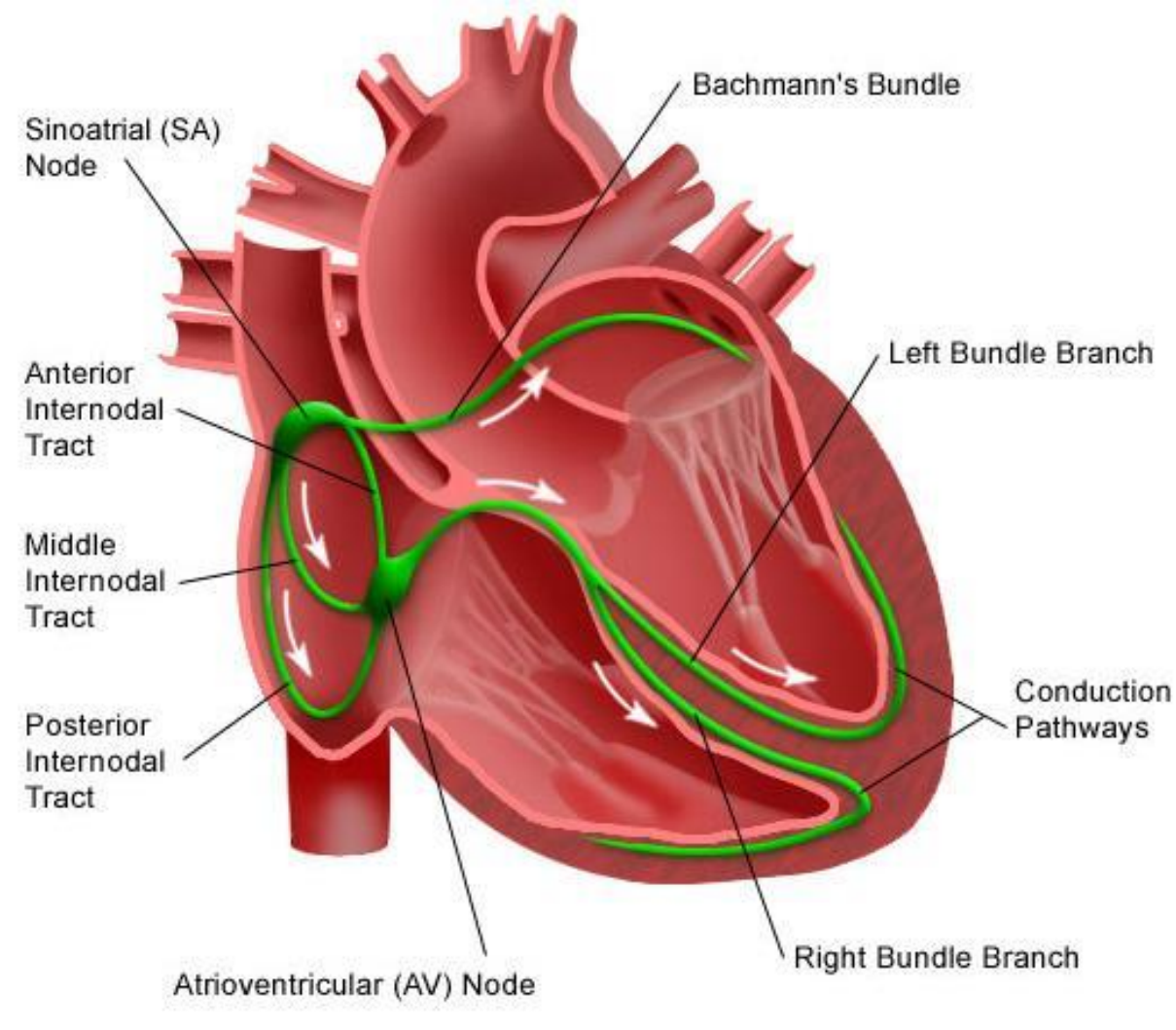
CHUC
CENTRO HOSPITALAR E UNIVERSITÁRIO DE COIMBRA

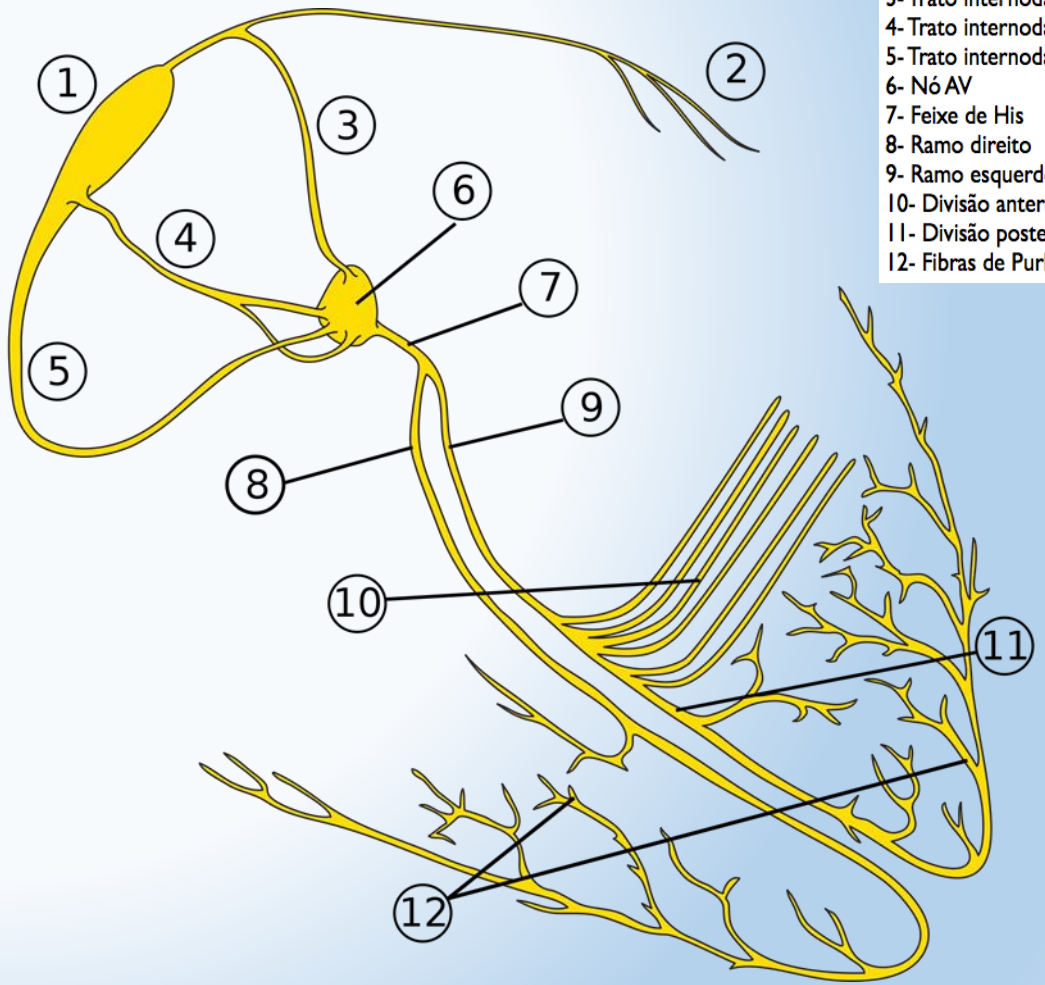
Definição

Arritmia (ou disritmia) cardíaca corresponde a um grupo vasto e heterogéneo de patologias em que há uma actividade electrica anormal do coração.

O batimento cardíaco pode ser muito rápido ou muito lento e pode ser regular ou irregular.

Sistema de condução cardíaco





1- Nó sinusal
2- Fascículo de Bachmann
3- Trato internodal anterior
4- Trato internodal médio
5- Trato internodal posterior
6- Nó AV
7- Feixe de His
8- Ramo direito
9- Ramo esquerdo
10- Divisão antero superior esquerdo
11- Divisão postero inferior esquerda
12- Fibras de Purkinge

Fármacos

Classificação Vaughan-Williams				
Classe I	Bloqueadores canais Na^+	Ia (acção intermédia)	Quinidina, Procainamida	Prolongam a repolarização e o potencial de acção
		Ib (acção rápida)	Lidocaina	Reduzem o potencial de acção
		Ic (acção lenta)	Flecainida	Reduzem a velocidade de condução Prolongam ligeiramente o potencial de acção
Classe II	Bloqueadores Beta adrenérgicos		Propranolol, Bisoprolol	Diminuem o automatismo
Classe III	Bloqueadores canais K^+		Amiodarona	Prolongam a repolarização e o potencial de acção
Classe IV	Antagonistas canais Ca^{2+}		Verapamil	Deprimem NS e NAV

Digitálicos	Glicosídeo	Digoxina	Diminuem o automatismo e a velocidade de condução (aumento do tónus vagal)
Outros	Nucleósido endógeno	Adenosina	Cronotrópico negativo, dimunui a condução AV
	Anti-muscarínico	Atropina	Aumento do automatismo no NS (diminui tónus vagal)

Avaliação da criança com arritmia

História clínica:

- Frequência e duração do episódio
- Início e precipitantes
- Factores de alívio e agravamento
- Sintomas
- Qualquer doença subjacente
- Medicação

Sintomas

Variam desde: - Completamente assintomática

- Morte súbita

-Letargia
- Recusa alimentar
- Irritabilidade
- Insuficiência cardíaca
- Clínica da cardiopatia congénita subjacente

- Palpitações
- Pré-síncope, Síncope
- Tonturas
- Desconforto torácico
- Dificuldade respiratória
- Fadiga crónica, sonolência

Avaliação da criança com arritmia

Exame objectivo:

- **ABC**
- **Estabilidade hemodinâmica**

- Pulso
- Taquipneia
- Tensão arterial
- Cianose, palidez

- Pré-cordio hiperdinâmico
- Ritmo de galope
- Sopro

- Crepitações pulmonares
- Hepatomegália
- Tónus muscular

Frequência cardíaca normal nas crianças

Age	Mean (range) Heart Rate (beats/min)
0-4 weeks	145 (95-180)
1-6 months	145 (110–180)
6-12 months	135 (110–170)
1-3 years	120 (90–150)
4-5 years	110 (65-135)
6-8 years	100 (60–130)
9-11 years	85 (60–110)
12-16 years	65 (60–110)
> 16 years	80 (60–100)

Exames complementares

- ECG
- Holter 24/48h
- Detector de eventos externo
- Detector de eventos implantável
- Prova de esforço
- Estudo electrofisiológico

Doente com arritmia

- **Assegurar ABC**
- Verificar ritmo
  - Ausente → **Assistolia**
- Verificar pulso
  - Ausente →
    - **Fibrilhação Ventricular**
    - **Taquicardia Ventricular sem pulso**
    - **Actividade Eléctrica sem pulso**
  - Presente →
    - Rápido
      - QRS Largo →
        - **Taquicardia ventricular**
        - **TSV Aberrante**
        - **Fibrilhação Ventricular**
      - QRS estreito →
        - **Taquicardia Sinusal**
        - **TSV**
        - **Flutter Auricular**
    - Irregular →
      - **Arritmia Sinusal**
      - **Fibrilhação Auricular**
      - **Extrassistolia auricular +/- bloqueio**
      - **Extrassistolia ventricular**
    - Lento →
      - **Bradicardia Sinusal**
      - **Bloqueio AV**
      - **Doença do Nodo Sinusal**

Verificar pulso

- Rápida
  - Complexo QRS
    - QRS normal
      - Onda P
        - Presente → Taquicardia sinusal
        - Ausente → Taquicardia supraventricular
        - Aparência Dente de Serra → Flutter Auricular
    - QRS alargado
      - Onda P
        - Ausente ou dissociação AV → Taquicardia ventricular *Torsade de Pointes*
        - P ausentes QRS baixa amplitude → Fibrilhação ventricular
- Irregular
- Lento

Taquicardia sinusal

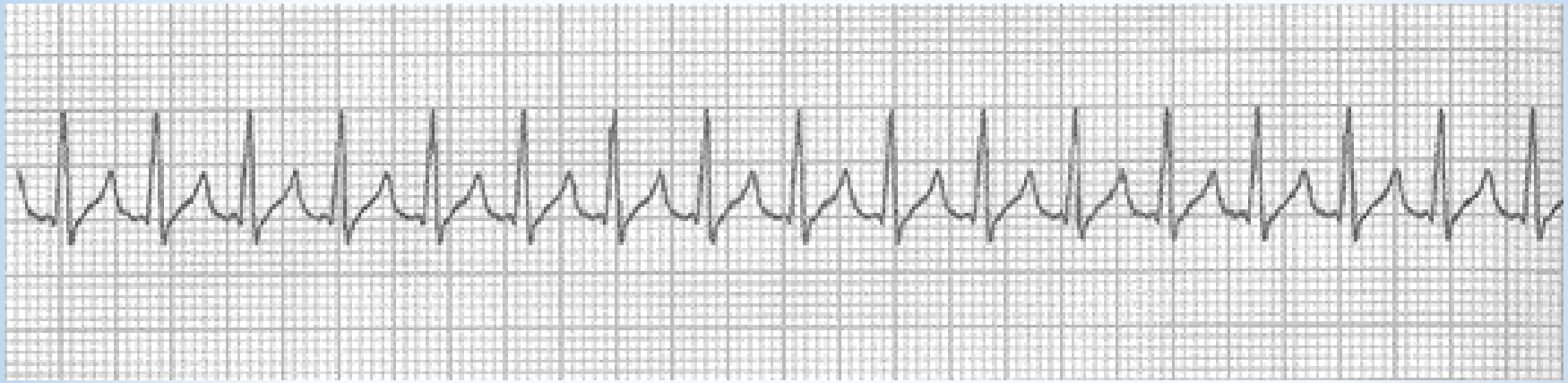
- Ritmo sinusal normal
- FC superior ao limite superior para a idade
- Habitualmente < 230 bpm

