

Bloqueio atrioventricular total congênito - características de 34 pacientes submetidos a implante ou troca de marcapasso definitivo

Congenital complete heart block - characteristics of 34 patients submitted to definitive pacemaker implant or replacement

Iara Atié Malan^{1,2}, Andrea Rodrigues Viviani^{1,2}, Luiz Carlos Simões¹, Raizza Fernandes da Costa^{1,3}, Salem Dalla Bernardina Fraga⁴, Marília Alcoforado Domingues⁴, Alexandre Marques Abla^{4,5}, Gabriela de Mesquita Ferreira Bernardo^{4,6}

¹ Instituto Nacional de Cardiologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

² Serviço de Arritmias Cardíacas da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

³ Centro Pediátrico da Lagoa, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

⁴ Cardiologia pediátrica Instituto Nacional de Cardiologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

⁵ Casa de Saúde São José, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

⁶ Hospital de Ensino Alcides Carneiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

RESUMO

Objetivos: Descrever as características de pacientes menores de 18 anos com bloqueio atrioventricular total congênito submetidos a implante ou troca de marcapasso definitivo. **Métodos:** Foram analisados retrospectivamente 34 pacientes que foram submetidos a implante ou troca de marcapasso entre janeiro de 2011 e maio de 2017 em um único centro. Os pacientes foram divididos em 2 grupos (grupo I: implante e grupo II: troca) e avaliados de acordo com o sexo, idade, cardiopatia congênita, indicação do implante, técnica utilizada, complicações e mortalidade. **Resultados:** 47,1% eram do sexo feminino. A mediana para idade no momento do implante foi de 2 anos e 6 meses e para peso foi de 17,5Kg. Cardiopatia congênita teve prevalência de 52,9% nos pacientes. As indicações para implante de marcapasso definitivo foram: frequência cardíaca menor que 70 bpm com cardiopatia ou disfunção (44,1%), frequência cardíaca menor que 55 bpm sem cardiopatia (26,5%), sinais e sintomas de baixo débito cardíaco (20,6%) e disfunção ventricular (8,8%). A técnica epicárdica foi realizada em 73,5% e a endocárdica em 26,5% dos pacientes. Foi implantado marcapasso bicameral em 53% e monocameral em 47% deles. Complicações foram observadas em 23,5% e a mortalidade foi de 8,8%. **Conclusões:** A criteriosa avaliação desses pacientes permite uma adequada escolha do sistema e da técnica de implante. Pouco mais da metade dos pacientes tinham cardiopatia congênita, a técnica epicárdica foi a mais realizada, a maioria recebeu marcapasso bicameral, e as complicações e a mortalidade foram semelhantes as encontradas na literatura.

DESCRITORES: Marcapasso Cardíaco Artificial; Bloqueio Atrioventricular; Cardiopatias Congênitas

ABSTRACT

Aims: Describe the characteristics of 34 patients under 18, with congenital complete heart block submitted for definitive pacemaker implant or replacement. **Methods:** We retrospectively analyzed patients who underwent pacemaker implant or replacement between January 2011 and May 2017 at a single center. The patients were divided into 2 groups (group I: implant and group II: replacement) and evaluated according to gender, age, congenital heart disease, implant indication, technique used, complications and mortality. **Results:** Thirty-four patients underwent definitive pacemaker implant or replacement, 47.1% of which were female. The median age at the time of implantation was 2 years and 6 months and median weight was 17.5 kg. Congenital heart disease was found in 52.9% of the patients. The indications for definitive pacemaker implant were heart rate lower than 70 bpm with heart disease or dysfunction (44.1%), heart rate less than 55 bpm without heart disease (26.5%), signs and symptoms of low cardiac output (20.6%) and ventricular dysfunction (8.8%). The epicardial technique was performed in 73.5% and the endocardial technique in 26.5% of the patients. A bicameral pacemaker was implanted in 53% and monocameral ventricular pacemaker in 47% of the patients. Complications were observed in 23.5%, with a mortality of 8.8% of the patients. **Conclusions:** The careful evaluation of the characteristics of these patients allows an adequate choice of the system and the implant technique. Just over half of the patients had congenital heart disease, the epicardial technique was the most performed, most received bicameral pacemaker, and complications and mortality were similar to the literature.

KEYWORDS: Pacemaker, Artificial; Atrioventricular Block; Heart Defects, Congenital

INTRODUÇÃO

O bloqueio atrioventricular total congênito (BAVTC) isolado, ou seja, sem cardiopatia estrutural, é uma patologia relativamente rara, ocorrendo em 1 a cada 20.000 nascidos vivos¹. Essa condição costuma estar associada a doenças autoimunes maternas como lupus eritematoso sistêmico e síndrome de Sjögren, nas quais autoanticorpos maternos anti-Ro e/ou anti-La podem causar danos ao sistema de condução cardíaca fetal, que podem levar ao BAVTC¹⁻³.

As cardiopatias mais comumente relacionadas ao BAVTC são os defeitos do septo atrioventricular (DSAV), as síndromes isoméricas esquerdas e a transposição das grandes artérias congenitamente corrigida (L-TGA)^{4,5}.