Taquicardia sinusal

Causas
Patologias
Hipovolémia Ansiedade, Dor, Medo Anemia Febre Hipertiroidismo Insuficiência cardíaca congestiva
Drogas
Beta-agonistas Aminofilina Atropina Álcool, cafeína, tabaco

- **Terapêutica:** tratar a causa subjacente

Taquicardia supraventricular



- Onda P não visível
- QRS estreito
- Habitualmente > 230 bpm

Taquicardia supraventricular

- ✓ Taquicardia não sinusal mais comum na criança
- ✓ Taquicardia que mais frequentemente requer tratamento na população pediátrica

- ➢ <u>Idades de apresentação mais frequentes:</u>
  - 1os 3 meses de vida
  - 2º pico: 8-10A e na adolescência

- Cardiopatia congénita (D. Ebstein, L-Transposição)

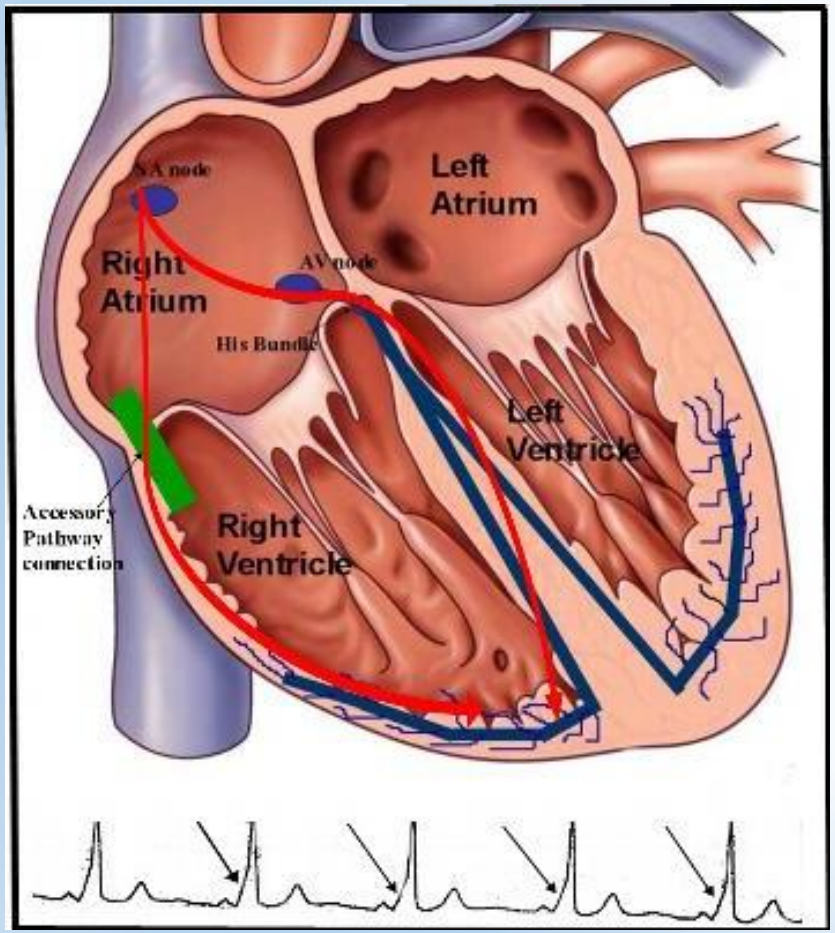
Taquicardia supraventricular

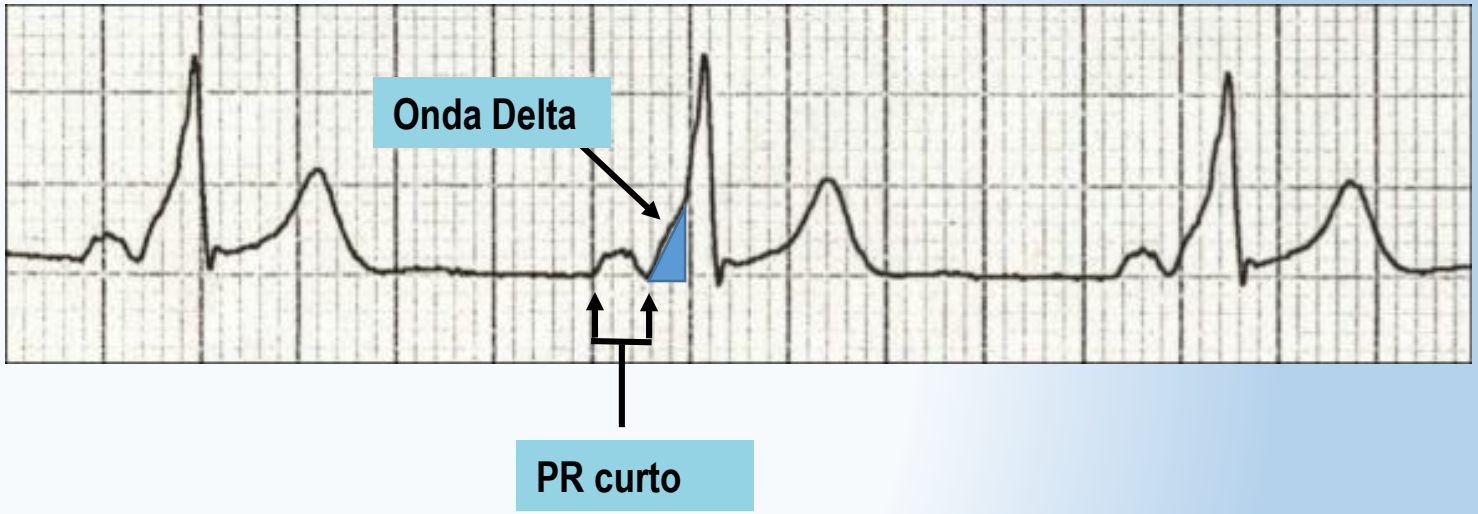
Taquicardia supraventricular

Apresentação:

- ✓ RN: compromisso hemodinâmico
- ✓ Nas crianças mais velhas pode haver descrição de sensação do coração acelerado, palpitações ou aperto torácico

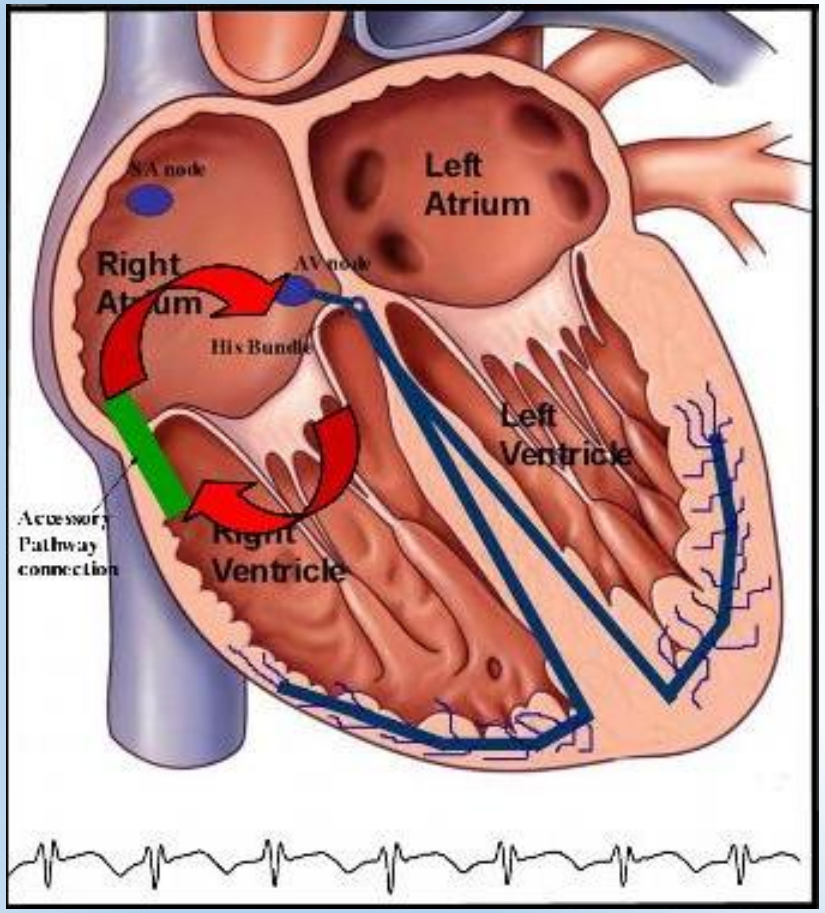
Wolff-Parkinson-White

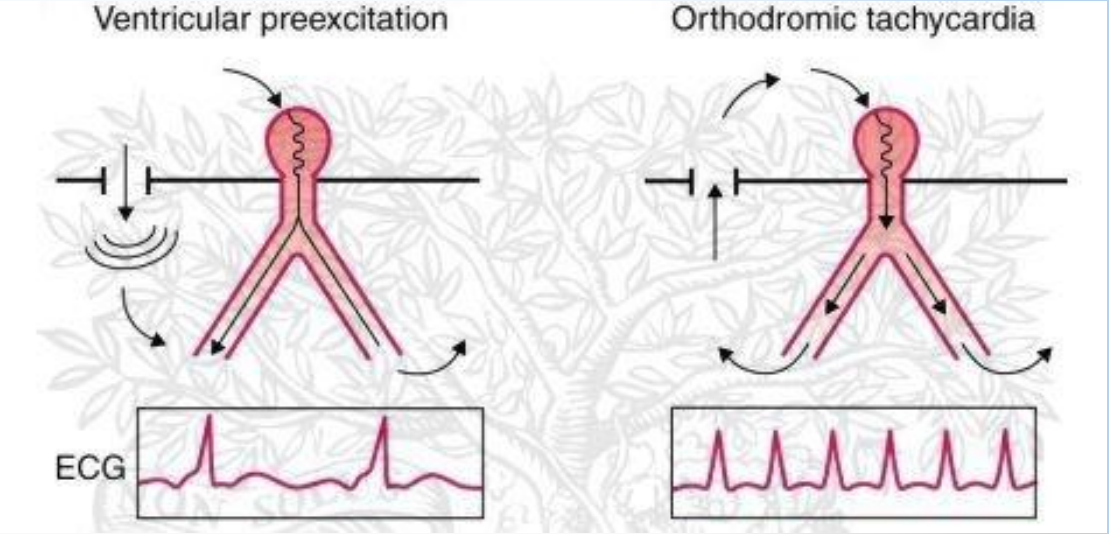




- Onda Delta
  - ✓ Empastamento da subida do QRS
  - ✓ Reflete pré-excitação
- PR curto
- T negativas

Wolff-Parkinson-White





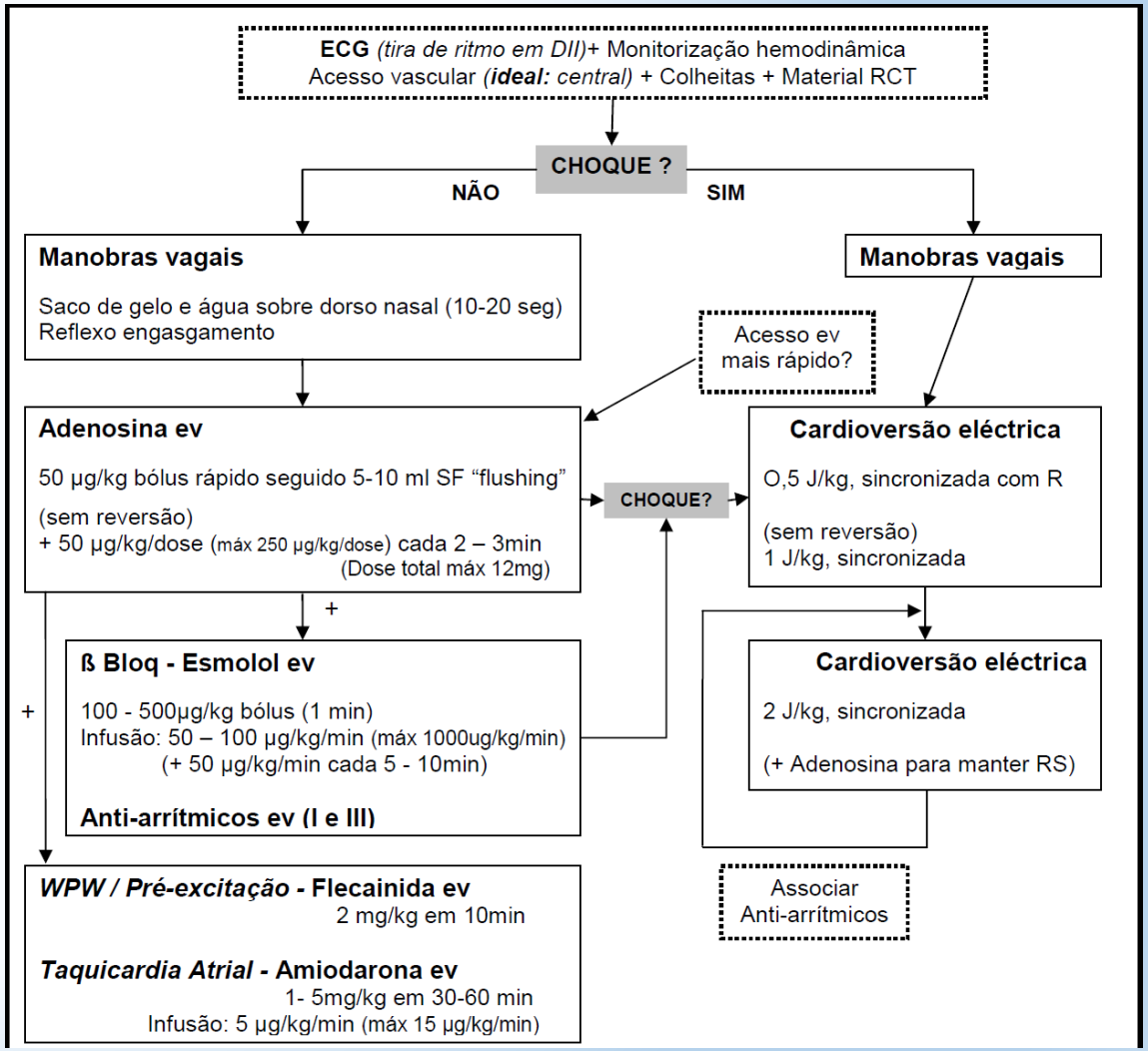
- Via acessória estabelece padrão cíclico de reentrada de impulso
- Impulso chega rapidamente ao ventrículo sem atraso no nodo AV (independente do nodo AV)

Taquicardia supraventricular

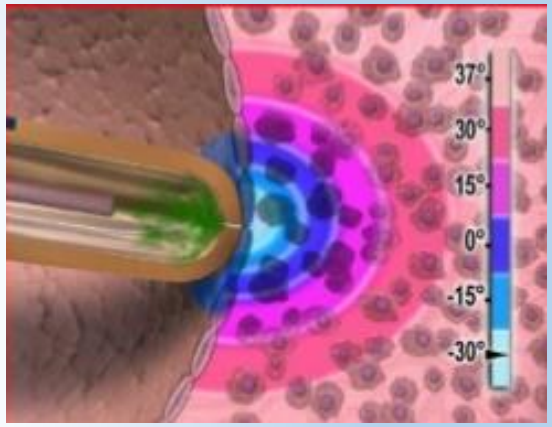
Tratamento

Objectivos:

- Identificar doentes instáveis
- Diferenciar de outras taquicardias
- Reverter a ritmo sinusal

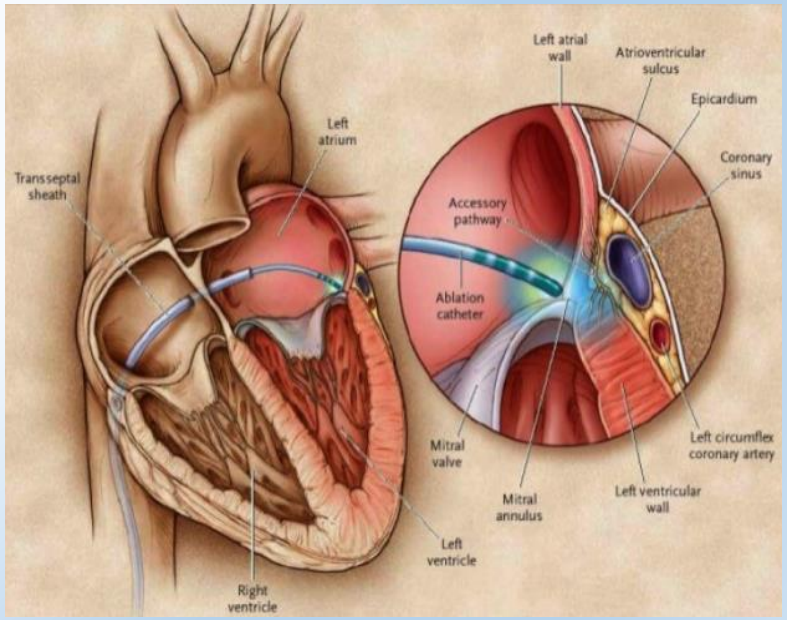


Taquicardia supraventricular

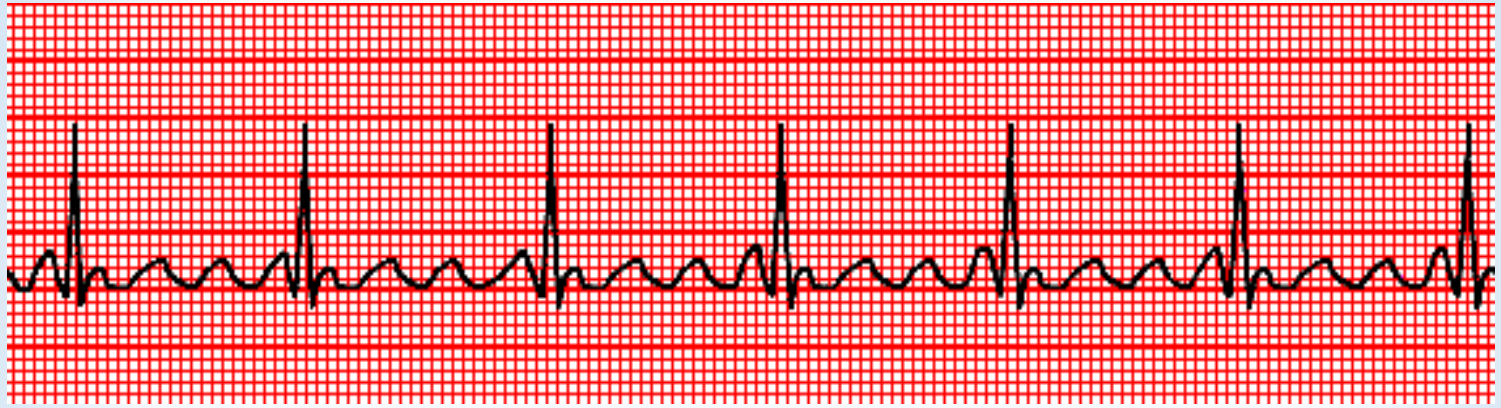


Após reversão a RS

- ✓ ECG (vias anómalas)
- ✓ Ecocardiograma (cardiopatias estruturais)
- ✓ Medicação (prevenir recorrência):
  - 1ª linha: B-bloqueantes ou Digoxina
  - 2ª linha: Amiodarona, flecainida, sotalol
- ✓ Estudo electrofisiológico e ablação



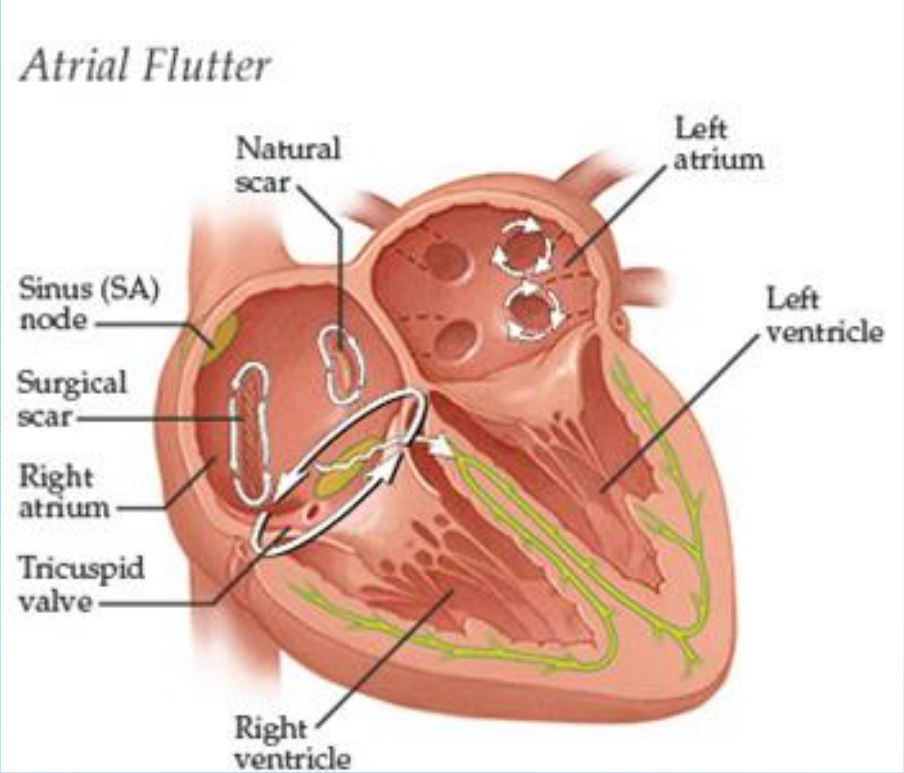
Flutter auricular



- Frequência auricular de 250-350 bpm
- Serra dentada
- QRS normal

Flutter auricular

- Taquicardia de reentrada intra-auricular
- Via de re-entrada localizada na AD, a circundar o anel da válvula tricúspide



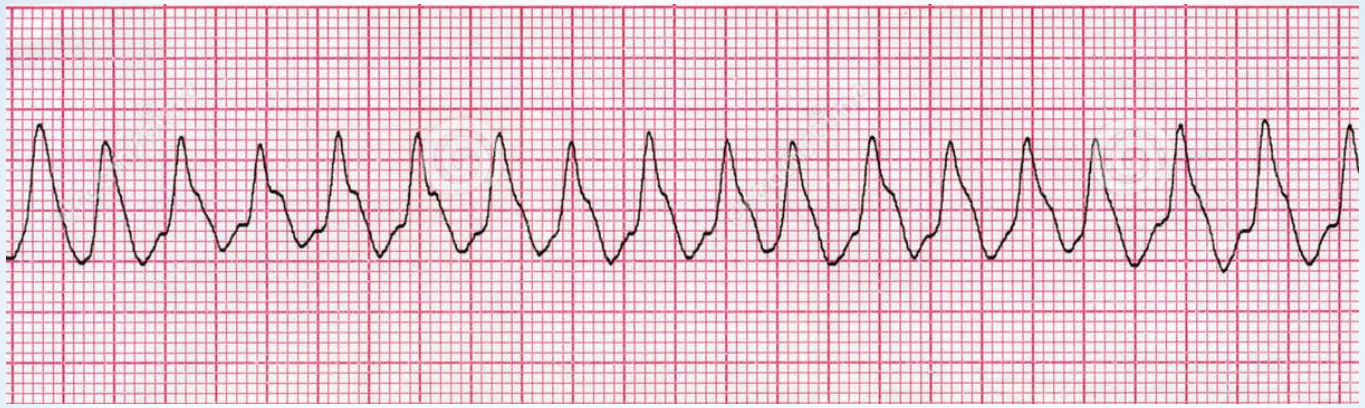
Causas
Aurículas dilatadas, cirurgia intra-auricular Toxicidade digitálica Após procedimento de Fontan

Flutter auricular

Tratamento

- **Emergência**
  - Manobras Vagais
  - Adenosina
  - Cardioversão sincronizada (0,5-2J/Kg)
- **Longo termo**
  - B-Bloqueantes, amiodarona, digoxina, sotalol
  - Anticoagulantes
  - Ablação

Taquicardia ventricular



- Frequência de 120-150 bpm
- QRS largo
- 3 ou mais batimentos consecutivos do ventrículo
- Mantida se duração superior a 30 segundos

Taquicardia ventricular

Causas
Patologias
Origem anómala da artéria coronária Miocardite Cardiomiopatias Displasia arritmogénica do VD Prolapso VM Síndrome QT longo WPW
Drogas
Cocaína Anfetaminas Anti-depressivos tricíclicos