O implante de marcapasso definitivo (MPd) é o tratamento ideal para o BAVTC e tem suas indicações de acordo com alguns critérios que serão discutidos neste manuscrito⁶.

O modelo e técnica de implante do MPd dependem de características individuais dos pacientes, como o peso e a presença ou não de cardiopatias associadas. Em crianças menores, a via epicárdica é a mais utilizada, todavia essa técnica está associada a aumento precoce do limiar de estimulação, além da necessidade da realização de toracotomia e risco de maiores complicações. A técnica endocárdica é preferível para crianças maiores, pois, além de ser menos invasiva, está associada a limiares mais baixos, o que permite uma maior longevidade da bateria⁷⁻⁹.

Este estudo teve como objetivo descrever as características de pacientes pediátricos com BAVTC que foram submetidos a implante de MPd, de acordo com a indicação do dispositivo e a técnica de implante.

MÉTODOS

Foi realizado um estudo retrospectivo observacional, com 34 pacientes com até 18 anos de idade consecutivos com BAVTC, que foram submetidos a implante ou troca de MPd entre janeiro de 2011 e maio de 2017, em um único centro.

Foram incluídas todas as crianças com implante endocárdico e epicárdico e as submetidas à troca de gerador no período avaliado. Foram analisados os prontuários: a avaliação pré-implante ou troca, o relato cirúrgico, o seguimento clínico e as avaliações dos dispositivos eletrônicos implantados.

Os pacientes foram divididos em 2 grupos: grupo I - pacientes que foram submetidos a implante de MPd e grupo II - pacientes que foram submetidos à troca de MPd (unidade geradora) no período observado.

Foi realizada uma descrição da amostra de acordo com as variáveis: sexo, idade na época do implante ou da troca, peso, presença de cardiopatia congênita, comorbidades associadas, indicação do implante, técnica utilizada, modelo do dispositivo implantado, presença de complicações e a mortalidade.

Essas análises foram feitas com a população total estudo (34 pacientes), e estratificada pelos grupos I e II.

Um consentimento informado para o procedimento foi obtido de todos os responsáveis pelos pacientes. Este trabalho foi autorizado pelo Comitê de Ética com Certificado de Apresentação de Apreciação Ética (CAAE) de número 69503017.9.0000.5272.

RESULTADOS

Do total de 34 pacientes avaliados, 16 eram do sexo feminino (47,1%) e 18 eram do sexo masculino (52,9%). No momento do implante, a idade variou de 1 dia a 17 anos e 6 meses, com média de 5 anos e mediana de 2 anos e 6 meses. O peso no momento do implante variou de 1,8Kg a 63Kg, com média de 18,5Kg e mediana de 17,5Kg.

A presença de cardiopatia congênita foi observada em 18 pacientes (52,9%), sendo que 5 pacientes foram submetidos à cirurgia corretiva, de acordo com a presença ou não de indicação cirúrgica no momento do implante de MPd. As cardiopatias mais prevalentes foram: ducto arterial persistente isolado (8,8%) e a transposição das grandes artérias congenitamente corrigida (8,8%). A distribuição dos pacientes portadores de cardiopatias encontra-se na Figura 1.

Foram observados 2 pacientes com comorbidades associadas (5,8%): 1 paciente com prematuridade e 1 paciente com glaucoma.

As indicações de implante de MPd foram: frequência cardíaca menor do que 70 bpm com cardiopatia ou disfunção (44,1%), frequência cardíaca menor do que 55 bpm sem cardiopatia (26,5%), sinais e sintomas de baixo débito cardíaco (20,6%) e disfunção ventricular (8,8%) (Figura 2).

Foi utilizada a técnica epicárdica em 25 pacientes (73,5%) e em 9 pacientes (26,5%), foi realizado o implante endocárdico. Em 16 pacientes (47%) foi implantado MPd monocameral e em 18 (53%) foi bicameral.

Os 9 pacientes que receberam eletrodos endocárdicos apresentavam uma idade média de 14 anos (mediana 14 anos 9 meses), variando de 7 anos e 5 meses a 17 anos e 6 meses e um peso médio de 47,3Kg (mediana 51Kg), variando de 21,5Kg a 63Kg, no momento do implante. Desses pacientes, 8 (89%) foram extubados na sala de operação. A média do tempo de internação na unidade de cuidados intensivos no pós-operatório foi de 1 dia e o tempo total de pós-operatório até a alta hospitalar foi de 3 dias. A taxa de sobrevida foi de 100%.