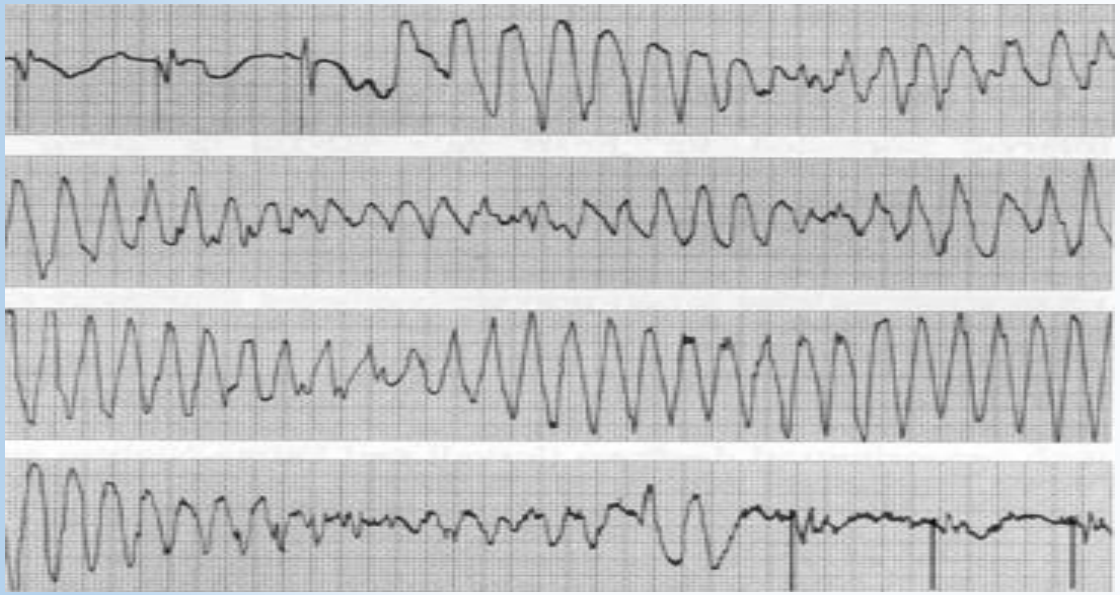
Taquicardia ventricular

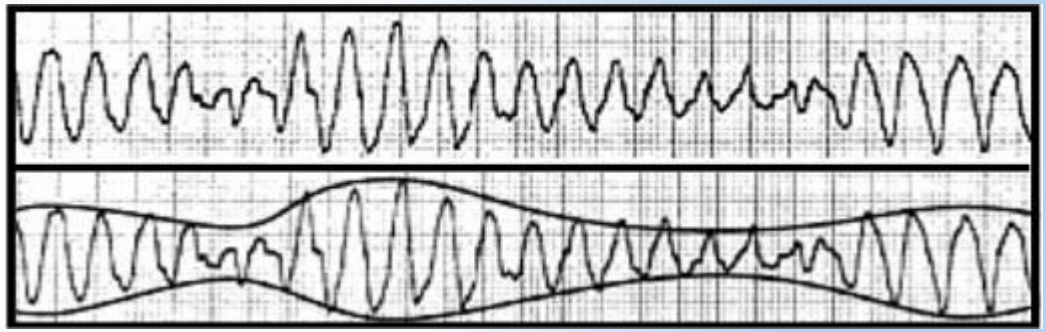
Tratamento

- Lidocaína, procainamida, amiodarona
- Cardioversão sincronizada se instabilidade hemodinâmica

- Seguimento: fármacos, ablação, CDI

Torsades de pointes





- Taquicardia ventricular multiforme com alterações progressivas na amplitude dos complexos QRS separados por QRS de transição estreitos
- Polaridade do QRS gira repetitivamente em volta de uma linha de base isoelectrica
- Pode progredir para fibrilação ventricular

Torsades de pointes

Causas
Patologias
Síndrome do QT longo Desequilibrios hidroelectrolíticos
Drogas
Antiarritmicos classe Ia e Ic Anti-depressivos tricíclicos Fenotiazinas Intoxicação com organofosforados

Torsades de pointes

Antiarritmico classe Ib (fenitoina, lidocaína)

- Maior efeito com FC altas
- Diminuem duração da via acessória
- Reduzem refractoriedade

Magnésio

Cardioversão

Pacing cardíaco

Algorithm for Pediatric Tachycardia with Adequate Perfusion

- Assess and support ABC's (assess signs of circulation and pulse)
- Provide oxygen and ventilation as needed
- Attach monitor / defibrillator
- Evaluate 12-lead ECG if practical

What is the QRS duration?

≤0.08 sec. → **Evaluate Rhythm**

>0.08 sec. → **Probable Ventricular Tachycardia**

Probable sinus tachycardia
- History compatible
- P waves present / normal
- HR often varies with activity
- Variable RR with constant PR
- Infants: rate usually < 220 bpm
- Children: rate usually < 180 bpm

Probable supraventricular tachycardia
- History incompatible
- P waves absent or abnormal
- HR not variable with activity
- Abrupt rate changes
- Infants: rate usually > 220 bpm
- Children: rate usually > 180 bpm

Consider alternative medication
- **Lidocaine 1 mg/kg IV bolus (wide complex only)**

Consider vagal maneuvers (No delays)

Establish vascular access
- Consider **Adenosine** 0.1 mg/kg IV/IO (max first dose of 6 mg)
- May double and repeat dose once (maximum second dose of 12 mg)
- Technique: use rapid bolus technique

During evaluation
- Provide oxygen and ventilation as needed
- Support ABC's
- Confirm continuous monitor/pacer attached
- Medical control consultation
- Prepare for cardioversion (consider sedation) 0.5 to 1.0 j/kg

Identify and treat possible causes

Hypoxemia	**T**amponade
Hypovolemia	**T**ension Pneumothorax
Hyperthermia	**T**oxins / poisons / drugs
Hyper-/hypokalemia	**T**hromboembolism
	Pain

Any further out of hospital interventions require medical control.

Consult for possible sedation & cardioversion orders at 0.5 to 1.0 j/kg

Algorithm for Pediatric Tachycardia With Poor Perfusion

Assess and support ABC's

Pulse Present?

No →
- Initiate CPR
- See pulseless algorithm

Yes →
- Provide oxygen and ventilation as needed
- Attach monitor / defibrillator

- 12 lead ECG if practical
- Evaluate QRS duration

QRS duration normal for age (approximately ≤0.08 seconds)

Evaluate the tachycardia

Probable sinus tachycardia
- History compatible
- P waves present / normal
- HR often varies with activity
- Variable RR with constant PR
- Infants: rate usually < 220 bpm
- Children: rate usually < 180 bpm

Probable supraventricular tachycardia
- History incompatible
- P waves absent or abnormal
- HR not variable with activity
- Abrupt rate changes
- Infants: rate usually > 220 bpm
- Children: rate usually > 180 bpm

QRS duration normal for age (approximately >0.08 seconds)

Evaluate the tachycardia

Probable Ventricular Tachycardia
- Immediate cardioversion
- 0.5 to 1.0 j/kg (consider sedation, do not delay cardioversion)

Consider alternative medication
- **Lidocaine 1 mg/kg IV / IO bolus (wide complex only)**

Consider vagal maneuvers (No delays)

Immediate Cardioversion
- Attempt cardioversion with 0.5 to 1.0 j/kg (may increase to 2 j/kg if initial dose is ineffective)
- Use sedation if possible
- Sedation must not delay cardioversion

OR

Immediate IV/IO Adenosine
- **Adenosine:** Use if IV access is immediately available.
- **Dose: Adenosine** 0.1 mg/kg IV/IO (max first dose of 6 mg)
- May double and repeat dose once (maximum second dose of 12 mg)
- Technique: use rapid bolus technique

During evaluation
- Provide oxygen and ventilation as needed
- Support ABC's
- Confirm continuous monitor/pacer attached
- Medical control consultation
- Prepare for cardioversion (consider sedation)

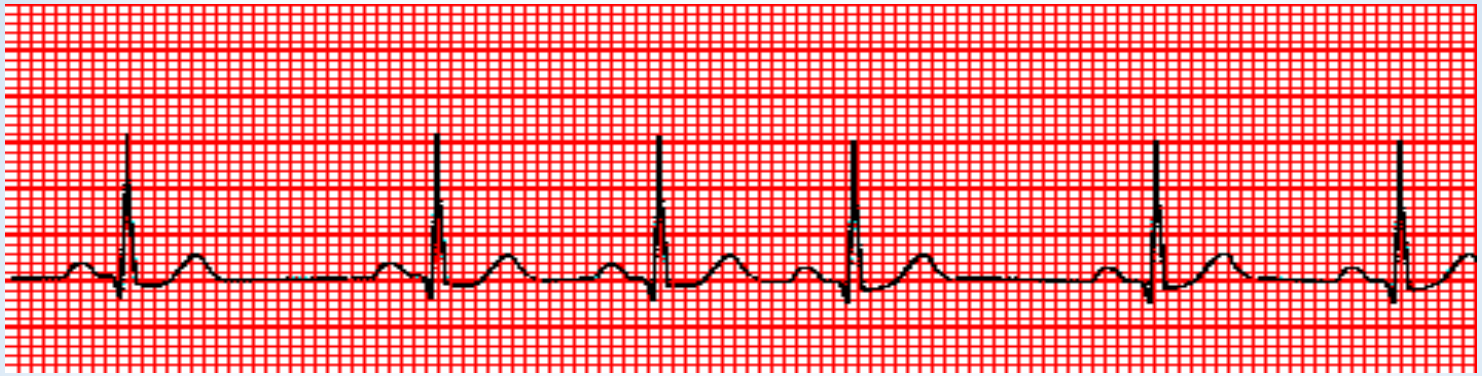
Identify and treat possible causes

Hypoxemia
Hypovolemia
Hyperthermia
Hyper-/hypokalemia
Tamponade
Tension Pneumothorax
Toxins / poisons / drugs
Thromboembolism
Pain

Verificar pulso

- Rápida
- Irregular
  - Onda P
    Complexo QRS
    - Normal
      - Arritmia sinusal
    - P sinusal e múltiplas
      QRS normal
      - Wandering pacemaker
    - P múltiplas
      QRS normal
      - Fibrilhação Auricular
    - P presentes
      QRS estreito mas diferente
      - Extrassistolia supraventricular
    - P ausentes
      QRS estreito mas diferente
      - Extrassistolia ventricular
- Lento

Arritmia sinusal



- Variação normal da FC com a respiração
- Intervalos P-P variáveis
- Intervalo PR constante

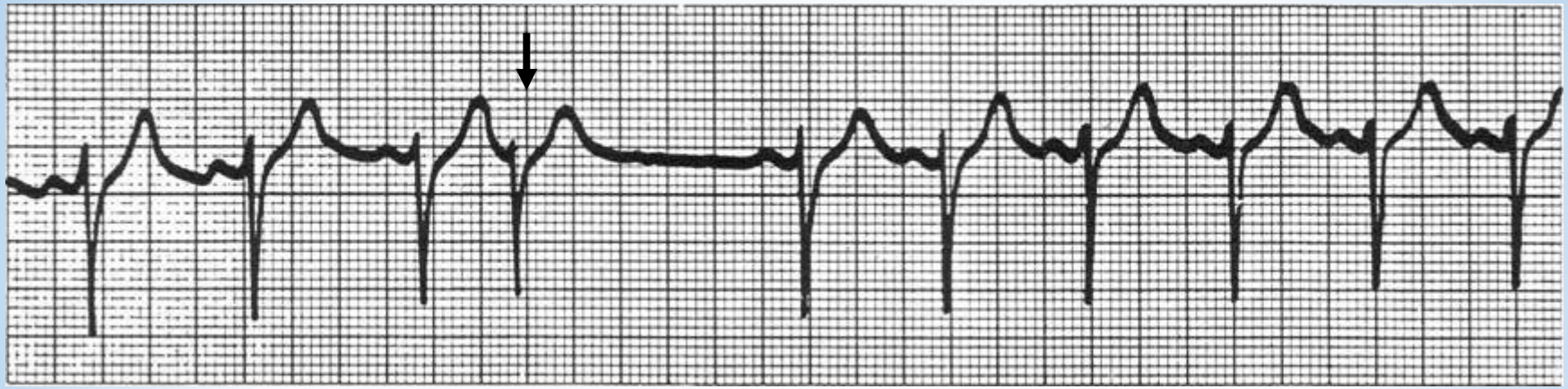
Arritmia sinusal

- Irregularidade mais comum da FC vista na criança
- FC aumenta com a inspiração e diminui com a expiração

- Variante do normal

- **Terapêutica:** sem necessidade de tratamento

Extrassistoles supraventriculares



- Foco ectópico na aurícula ou no nodo AV
- QRS estreito
- Pausa compensatória

Extrassistoles supraventriculares

- Contracções auriculares prematuras
- Onda P prematura, geralmente com morfologia diferente da P sinusal.

- Benignas na ausência de patologia cardíaca subjacente
- Comum no período neonatal

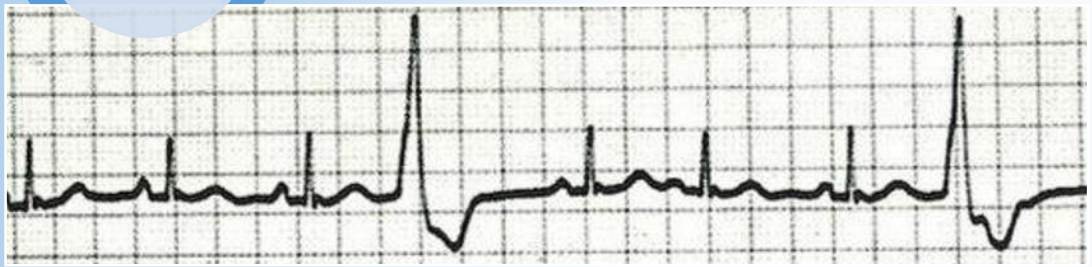
- **Tratamento:** medicação geralmente não é necessária

Extrassistoles ventriculares

- Foco ectópico no ventrículo antes da onda de despolarização do nodo sinusal
- QRS anormalmente alargado surge precocemente, não precedidos de onda P
- Onda T aponta na direcção oposta do QRS

Extrassistoles ventriculares

Unifocal



Multifocal

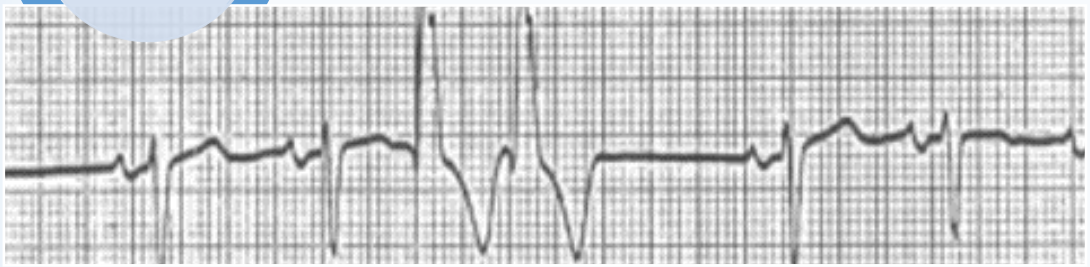
Isolada

Bigemi nismo

Trigemi nismo

Extrassistoles ventriculares

Pares



Taquicardia ventricular

Extrassistoles ventriculares

- Não muito comum na criança
- Incidência de 0,3 a 2,2%

Benigna:

- Unifocal
- Desaparece com o exercício
- Ausência de alteração estrutural e funcional cardíaca

↓

<u>Sem tratamento necessário</u>

Causas
Patologias
Miocardite Síndrome QT longo Cardiomiopatia Cardiopatia congénita Lesão miocárdica Hipocaliémia, hipomagnesémia Hipóxia
Drogas
Toxicidade digitálica Catecolaminas Teofilina, cafeína Anestésicos Antiarritmicos classe I e III

Extrassistoles ventriculares

A valorizar:

- Duas ou mais extrassístoles num ECG
- Origem multifocal
- Pares
- Fenómeno “R sobreT” (EV ocorre no pico da onda T precedente)
- Aumento da actividade ectópica com o exercício
- Presença de doença cardíaca subjacente

Extrassistoles ventriculares

Tratamento

- Evitar cafeina e outros estimulantes
- Medicação geralmente não é necessária

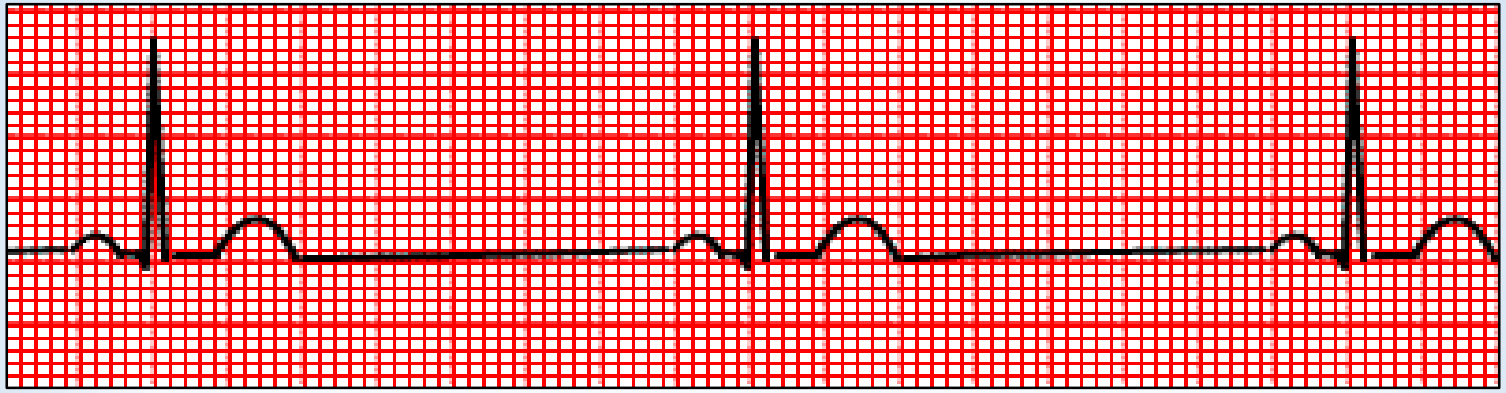
- Extrasistoles sintomáticas
- Alterações valorizáveis

→ **B-Bloqueantes**

Verificar pulso

- Rápida
- Irregular
- Lento
  - Onda P
    Intervalo PR
    - Normal
      - Bradicardia sinusal
    - Intervalo PR alargado/variável
      - Bloqueio AV
        Doença do Nodo Sinusal

Bradicardia sinusal



- Eixo da onda P e intervalo PR normais
- FC baixa para a idade

Bradicardia sinusal

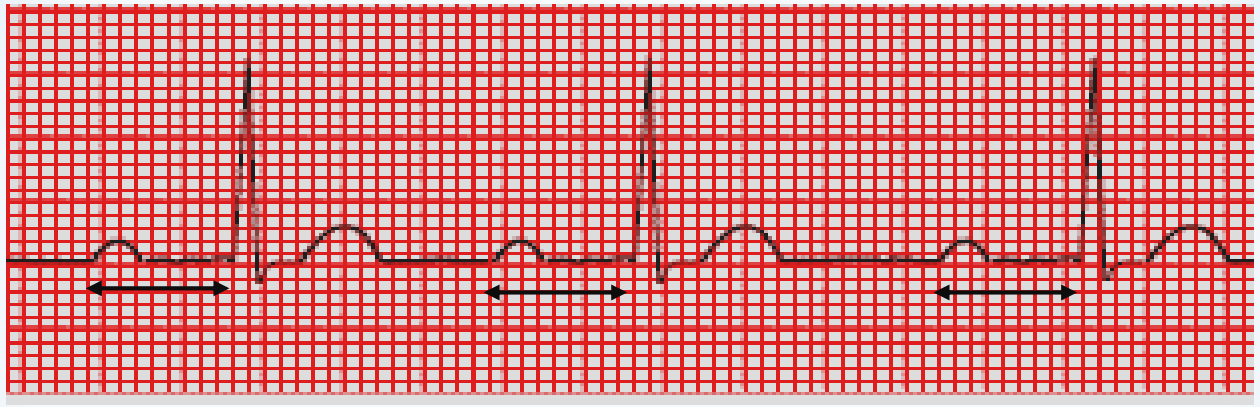
- Atletas (normal)
- Também pode estar associado ao sono e vómitos

- **Terapêutica:**

  tratar causa subjacente

Causas
Patologias
Hipertensão intra-craniana Hipercaliémia, hipercalcémia Hipóxia Estimulação vagal Hipotiroidsmo Hipotermia
Drogas
Digoxina B-bloqueantes Amiodarona Clonidina Sedativos Hipnóticos Opióides

Bloqueio Auriculo-ventricular 1º grau



- Atraso na condução através do nodo AV
- Prolongamento do intervalo PR

Bloqueio Auriculo-ventricular 1º grau

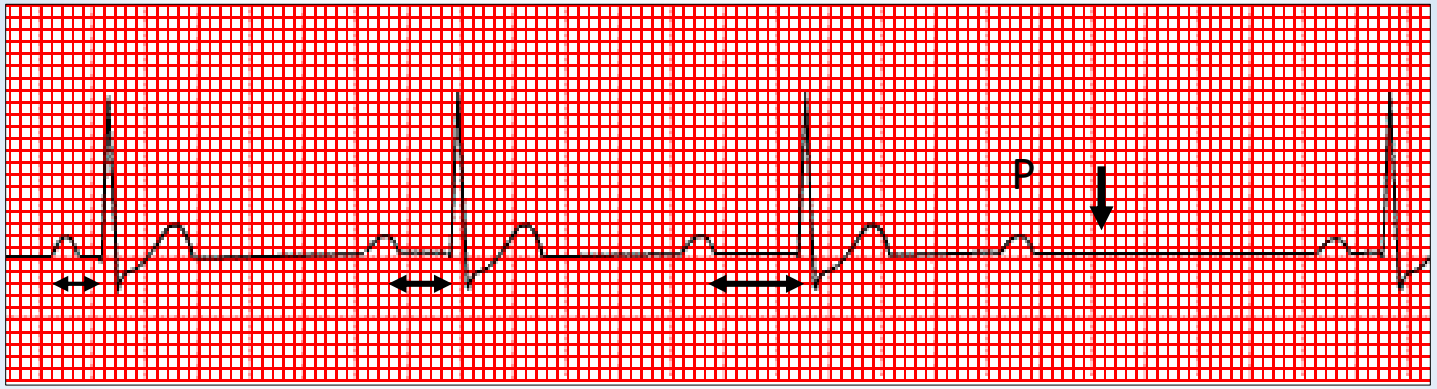
- Intervalo PR é superior ao limite superior do normal para a idade
- Intervalo PR é dependente da idade e da FC
  - ✓ 70-170 msec em RN
  - ✓ 80-220 msec em crianças
- Comum
- Geralmente assintomático
- Achado isolado – benigno, sem necessidade de tratamento ou seguimento
- Não origina bradicardia (desde que a condução AV se mantenha intacta)

Bloqueio Auriculo-ventricular 1º grau

Causas
Patologias
Febre reumática aguda Doença de Lyme Cardiopatia congénita (CIA, D. Ebstein) Cardiomiopatia Pós-operatório cirúrgico Hipotermia Disturbio hidroelectrolítico
Drogas
Toxicidade digitálica

- **Terapêutica:** tratar causa subjacente

Bloqueio AV 2º grau Mobitz I



- **Aumento progressivo do intervalo PR até não ser conduzido (contração ventricular não ocorre)**

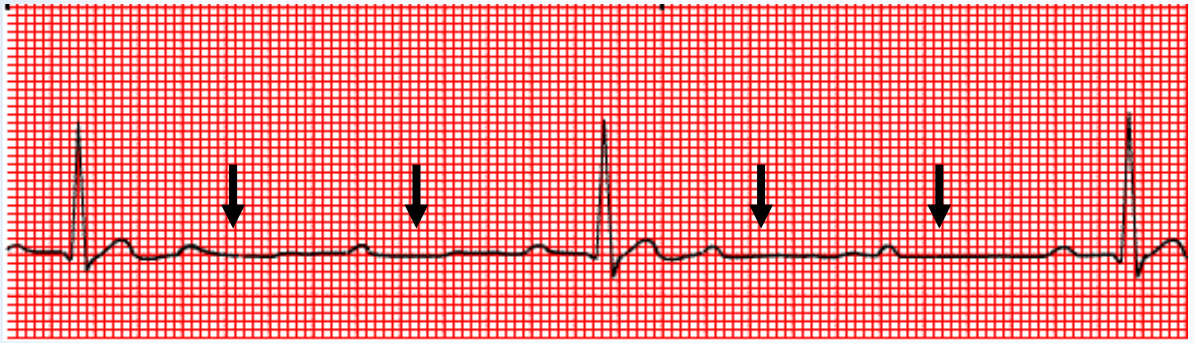
Bloqueio AV 2º grau Mobitz I

- Habitualmente não progride para bloqueio completo

Causas associadas
Patologias
Miocardite Cardiomiopatia Cardiopatia congénita Pós-operatório cirúrgico Crianças normais em alturas de actividade parassimpática aumentada
Drogas
Toxicidade digitálica Efeito secundário dos b-bloqueantes

- **Terapêutica:** tratar causa subjacente

Bloqueio AV 2º grau Mobitz II



- **Intervalo PR constante antes da falha de condução ventricular**

Bloqueio AV 2º grau Mobitz II

- Bloqueio a jusante do nódulo AV no feixe de His
- Pode progredir para BAV completo