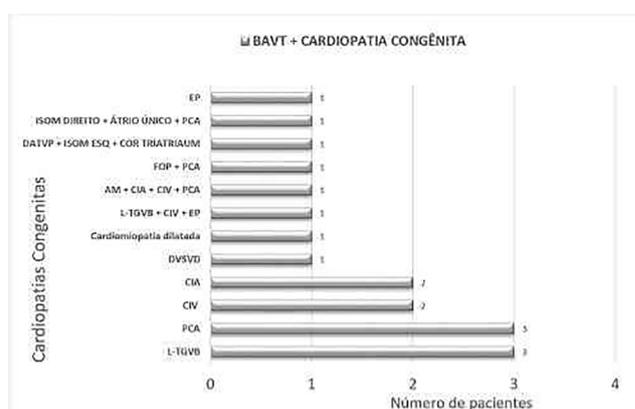


Figura 1: Distribuição dos pacientes portadores de cardiopatias congênitas

BAVT: bloqueio atrioventricular total, EP: estenose pulmonar, ISOM: isomerismo, PCA: persistência de canal arterial, DATVP: drenagem anômala total de veias pulmonares, ESQ: esquerdo, FOP: forame oval patente, AM: atresia mitral, CIA: comunicação interatrial, CIV: comunicação interventricular, L-TGVB: transposição das grandes artérias congenitamente corrigida, DVSVD: dupla via de saída de ventrículo direito

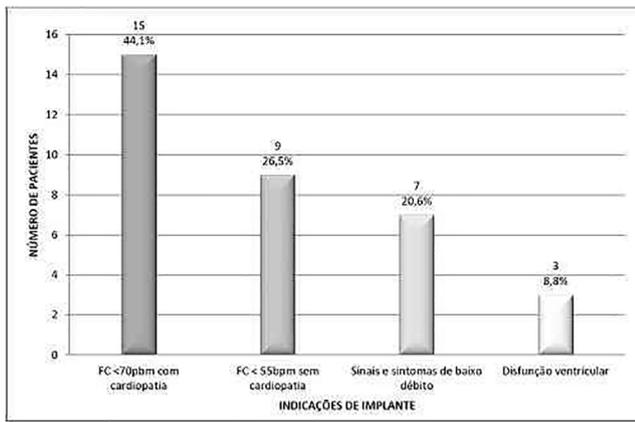


Figura 2: Indicações de implante de marcapasso definitivo
 FC: frequência cardíaca, bpm: batimentos por minuto

Os 25 pacientes que receberam eletrodos epicárdicos apresentavam uma idade média de 2 anos e 4 meses (mediana 1 ano e 3 meses), variando de 1 dia a 9 anos e 8 meses e um peso médio de 8,1Kg (mediana 5,6Kg), variando de 1,8Kg a 27Kg, no momento do implante. Devido ao estudo ser retrospectivo, somente estão disponíveis os dados relativos à internação dos pacientes que implantaram MPd no período do nosso estudo, que foram 8 pacientes, dos quais, apenas 1 paciente (12,5%) foi extubado na sala de operação. A média do tempo de internação na unidade de cuidados intensivos no pós-operatório foi de 7 dias e o tempo total de pós-operatório até a alta hospitalar foi de 8,5 dias. A taxa de sobrevivência nos 25 pacientes foi de 88%.

Foram observadas complicações em 8 pacientes (23,5%), em 6 pacientes após implante epicárdico, em 1 após implante endocárdico e em 1 paciente após troca de gerador. Três pacientes evoluíram a óbito (8,8%), todos resultantes de implantes epicárdicos. Esses pacientes serão melhores detalhados na análise dos grupos.

Análise do grupo I - pacientes que foram submetidos a implante de MPd

Ao se analisar o grupo I pode-se observar que dos 17 pacientes avaliados, 6 eram do sexo feminino (35,3%) e 11 do masculino (64,7%). No momento do implante, a idade variou de 1 dia a 17 anos e 6 meses, com média de 7 anos e 5 meses e

mediana de 7 anos e 5 meses. A média do peso dos pacientes na época do implante foi de 27,6 Kg, a mediana foi de 21,5Kg, variando de 1,8 a 63 Kg.

Nos pacientes submetidos a implante de MPd, a presença de cardiopatia congênita foi observada em 12 pacientes (70,6%), 2 deles foram submetidos à cirurgia corretiva. As cardiopatias mais prevalentes foram ducto arterial persistente isolado (16,6%) e a transposição das grandes artérias congenitamente corrigida (16,6%) (Tabela 1).

A comorbidade associada observada foi a prematuridade em 1 paciente (5,8%).

As indicações de implante de MPd nesse grupo de pacientes com BAVTC foram: frequência cardíaca menor do que 70 bpm com cardiopatia ou disfunção (58,8%), frequência cardíaca menor do que 55 bpm sem cardiopatia (17,7%), sinais e sintomas de baixo débito cardíaco (5,8%) e disfunção ventricular (17,7%) (Figura 3).

Para o implante de MPd foi utilizada a técnica epicárdica em 8 pacientes (47,1%), enquanto que nos demais, 9 pacientes (52,9%), foi realizado o implante endocárdico. Em 7 pacientes (41,2%) foi implantado MPd monocameral e em 10 (58,8%) foi bicameral.

Os dados referentes à internação dos pacientes desse grupo estão na tabela 2. Dos 9 pacientes que implantaram o MPd endocárdico, apenas um (11,1%) apresentou complicações no pós-operatório, as complicações observadas foram: choque anafilático na indução anestésica, distúrbio metabólico e acidose metabólica. Dentre os 8 pacientes com implante de MPd epicárdico, 6 pacientes apresentaram complicações no pós-operatório imediato (75%) e foram observados 3 óbitos (37,5%). As complicações observadas foram: distúrbio metabólico (3 pacientes), infecção (3 pacientes - 1 pneumonia e 2 de corrente sanguínea), hemotórax com tempo de ventilação mecânica prolongado (1 paciente), derrame pleural (1 paciente), baixo débito cardíaco (1 paciente), disfunção do ventrículo esquerdo (1 paciente), insuficiência renal necessitando diálise (1 paciente).

Os óbitos ocorreram em 3 pacientes. Um paciente apresentava 1 dia de vida, peso de 1,8Kg, prematuridade, portador de forame oval patente e ducto arterial persistente, que não foram corrigidos, com indicação de implante de MPd por disfunção ventricular, recebeu implante epicárdico monocameral, apresentou baixo débito cardíaco e distúrbio

Tabela 1. Descrição dos pacientes com cardiopatias congênitas no grupo II - pacientes que foram submetidos à troca de marcapasso

Pacientes	Cardiopatias congênitas associadas
1	Transposição das grandes artérias congenitamente corrigida + defeito do septo ventricular muscular + estenose pulmonar
2	Defeito do septo ventricular muscular
3	Atresia mitral + defeito do septo atrial + defeito do septo ventricular muscular + ducto atrial persistente
4	Forâmen oval patente + ducto arterial persistente
5	Drenagem anômala total das veias pulmonares + isomerismo esquerdo + cor triatriatum
6	Transposição das grandes artérias congenitamente corrigida
7	Transposição das grandes artérias congenitamente corrigida
8	Coração funcionalmente univentricular + isomerismo direito
9	Ducto arterial persistente
10	Defeito do septo atrial
11	Ducto arterial persistente
12	Estenose pulmonar

metabólico refratário com óbito no primeiro dia de pós-operatório. Outro paciente apresentava 38 dias de vida, peso de 3,8Kg, atresia mitral, defeito do septo atrial e ventricular muscular e ducto arterial persistente, com indicação de implante devido a disfunção ventricular, recebeu MPd epicárdico bicameral, não foi submetido a correção cirúrgica da cardiopatia, apresentou hemotórax, infecção de corrente sanguínea e tempo de ventilação mecânica prolongado e o óbito foi no 16º dia de pós-operatório. O terceiro paciente tinha 7 meses de idade, peso de 6Kg, persistência de ducto arterial, com indicação de implante de MPd por frequência cardíaca menor do que 70 bpm com cardiopatia, recebeu implante epicárdico bicameral no mesmo tempo cirúrgico do fechamento do ducto arterial, apresentou distúrbio metabólico, pneumonia, disfunção ventricular,

insuficiência renal aguda com necessidade de diálise e óbito no 9º dia de pós-operatório.

Análise do grupo II - pacientes que foram submetidos à troca de MPd

Ao se analisar o grupo II pode-se observar que dos 17 pacientes estudados, 10 eram do sexo feminino (58,8%) e 7 do sexo masculino (41,2%). No momento da troca, a idade variou de 2 anos a 17 anos e 3 meses, com média de 11 anos e 2 meses e mediana de 12 anos e 3 meses. A média do peso dos pacientes na época da troca foi de 39,7Kg, a mediana foi de 42,9Kg, variando de 10 a 79Kg.

A presença de cardiopatia congênita foi observada em 6 pacientes (35,3%), sendo que 3 deles foram submetidos à cirurgia corretiva (Tabela 3).

Comorbidade foi observada em 1 paciente (5,8%), que apresentava glaucoma.

Dos 17 pacientes que foram submetidos à troca da unidade geradora no período analisado, 3 pacientes realizaram a sua primeira troca (17,6%), 8 pacientes a segunda troca (47%), 5 pacientes estavam na terceira troca (29,4%) e 1 paciente na quarta troca (6%), como pode ser observado na Figura 4.

As indicações para o implante de MPd nesse grupo foram: frequência cardíaca menor do que 70 bpm com cardiopatia ou disfunção (29,4%), frequência cardíaca menor do que 55 bpm sem cardiopatia (35,3%) e sinais e sintomas de baixo débito cardíaco (35,3%) (Figura 5).

A mediana da idade no implante do MPd foi de 1 ano e 4 meses, a média foi de 3 anos e 2 meses, variando de 7 dias a 9 anos e 8 meses. Para o implante do MPd, foi utilizada a técnica epicárdica nos 17 pacientes. Desses pacientes, 6 (35,3%)

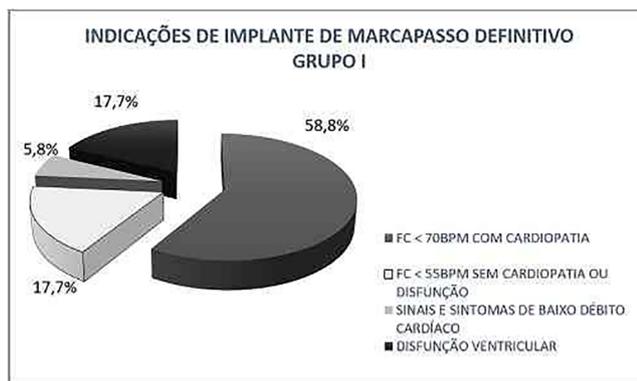


Figura 3: Indicações de implante de marcapasso definitivo no grupo II - pacientes que foram submetidos à troca de marcapasso
FC: frequência cardíaca, BPM: batimentos por minuto