- Não existe em crianças normais
- habitualmente associado a doença estrutural ou pós-operatório

- Pode necessitar de pacemaker

Bloqueio AV 3º grau (completo)

- Dissociação completa da condução auricular e ventricular
- Onda P normal
- Pacemaker juncional – QRS estreito
- Pacemaker ventricular – QRS alargado
- Frequencia ventricular entre 30 e 50 bpm

Bloqueio AV 3º grau (completo)

- Causa mais frequente de bradicardia não sinusal nas crianças

Etiologia
Congénita
Lupus materno Doença do tecido conjuntivo Cardiopatia congénita (L-TGA ou defeito septo AV)
Adquiridas
Pós-operatório cirúrgico Febre reumática aguda Cardite de Lyme Miocardite Miocardiopatia

Bloqueio AV 3º grau (completo)

- Podem ser assintomáticos – seguimento clínico

- ✓ Risco mais elevado para as crianças com frequências ventriculares mais baixas e ritmos de escape com QRS largos

Tratamento
Pacemaker
Bradicardias significativas Síncope Intolerância ao exercício Arritmias ventriculares Cardiopatia estrutural
Tratamento agudo possível
Isoproterenol

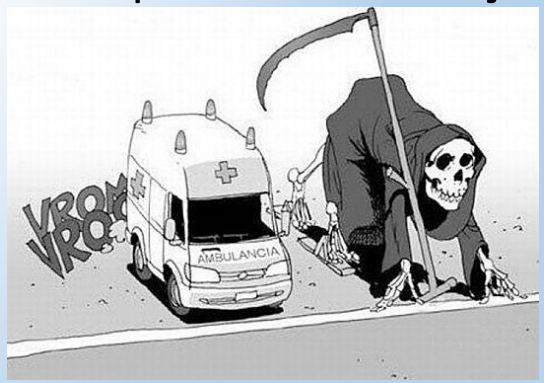
Arritmias de Causa Genética

1. Canalopatias

- S. QT longo
- S. QT curto
- S. Brugada
- Taquicardia Ventricular polimorfa catecolaminergica

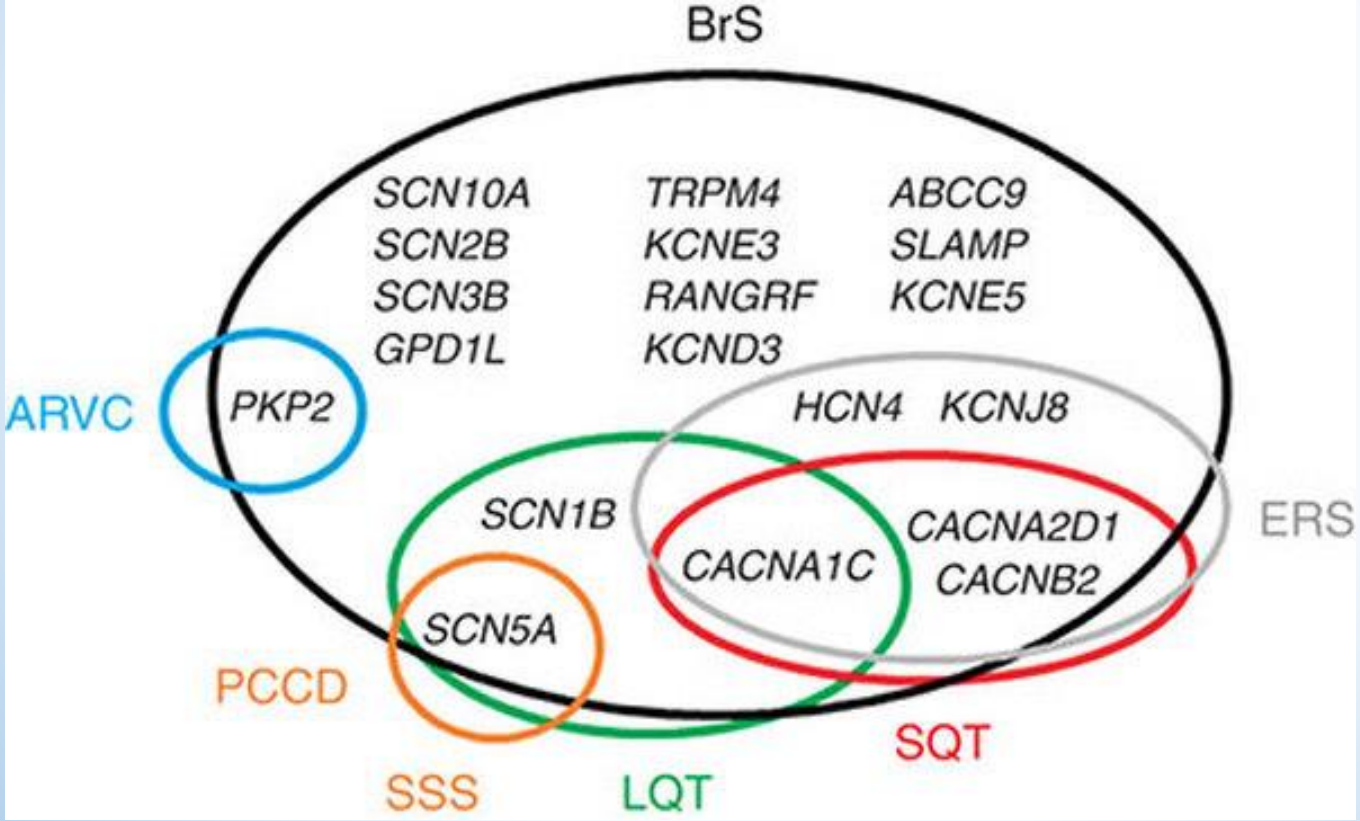
Cardiopatias hereditárias que têm em comum:

- Coração estruturalmente normal
- Potencialmente letais devido à ocorrência de taquicardia ventricular polimorfa
- Alteração da actividade dos canais iónicos, com repercussão no potencial de acção e na estabilidade eléctrica do coração

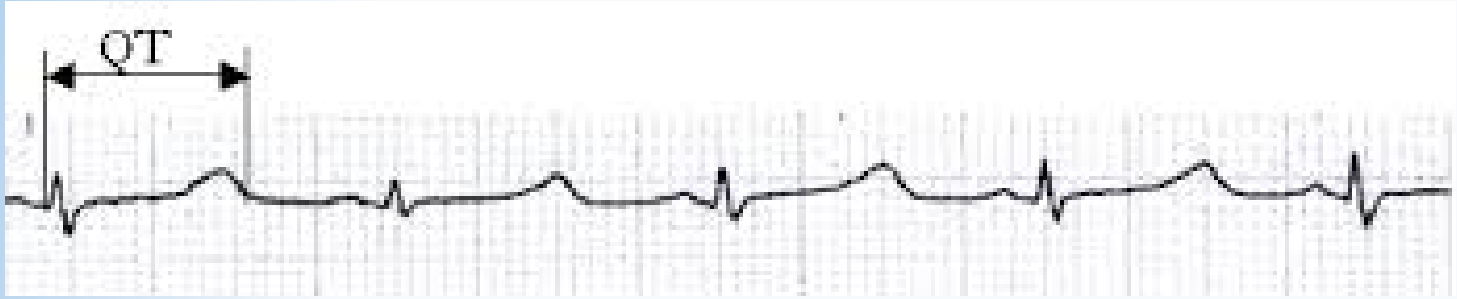


2. Displasia Arritmogénica do VD

Arritmias de Causa Genética

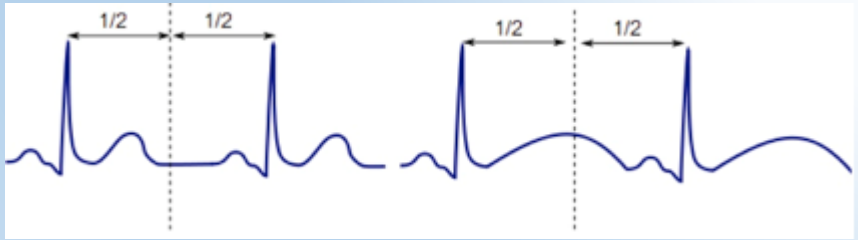


S. QT longo



QTc = QT / √RR

- Aumento intervalo QT
- Onda T bífida
- Alternância de onda T (precede aparecimento de eventos arrítmicos malignos)



S. QT longo

Critérios diagnósticos da Síndrome do QT Longo Congênito

	Pontos
1. ECG	
A. QTc[1]	
a. >480ms	3
b. 460–470ms	2
c. 450ms (se masculino)	1
B. *Torsades de Pointes*	2
C. Alternância de onda T	1
D. Ondas T denteadas em 3 derivações	1
E. FC baixa para a idade[2]	0,5
2. História Clínica	
A. Síncope	
a. Com estresse	2
b. Sem estresse	1
B. Surdez congênita	0,5
3. História Familiar[3]	
A. Membros conhecidamente com QT longo[4]	1
B. Morte súbita não explicada em parentes diretos com menos de 30 anos	0,5

Baixa probabilidade

- ≤ 1 ponto

Probabilidade intermédia

- 2-3 pontos

Alta probabilidade

- ≥ 4 pontos

S. QT longo

Causas Externas
(QT longo adquirido)

Mutações genéticas
(QT longo congênito)

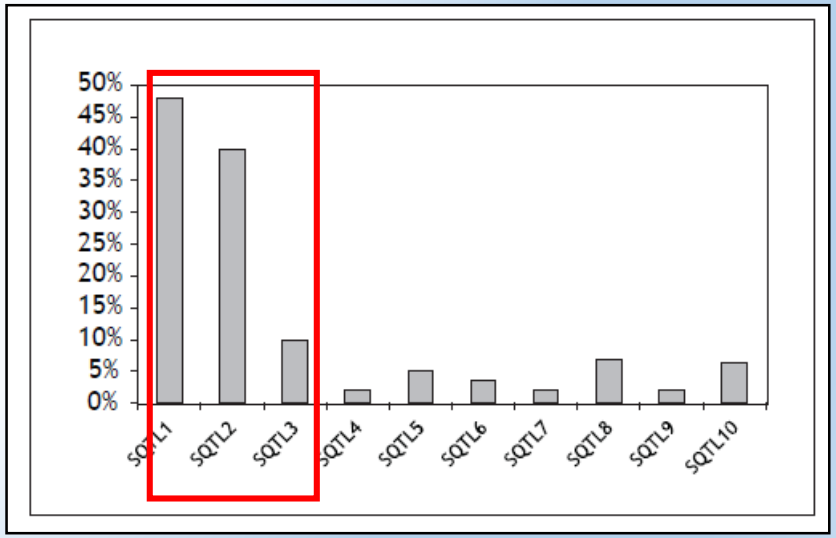
↑ Período vulnerável do coração

Facilita eclosão de Torsade de Pointes

Degeneração em FV → Morte Súbita

S. QT longo - congénito

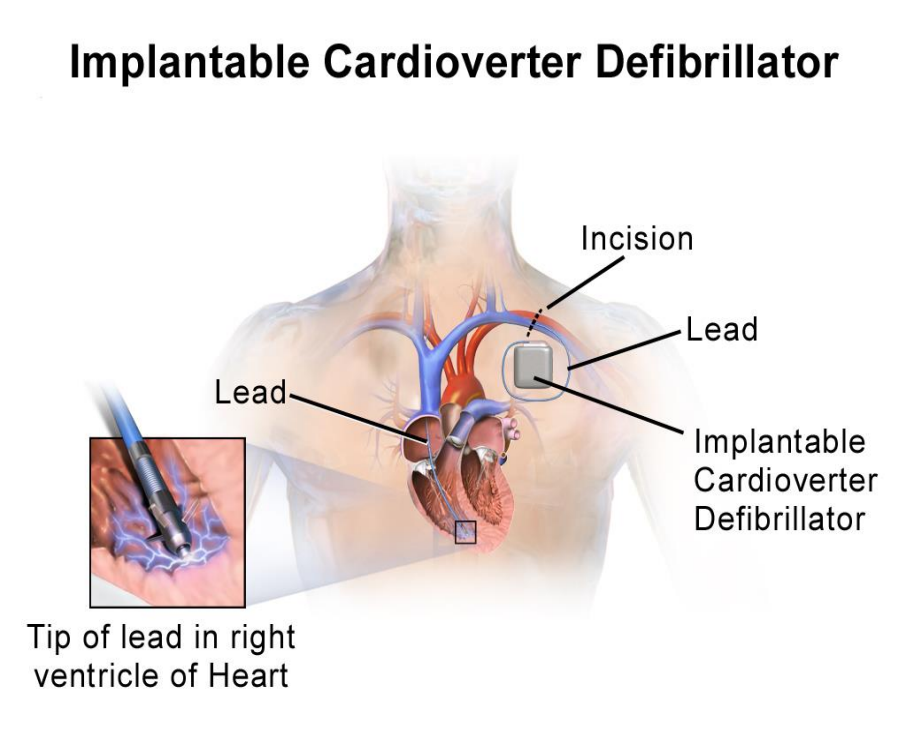
LQTS Type	Locus	Mutated Gene	Ion Current Affected
LQT1	11p15.5	KVLQT1 or KCNQ1	Potassium (I_{Ks})
LQT2	7q35-36	HERG, KCNH2	Potassium (I_{Kr})
LQT3	3p21-24	SCN5A	Sodium (I_{Na})
LQT4	4q25-27	ANK2, ANKB	Sodium, potassium, calcium
LQT5	21q22.1-22.2	KCNE1	Potassium (I_{Ks})
LQT6	21q22.1-22.2	MiRP1, KNCE2	Potassium (I_{Kr})
LQT7	17q23.1-q24.2	KCNJ2	Potassium (I_{K1})
LQT8	12q13.3	CACNA1C	Calcium ($I_{Ca\text{-}Lalpha}$)
LQT9	3p25.3	CAV3	Sodium (I_{Na})
LQT10	11q23.3	SCN4B	Sodium (I_{Na})
LQT11	7q21-q22	AKAP9	Potassium (I_{Ks})
LQT12		SNTAI	Sodium (I_{Na})
JLN1	11p15.5	KVLQT1 or KCNQ1	Potassium (I_{Ks})
JLN2	21q22.1-22.2	KCNE1	Potassium (I_{ks})

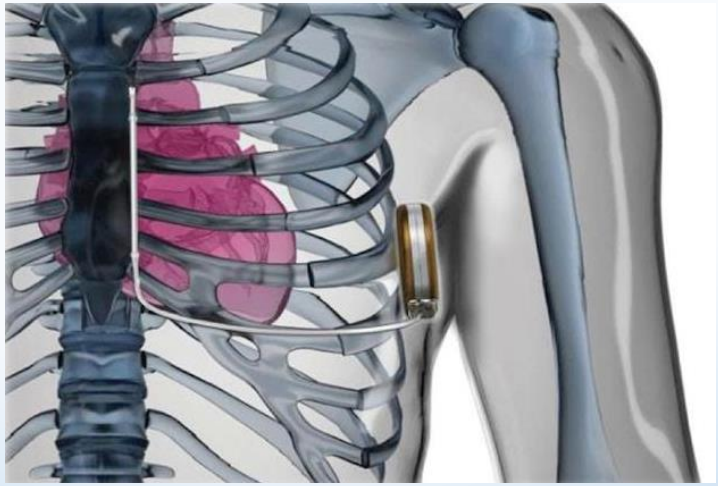


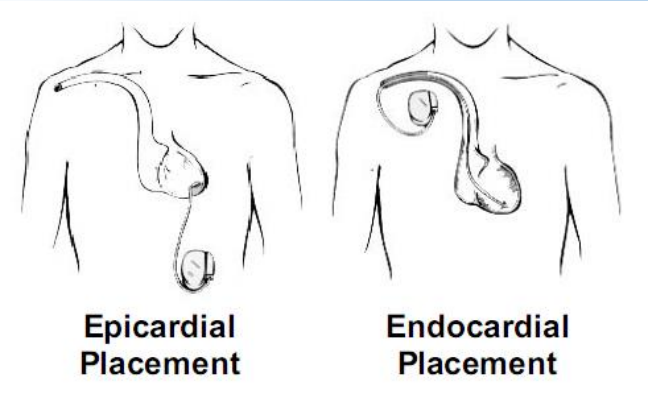
S. QT longo - congénito

Tratamento

- Beta-bloqueantes (70% respondem)
- Pacemaker
- CDI (casos refratários)







S. QT longo - adquirido

Condições que podem aumentar o risco de QT longo adquirido
Sexo feminino
Hipopotassémia
Bradicardia
Conversão recende de FA
Insuficiência cardíaca congestiva
Uso de digitálicos
Altas doses ou infusão IV rápida da droga em questão
QT longo basal prolongado
Hipomagnesemia
Polimorfismos genéticos
QT longo subclínico

S. QT longo - adquirido

QT Prolonging Medications

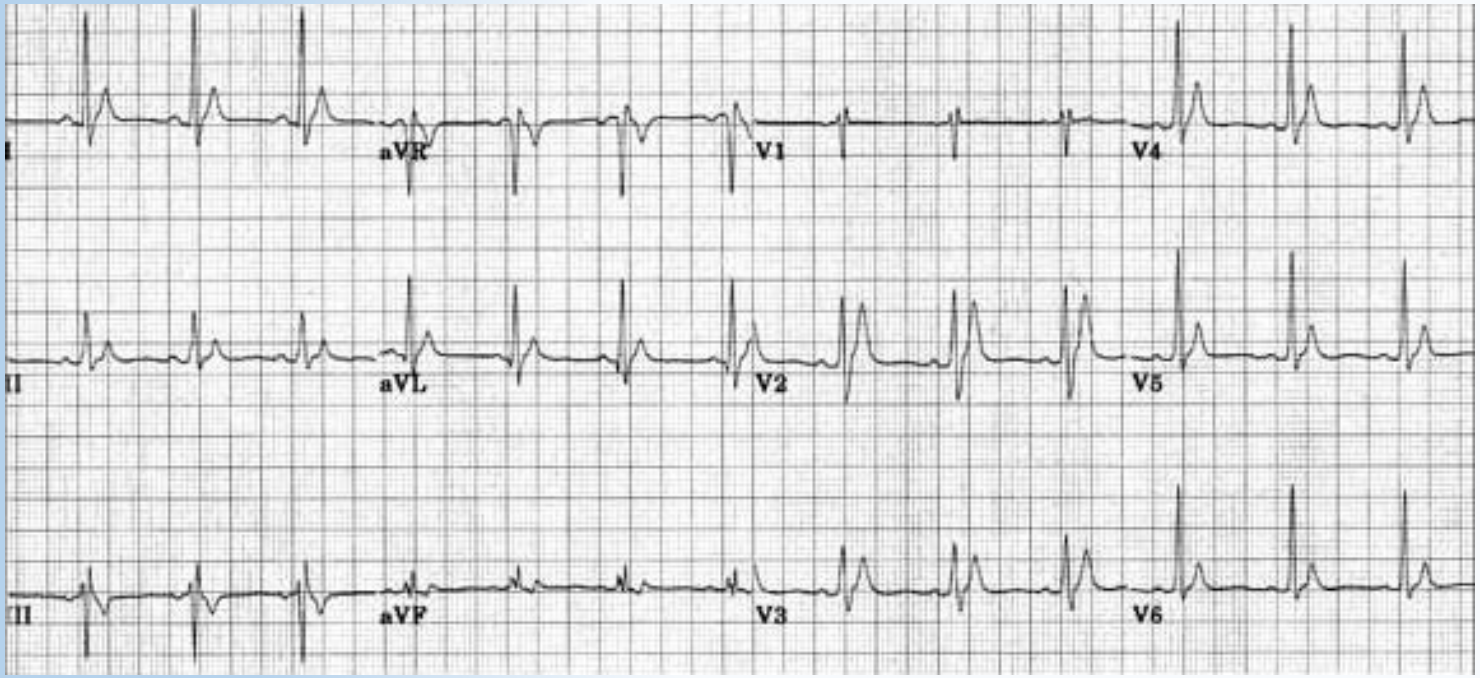
Antimicrobials	Antidepressants	Antipsychotics	Anticonvulsants	Other Drugs
Atazanavir	Amitriptyline	Chlorpromazine	Felbamate	Moexipril
Azithromycin	Citalopram	Clozapine	Fosphenytoin	Nilotinib
Bactrim	Clomipramine	Haldol	Phenytoin	Octreotide
Ciprofloxacin	Desipramine	Mesoridazine		Oxytocin
Chloroquine	Doxepin	Paliperidone	**Other Drugs**	Probucol
Clarithromycin	Escitalopram	Pimozide	Alfuzosin	Ranolazine
Erythromycin	Fluoxetine	Quetiapine	Astemizole	Sunitinib
Fluconazole	Nortriptyline	Risperidone	Amantadine	Tacrolimus
Foscarnet	Paroxetine	Sertindole	Bepridil	Tamoxifen
Gatifloxacin	Protriptyline	Thioridazine	Cisapride	Terfenadine
Gemifloxacin	Sertraline	Ziprasidone	Diphenhydramine	Tizanidine
Halofantrine	Trazodone		Eribulin	Vandetanib
Imipramine	Trimipramine	**Antiarrhythmics**	Famotidine	Vardenafil
Itraconazole	Venlafaxine	Amiodarone	Fingolimod	
Ketoconazole		Disopyramide	Galantamine	
Levofloxacin	**Antiemetics**	Dofetilide	Indapamide	
Moxifloxacin	Dolasetron	Dronedarone	Lapatinib	
Ofloxacin	Domperidone	Flecainide	Levomethadyl	
Pentamidine	Droperidol	Ibutilide	Lithium	
Ritonavir	Granisetron	Nicardipine	Methadone	
Sparfloxacin	Odansetron	Procainamide		
Telithromycin		Quinidine		
Voriconazole		Sotalol		

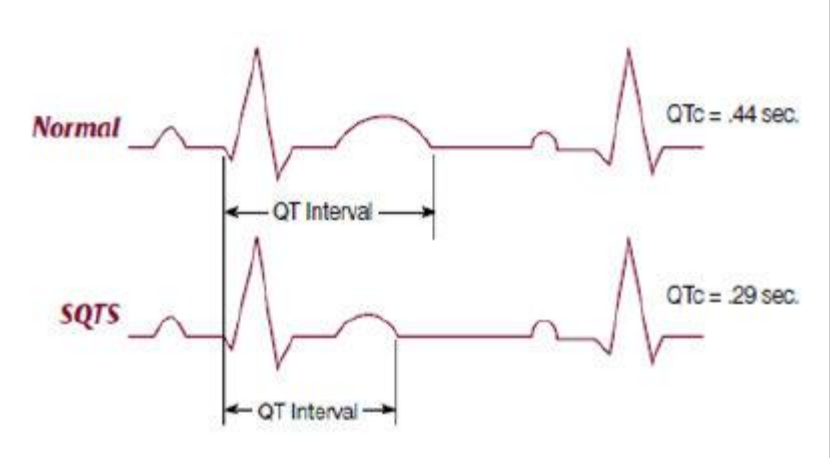
S. QT longo - adquirido

Tratamento

- Correcção das anomalias metabólicas
- Suspensão do fármaco agressor
- Magnésio
- Anti-arritmicos classe 1B

S. QT curto





- Encurtamento do intervalo QT
- Fibrilhação auricular

S. QT curto

Critérios de diagnóstico

	Points
QT_c, ms	
<370	1
<350	2
<330	3
Jpoint-Tpeak interval <120 ms	1
Clinical history*	
History of sudden cardiac arrest	2
Documented polymorphic VT or VF	2
Unexplained syncope	1
Atrial fibrillation	1
Family history*	
First- or second-degree relative with high-probability SQTS	2
First- or second-degree relative with autopsy-negative sudden cardiac death	1
Sudden infant death syndrome	1
Genotype*	
Genotype positive	2
Mutation of undetermined significance in a culprit gene	1

Baixa probabilidade

- ≤ 2 ponto

Probabilidade intermédia

- 3 pontos

Alta probabilidade

- ≥ 4 pontos

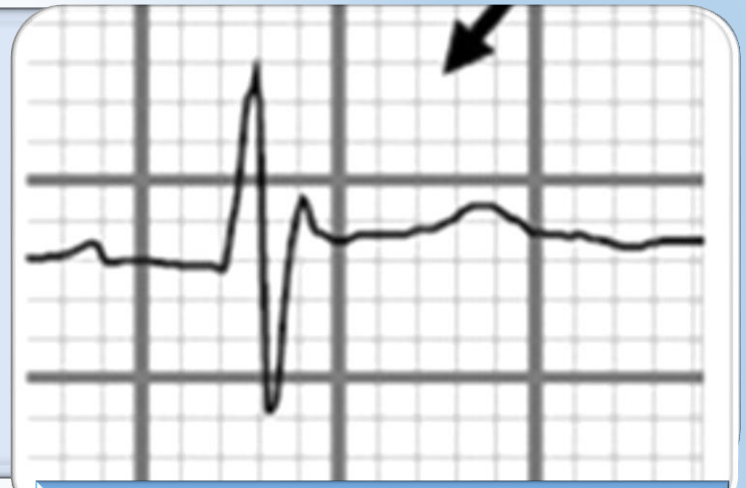
S. QT curto

	Gene	Current	Phenotype
SQT1	KCNH2	IKr	
SQT2	KCNQ1	IKs	
SQT3	KCNJ2	IK1	
SQT4	CACNA1C	ICaL	
SQT5	CACNB2B	ICaL	

Tratamento

- CDI (1ª linha)
- Tratamento farmacológico (crianças pequenas, FA)