Tabela 2. Dados relativos à internação dos pacientes do grupo II - pacientes que foram submetidos à troca de marcapasso

	Implante de marcapasso definitivo – Grupo I	
	Endocárdico	Epicárdico
n	9	8
Óbitos	0	3
sobrevida	100%	62,5%
Idade (dias)	MIN 2744, MAX 6432, MÉDIA 5107 e MED 5453 dias	MIN 1, MAX 951, média 207 e MED 29 dias
Peso (quilos)	MIN 21,5, MAX 63, MÉDIA 47,3 e MED 51 quilos	MIN 1,8, MAX 12,2, MÉDIA 5,4 e MED 3,65 quilos
Monocameral	1	6
Bicameral	8	2
Exutubação no CC	8	1
Necessidade de CTI no pós operatório	6	8

MIN: mínimo, MAX: máximo, MED: mediana, CC: centro cirúrgico, CTI: centro de tratamento intensivo

Tabela 3. Descrição dos pacientes com cardiopatias congênitas no grupo II - pacientes que foram submetidos à troca de marcapasso

	Cardiopatias congênitas associadas	Cirurgia
1	Ducto arterial persistente	Correção
2	Defeito do septo atrial moderado	Correção
3	Cardiomiopatia + Defeito do septo ventricular	-
4	Cardiomiopatia dilatada	-
5	Transposição das grandes artérias congenitamente corrigida	-
6	Dupla via de saída do ventrículo direito – tipo fallot	Correção

mantiveram os eletrodos epicárdicos na troca do gerador, 2 (11,8%) receberam novos eletrodos em posição epicárdica e 9 (52,9%) trocaram para o implante endocárdico. Em 8 pacientes (47%) o tipo de MPd utilizado foi o bicameral, enquanto que nos demais, 9 (53%), foi utilizado o monocameral.

Os 9 pacientes que tinham geradores epicárdicos e que receberam novo implante endocárdico tinham idade média de 14 anos e 5 meses, mediana de 14 anos e 7 meses, variando de 11 anos e 3 meses a 17 anos e 3 meses. O peso variou de 22 a 79Kg, com média de 44,6Kg e mediana de 50Kg. Foi realizada troca do sistema epicárdico para endocárdico pois os eletrodos epicárdicos estavam disfuncionantes, portanto havia necessidade de novos eletrodos, e os pacientes apresentavam características que indicavam implante endocárdico no momento da cirurgia, como peso adequado (maior do que 22 Kg) e ausência de contraindicações para tal procedimento como shunts intracardíacos. Dos 9 geradores, 5 eram monocamerai e 4 bicamerai. Não ocorreram complicações nesses pacientes.

O tempo médio entre o implante e a primeira troca foi de 5 anos e 5 meses. Da primeira para a segunda troca foi de 3 anos e 3 meses. Da segunda para a terceira foi de 5 anos e 1 mês e da terceira para a quarta foi de 5 anos e 7 meses.

Dos 17 pacientes submetidos à substituição de unidade geradora, uma complicação foi observada, sendo 1 caso de infecção superficial na ferida da esternotomia mediana. A média do tempo total de pós-operatório até a alta hospitalar foi de 7 dias (mediana 5 dias). A taxa de sobrevivência foi de 100%.

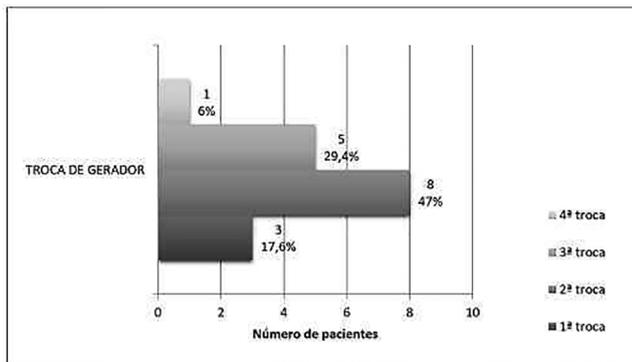


Figura 4: Distribuição dos pacientes submetidos a troca de gerador, de acordo com o número de trocas

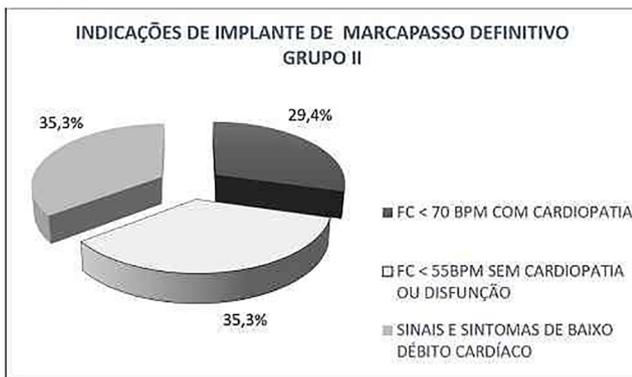


Figura 5: Indicações de implante de marcapasso definitivo no grupo II - pacientes que foram submetidos à troca de marcapasso
FC: frequência cardíaca, BPM: batimentos por minuto.

DISCUSSÃO

No presente estudo, foram analisados 34 pacientes portadores de BAVTC que receberam MPd em um período de 6 anos. Quando comparado com outros estudos, observa-se que a casuística foi considerável. Em um estudo australiano, foram identificados 15 pacientes com BAVTC que receberam MPd em um período de 20 anos⁵ e outro estudo indiano que avaliou 103 pacientes com MPd, dos quais 31 eram portadores de BAVTC.¹⁰

O BAVTC geralmente decorre de um processo autoimune que afeta o coração em desenvolvimento. Tal processo pode estar associado à passagem transplacentária de: auto-anticorpos anti-Ro/SSA materno e/ou auto-anticorpos anti-La/SSB. Na circulação fetal, eles podem se ligar a canais de cálcio do tipo L e inibir potenciais elétricos. No entanto, em alguns casos, a exposição prolongada a anticorpos anti-Ro/SSA pode induzir à internalização de canais de cálcio e, em última análise, levar à apoptose celular e inflamação local. Esse processo resulta em fibrose e calcificação do músculo cardíaco e do sistema de condução^{5,7}. Entretanto, auto-anticorpos maternos foram detectados em apenas uma minoria de crianças, nas quais o BAVTC foi diagnosticado^{5,7}. Apesar de comprovada a relação entre lúpus materno e BAVTC^{5,7}, essa relação não pôde ser evidenciada na amostra analisada no nosso estudo, devido ao fato do estudo ser retrospectivo e ter ocorrido perda de dados sobre o diagnóstico materno de lúpus. Outros estudos informam que em apenas 20 a 30% dos casos de BAVTC a mãe tinha diagnóstico prévio de doença autoimune⁶.

Outra associação importante é de BAVTC com a presença de cardiopatia congênita. Neste estudo, as cardiopatias mais prevalentes foram a presença de ducto arterioso isolado (8,8%) e de L-TGA (8,8%). Esta última é considerada uma malformação frequentemente associada ao BAVTC, como no estudo de Yan et al⁵, que encontrou 13% de L-TGA (2 de 15 pacientes). É importante ressaltar o número pequeno de pacientes, que poderia justificar esses achados. A relação entre BAVTC e L-TGA ocorre pelo desenvolvimento anormal do sistema de condução nessa patologia. O nó atrioventricular se localiza posteriormente em sua forma habitual, entretanto nesta patologia ele pode ser anterior, e se juntar com o feixe de His, o que aumenta o risco de BAVTC⁵.

Achados genéticos recentes sugerem que aproximadamente 10% das cardiopatias congênitas podem ter mutações novas que contribuem significativamente para o desenvolvimento de BAVTC¹¹. Mutações em genes que codificam fatores de transcrição para formação das câmaras cardíacas, remodelamento dos coxins endocárdicos e desenvolvimento do sistema de condução, como NKX2.5 e Tbx5, podem levar a BAVTC associado a cardiopatias congênitas¹².

O melhor momento para o implante do MPd permanece incerto. Entretanto, sua colocação precoce está bem estabelecida nos pacientes sintomáticos e nos portadores de cardiopatia congênita, os quais têm maior risco de morte súbita. Em neonatos e lactentes assintomáticos, a estimulação é indicada quando o ritmo ventricular é < 55 bpm sem cardiopatia ou < 70 bpm no caso de malformações cardíacas significativas. Para maiores de um ano de idade, o implante de

MPd é recomendado em crianças com uma frequência cardíaca média de 55 bpm ou menos ou longas pausas nas gravações de 24 horas⁴. Neste estudo foram consideradas indicações para implante de MPd nos pacientes com BAVTC segundo a Diretriz de Arritmias Cardíacas em Crianças e Cardiopatias Congênitas da SOBRAC e DCC de 2016: sinais e sintomas de baixo fluxo cerebral ou baixo débito cardíaco, 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 e autoanticorpos maternos (Anti-Ro e Anti-La)¹³. Dessas indicações, o neste estudo observou-se que 15 pacientes (44,1%) apresentaram frequência cardíaca menor que 70 bpm com cardiopatia significativa associada, 9 pacientes (26,5%) com frequência cardíaca menor que 55 bpm sem cardiopatia associada, outros 3 (8,8%) com disfunção ventricular e 7 (20,6%) com sinais de baixo débito.

Dentre os parâmetros clínicos e ecocardiográficos relacionados com pior prognóstico estão a intolerância ao exercício e o aumento do ventrículo esquerdo com ou sem disfunção⁵. Prematuridade, baixo peso ao nascer, instabilidade hemodinâmica e acidose metabólica são fatores que podem afetar diretamente o sucesso do implante de MPd¹⁴.