S. Brugada



Tipo 1

- elevação em cúpula do segmento ST ≥2 mm (0.2 mV), seguida por onda T negativa

Tipo 2

- elevação do ponto J ≥2 mm, segmento ST descendente mas sempre 1 mm acima da linha isoeléctrica e onda T positiva ou bifásica, em sela de cavalo

Tipo 3

- elevação do segmento ST <1 mm a partir de ponto J ≥2 mm, em arco, em sela de cavalo ou ambas

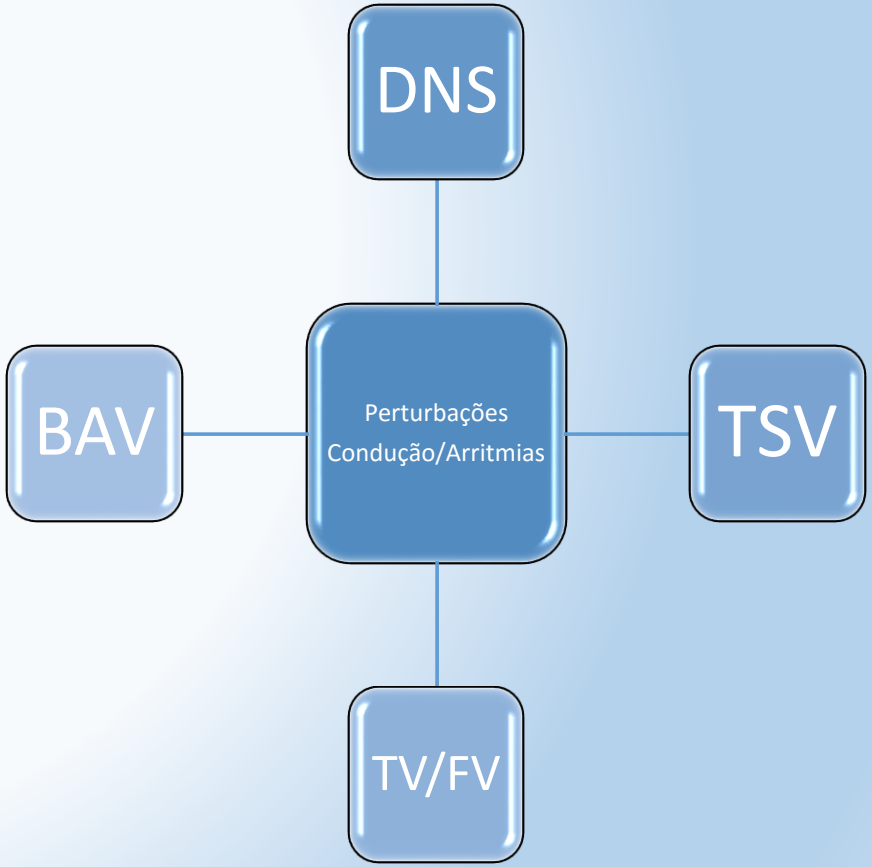
S. Brugada

Apenas o tipo 1 é diagnóstico, os restantes são sugestivos da doença

Diagnóstico de Padrão idiopático de Brugada
Em doentes com ECG com morfologia **tipo 1**, elevação do segmento ST ≥ 2mm em ≥1 derivação precordial dta (V1, V2) posicionada no 2º, 3º ou 4º EIC, que ocorra **espontaneamente** ou **após teste de provocação** com fármacos antiarritmicos
Em doentes com ECG com morfologia **tipo 2 ou 3**, elevação do segmento ST em ≥1 derivação precordial dta (V1, V2) posicionada no 2º, 3º ou 4º EIC, quando o **teste de provocação** com fármacos antiarrítmicos **induz um padrão tipo 1**

S. Brugada

Diagnóstico de Síndrome de brugada
Padrão ECG tipo 1 + ≥ 1 critério
<u>História familiar</u> • MS familiar < 45ª • ECG tipo 1 familiar
<u>Sintomas “arritmicos”</u> • Síncope • Convulsão • Respiração agónica nocturna
<u>TV documentada</u> • TV polimórfica • FV • TV/FV em EEF



S. Brugada

BrS subtype	Culprit gene	Frequency of cases (%)
BrS1	*SCN5A*	11–28
BrS2	*GPD1L*	Rare
BrS3	*CACNA1C*	6–7
BrS4	*CACNB2*	4–5
BrS5	*SCN1B*	1–2
BrS6	*KCNE3*	<1
BrS7	*SCN3B*	Rare
BrS8	*HCN4*	Rare

Acute myocarditis
Acute pericarditis
Hemopericardium
Right ventricular ischemia/infarction
Dissecting aortic aneurysm
Acute pulmonary thromboemboli
Central and autonomic nervous system abnormalities
Duchenne muscular dystrophy
Friedreich´s ataxia
Thiamine deficiency
Hypercalcemia
Hyperkalemia
Mediastinal tumor compresing right ventricular outflow tract
Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy
Long QT syndrome type 3
Right bundle branch block
Left bundle branch block
Left ventricular hypertrophy
Early repolarization syndrome
Hypothermia

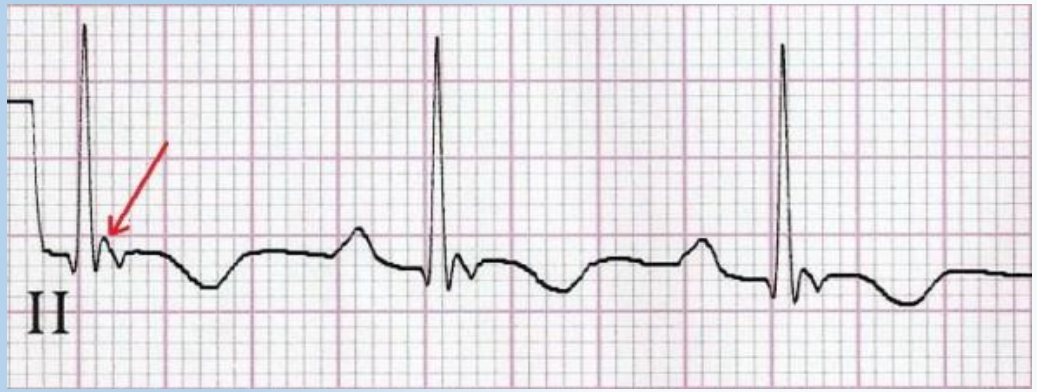
S. Brugada

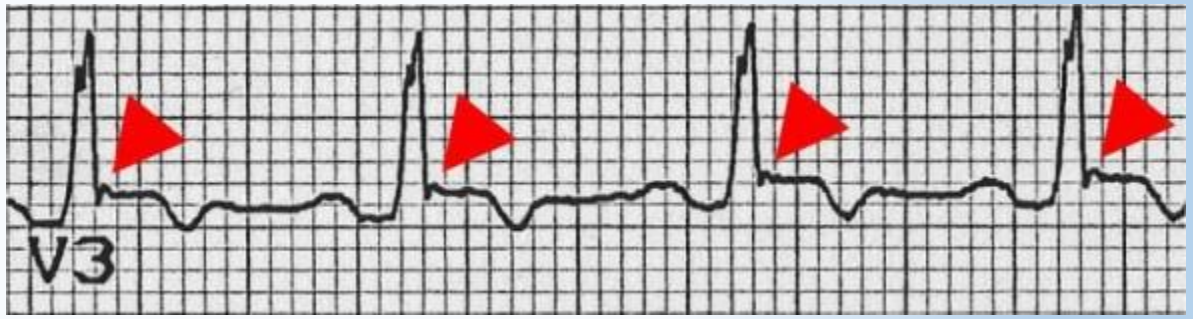
Tratamento

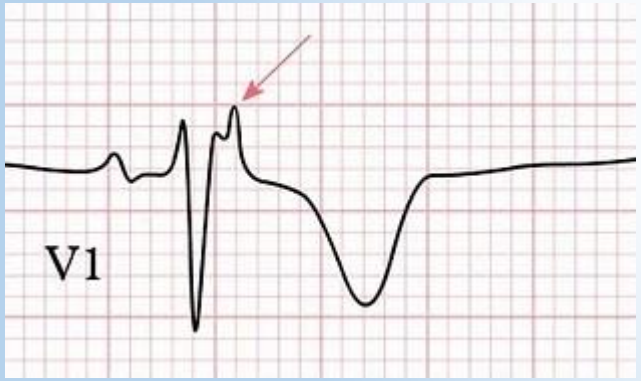
- CDI (tratamento efectivo)
- Tratamento farmacológico (pouca utilidade)
- Tratamento agressivo da febre
- Fármacos contra-indicados

http://www.brugadadrugs.org/

Displasia Arritmogénica do VD







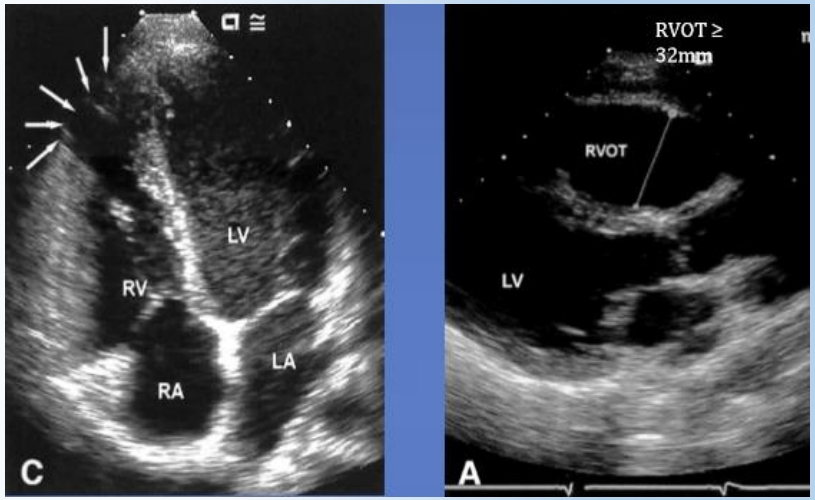
- QRS > 110 mseg
- T invertidas
- Onda épsilon
- Bloqueio completo de ramo dto
- Arritmias ventriculares com origem no VD

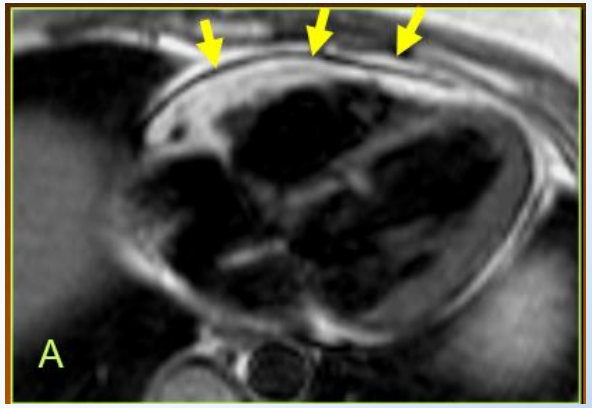
Displasia Arritmogénica do VD

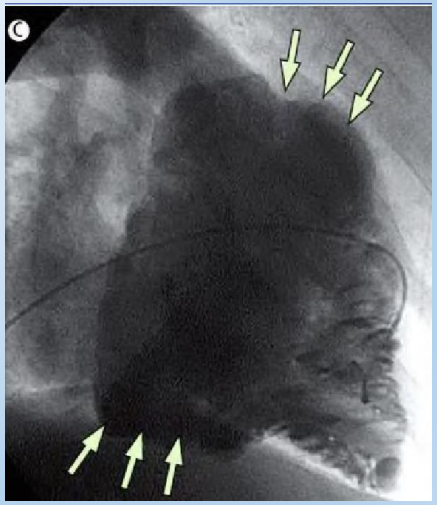
- ✓ Transmissão geralmente AD
- ✓ Mais prevalente no sexo masculino
- ✓ Substituição (lenta/progressiva) do músculo cardíaco por **tecido fibrogorduroso**, substrato arritmogénico
- ✓ Aneurismas com localização típica - <u>Triangulo da displasia</u>:
  - ❖ Infundíbulo
  - ❖ Ápex
  - ❖ Parede inferior

Displasia Arritmogénica do VD

Critérios de diagnóstico de DARVD
História familiar
Disfunção global ou regional e alterações estruturais ECO RM Angiografia
Caracterização tecidular da parede cardíaca
Alterações da repolarização
Alterações da depolarização/condução
Arritmias







Displasia Arritmogénica do VD

Tratamento

- Farmacológico: B-bloqueantes, amiodarona
- Tratamento da disfunção cardíaca
- Estudo electrofisiológico
- CDI
- Transplante cardíaco

Conclusão

3º CURSO BÁSICO DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

COIMBRA , 4 E 5 DE MARÇO DE 2016

Disritmias mais frequentes

Helena Andrade

Organização
Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico,CHUC-EPE

CHUC
CENTRO HOSPITALAR E UNIVERSITÁRIO DE COIMBRA