Atualmente observa-se uma preferência pelo dispositivo bicameral em relação ao monocameral, porém o primeiro apresenta limitações pela dificuldade técnica no implante em neonatos e por possíveis complicações atriais. O bicameral está associado a vantagens como a responsividade do nó sinusal, além dos benefícios hemodinâmicos da sincronia atrioventricular¹⁵. No estudo de Breuer et al, com 149 pacientes portadores de BAVTC submetidos a implante de MPd, foi evidenciada redução de área cardíaca e normalização da fração de encurtamento na maioria dos pacientes, sem diferença significativa entre MPd monocameral e bicameral¹⁶. Já no estudo de Karpawich et al, foi atribuído maior risco de ectopia e morte súbita ao dispositivo monocameral¹⁷. No presente estudo, dos 34 pacientes, 16 foram monocamerais e 18 bicamerais.

O MPd endocárdico tem sido preferido em crianças maiores e adultos por se tratar de uma opção segura e menos invasiva. Contudo, para crianças abaixo de 10 a 15 kilos e idade menor ou igual a 2 anos, muitos centros preferem utilizar o sistema epicárdico. Isto se deve a possíveis complicações relacionadas ao MPd endocárdico, tais como: trombose venosa, necessidade de troca ou extração dos cabos pelo crescimento da criança, erosão de pele no sítio do gerador e infecção de ferida^{6,8}. Dos 34 pacientes estudados, 9 receberam eletrodos endocárdicos (26,5%) e 25 receberam epicárdicos (73,5%); a mediana de idade foi de 14 anos e 9 meses nos pacientes que receberam eletrodos endocárdicos e de 1 ano e 3 meses para os pacientes que receberam eletrodos epicárdicos, revelando uma idade mais baixa nos que receberam eletrodos epicárdicos. Também houve diferença no peso: para os pacientes com eletrodos endocárdicos, a mediana de peso foi de 51Kg, enquanto que nos portadores de eletrodos epicárdicos, a mediana foi de 5,6Kg. No

grupo que recebeu implante epicárdico, foi observado maior tempo de permanência em terapia intensiva, menor número de extubações em centro cirúrgico e maior índice de mortalidade. No estudo de Silvetti et al. foram avaliados 56 pacientes com BAVTC que receberam MPd, dos quais 37 foram epicárdicos e 19 endocárdicos, a indicação absoluta para o implante epicárdico nesses pacientes foi a presença de shunt direita-esquerda ou necessidade de cirurgia por outra cardiopatia, e a idade foi um fator limitante ao implante endocárdico. O implante epicárdico, principalmente em pacientes mais velhos, está associado a um pior resultado¹⁸. Pacientes com shunt intracardiaco apresentam maior risco de formação de trombos na estimulação transvenosa e subseqüentes complicações tromboembólicas sistêmicas^{19,20}.

As taxas de complicações após o implante de MPd é estimada entre 10 a 30% em diferentes estudos^{21,22,23,24}, portanto a taxa de complicações do nosso estudo, que foi de 23,5%, encontra-se dentro do descrito, ressaltando o número pequeno de pacientes, que certamente afeta esse resultado. Esse considerável índice de complicações descrito na literatura, faz refletir sobre a verificação do melhor momento do implante de marcapasso para essa população, o que ainda é controverso, e carece de mais estudos para melhor entendimento de suas peculiaridades e para minimizar as complicações.

Um outro estudo encontrou 15% de mortalidade em pacientes com BAVTC isolado e 86% naqueles com doença estrutural associada e presença de sintomas no período neonatal²⁵. Neste estudo foram evidenciados 3 óbitos, todos após implante de MPd epicárdico, dos quais 2 pacientes apresentaram sintomatologia precoce ainda no período neonatal. Essa casuística é compatível com a encontrada na literatura, a qual atribui maior mortalidade ao implante epicárdico^{10,21,22,23,24}. Vale ressaltar que as características da população estudada de pacientes submetidos a implante epicárdico são consideravelmente distintas da de pacientes que receberam implante endocárdico, o que seria um viés em relação a complicações e mortalidade encontradas.

CONCLUSÕES

O implante de MPd devido a BAVTC é uma indicação habitual em pacientes menores de 18 anos. É relevante considerar a individualidade de cada paciente para a melhor escolha do momento adequado para o implante do MPd, a escolha do sistema e a técnica a ser utilizada, visando a ofertar o melhor tratamento para cada criança ou adolescente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Michaëlsson M, Engle MA. Congenital complete heart block: An international study of the natural history story. *Cardiovasc Clin.* 1972;4(3):85-101.
2. Buyon JP, Hiebert R, Copel J, Craft J, Friedman D, Katholi M, et al. Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31(7):1658-66. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(98\)00161-2](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(98)00161-2)

3. Villain E, Coatedoat-Chalumeau N, Marijon E, Boudjemline Y, Piette JC, Bonnet D. Presentation and prognosis of complete atrioventricular block in childhood, according to maternal antibody status. *J Am Coll Cardiol.* 2006;48(8):1682-7. PMID: 17045907 DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2006.07.034>
4. Villain E. Indications for pacing in patients with congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2008;31 Suppl 1:S17-20.
5. Yan J, Varma SK, Malhotra A, Menahem S. Congenital complete heart block: single tertiary centre experience. *Heart Lung Circ.* 2012;21(11):666-70. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2012.05.784>
6. Bordachar P, Zachary W, Ploux S, Labrousse L, Haissaguerre M, Thambo JB. Pathophysiology, clinical course, and management of congenital complete atrioventricular block. *Heart Rhythm.* 2013;10(5):760-6. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2012.12.030>
7. Baruteau AE, Pass RH, Thambo JB, Behaghel A, Le Pennec S, Perdreau E, et al. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *Eur J Pediatr.* 2016;175(9):1235-48. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00431-016-2748-0>
8. Wilhelm BJ, Thöne M, El-Scheich T, Livert D, Angelico R, Osswald B. Complications and Risk Assessment of 25 Years in Pediatric Pacing. *Ann Thorac Surg.* 2015;100(1):147-53. PMID: 25980596 DOI: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.12.098>
9. Takeuchi D, Tomizawa Y. Pacing device therapy in infants and children: a review. *J Artif Organs.* 2013;16(1):23-33. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10047-012-0668-y>
10. Lotfy W, Hegazy R, AbdElAziz O, Sobhy R, Hasanein H, Shaltout F. Permanent cardiac pacing in pediatric patients. *Pediatr Cardiol.* 2013;34(2):273-80. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00246-012-0433-2>
11. Zaidi S, Choi M, Wakimoto H, Ma L, Jiang J, Overton JD, et al. De novo mutations in histone-modifying genes in congenital heart disease. *Nature.* 2013;498(7453):220-3. DOI: <https://doi.org/10.1038/nature12141>
12. McCulley DJ, Black BL. Transcription factor pathways and congenital heart disease. *Curr Top Dev Biol.* 2012;100:253-77. PMID: 22449847
13. 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(1 Supl 3):1-58.
14. Yildirim A, Tunaodlu FS, Karaadac AT. Neonatal congenital heart block. *Indian Pediatr.* 2013;50(5):483-8. DOI: <https://doi.org/10.1007/s13312-013-0156-3>
15. Kelle AM, Backer CL, Tsao S, Stewart RD, Franklin WH, Deal BJ, et al. Dual-chamber epicardial pacing in neonates with congenital heart block. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134(5):1188-92. PMID: 17976448 DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.04.049>
16. Breur JM, Udink Ten Cate FE, Kapusta L, Cohen MI, Crosson JE, Boramanand N, et al. Pacemaker therapy in isolated congenital complete atrioventricular block. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2002;25(12):1685-91. DOI: <https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2002.01685.x>
17. Karpawich PP, Perry BL, Farooki ZQ, Clapp SK, Jackson WL, Cicalese CA, et al. Pacing in children and young adults with nonsurgical atrioventricular block: comparison of single-rate ventricular and dual-chamber modes. *Am Heart J.* 1987;113(2 Pt 1):316-21.
18. Silvetti MS, Drago F, De Santis A, Grutter G, Ravà L, Monti L, et al. Single-centre experience on endocardial and epicardial pacemaker system function in neonates and infants. *Europace.* 2007;9(6):426-31. DOI: <https://doi.org/10.1093/europace/eum043>
19. DeSimone CV, Friedman PA, Noheria A, Patel NA, DeSimone DC, Bdeir S, et al. Stroke or transient ischemic attack in patients with transvenous pacemaker or defibrillator and echocardiographically detected patent foramen ovale. *Circulation.* 2013;128(13):1433-41. PMID: 23946264 DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.003540>
20. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Mercier LA, Fernandes SM, Côté JM, et al.; Epicardial Versus ENdocardial pacing and Thromboembolic events Investigators. Transvenous pacing leads and systemic thromboemboli in patients with intracardiac shunts: a multicenter study. *Circulation.* 2006;113(20):2391-7. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.622076>
21. Olgun H, Karagoz T, Celiker A, Ceviz N. Patient- and lead-related factors affecting lead fracture in children with transvenous permanent pacemaker. *Europace.* 2008;10(7):844-7. DOI: <https://doi.org/10.1093/europace/eun109>
22. Murayama H, Maeda M, Sakurai H, Usui A, Ueda Y. Predictors affecting durability of epicardial pacemaker leads in pediatric patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135(2):361-6. PMID: 18242269 DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.09.002>
23. Pakarinen S, Oikarinen L, Toivonen L. Short-term implantation-related complications of cardiac rhythm management device therapy: a retrospective single-centre 1-year survey. *Europace.* 2010;12(1):103-8. DOI: <https://doi.org/10.1093/europace/eup361>
24. Chaouki AS, Spar DS, Khoury PR, Anderson JB, Knilans TK, Morales DL, et al. Risk factors for complications in the implantation of epicardial pacemakers in neonates and infants. *Heart Rhythm.* 2017;14(2):206-10. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.10.017>
25. Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, Kleinman CS, Copel JA. Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17(6):1360-6. PMID: 2016455 DOI: [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(10\)80148-2](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(10)80148-2)