

Pentalogía de Fallot y patrón ECG de Brugada – 2003

Dr. Andrés R. Pérez Riera

RELATO DO CASO

ANAMNESE:

Criança do sexo feminino, 7 anos parda, natural da cidade de São Paulo e procedente da cidade de Diadema integrante do grande São Paulo, Brasil.

Avó materna relata que a criança é portadora de sopro cardíaco detectado desde o nascimento e acompanhado de cianose generalizada.

Iniciou acompanhamento com cardiologista, porém, com um ano de idade, devido a problemas sócio-familiares, o pátrio poder ficou a cargo da avó materna a qual interrompera o acompanhamento médico cardiológico por considerar ser o sopro inocente e a cianose normal da raça.

Há dois meses, a criança apresentou crise de acentuação da cianose (hipóxia), sem seqüelas. A partir de então, com 7 anos de idade procurou serviço cardiológico.

ANTECEDENTES PESSOAIS:

Demorou a chorar, cianose desde o nascimento que se intensifica com o choro e aos médios esforços com interrupção às mamadas.

Nega palpitações; sudorese excessiva ou síncope.

Desenvolvimento Neuro-Psico-Motor Adequado (DNPM): adequado, vacinação em dia, padrão alimentar razoável.

Nega doenças infecto-contagiosas e/ou infecções respiratórias de repetição ou interações. Atualmente, cansaço aos médios esforços. Cianose generalizada constante. Crise hipóxica há dois meses.

ANTECEDENTES FAMILIARES:

Mãe: teve 10 gestações para 6 e quatro abortos. Não cria os filhos (doação).

Pré-natal incompleto, tabagista: +/- 20 cigarros/dia, nega uso de drogas na gestação, exposição a Raios-X, consangüinidade, diabetes, hipertensão e cardiopatias de um modo geral.

Avó desconhece o estado de saúde dos irmãos.

EXAME FÍSICO:

Bom estado geral, hidratada, corada, eutérmica, eupnéica, ativa, cianose labial e de extremidades ++/+++/4; 23,8Kg e 1,21m.

Pulsos periféricos presentes e simétricos, FC: 80 bpm; PA: 110 X 60 mm Hg FR: 18 ipm; Pulmões: MV + bilateralmente, sem ruídos adventícios.

Precórdio: normocinético, ictus não visível e palpável no 4to/5to espaço intercostal esquerdo por dentro da linha hemi-clavicular. Sem frêmitos.

Ausculta cardíaca: Ritmo regular, em dois tempos, primeira bulha normo/hiperfonética (T1 > M1); segunda bulha única, hiperfonética ++/4; ausência de B3 ou B4. Sopro sistólico ejetivo ++/4 na borda esquerda alta do esterno.

Abdome: plano, flácido; fígado palpável um centímetro do reborde costal direito, baço não palpável e ruídos hidro-aéreos presentes.

Membros inferiores com BPP, sem edemas.

Neurologicamente: ndn.

ECG Número 1 (ver abaixo)

Nome: RCPL; Idade: 7 anos; Sexo: feminino; Raça: parda; Peso: 23.800Kg;

Altura: 1.21m;

Data: 18/08/2003; Hora: 14,30h; Medicação em uso: nada consta.

Diagnóstico Clínico: Pentalogia de Fallot (Tetralogia + CIA)

Diagnóstico eletrocardiográfico

Ritmo: sinusal; FC: 75bpm; Onda P: SÂP: + 380 para frente; Duração: 80ms;

Voltagem: 1mm; Aspecto: arredondada; PR: 167ms; QRS: SÂQRS: - 1910: extremo desvio no quadrante superior direito ; Duração do QRS: 79ms (normal). Na derivação V1 onda R ampla monofásica com entalhe no pé da rampa ascendente e abrupta transição de V1 para V2: complexos QRS predominantemente positivos em V1 para complexos do tipo rS em V2. O sinal é considerado característico da tétrede de Fallot e está presente em aproximadamente em 48% dos casos nesta entidade (10). A hipertrofia predominante

da porção látero-pósterio-basal do ventrículo direito e da crista supraventricularis é a responsável pela súbita mudança na polaridade de V1 para V2.

Em crianças entre 3 e 8 anos deve observar-se progressivo aumento da voltagem do R V1 até V5 e concomitante diminuição do S até V6 "progressão adulta" da relação R/S nas precordiais. Este fato está ausente.

Precordiais esquerdas V5-V6: complexos QRS predominantemente negativos. Em 75% dos casos de T4F observamos o padrão rS ou RS nestas derivações.

A voltagem da onda R em V5 é de 8,5mm. Em crianças entre 3 e 8 anos a voltagem média da onda R em V5 é de 21mm.

Em V6 a voltagem da onda R é de 2,5mm. Em crianças normais nesta faixa etária a voltagem da onda R é de 14mm.

ST/T: SÂT 2270 no PF e para trás no PH (onda T negativa em V2); QT: 380ms;

QTc: 424ms (normal).

Conclusão: Sobrecarga ventricular direita sistólica de adaptação: SÂQRS com extremo desvio no quadrante superior direito, onda R monofásica de grande voltagem e com entalhe inicial em V1 e complexos predominantemente negativos em V5-V6 do tipo qrS.

ECG Número 2 (ver abajo)

Pós-Operatório Imediato

Nome: RCPL; Idade: 7 anos; Sexo: feminino; Raça: parda; Peso: 23.800Kg;

Altura: 1.21m.

Data: 26/08/2003; Hora: 20,24h; Medicação em uso: nada consta.

Diagnóstico eletrocardiográfico

Ritmo: sinusal; FC: 118bpm; Onda P: SÂP + 300; Duração: 80ms; Voltagem: 0.8mV; Aspecto: arredondada; PR: 130ms; QRS: SÂQRS: - 2220; Duração do QRS: 116ms (prolongado). ST/T: + 880; QT: 359 ms. QTc : 503ms. (prolongado).

Conclusão :

1) Morfologia de bloqueio incompleto de ramo direito, com a totalidade dos critérios do Bloqueio Divisonal Ântero-Superior do ramo Direito (BDASD) (11) : qR em V1, rsR' em V2-V3; SII > SIII; qR em aVR com onda R final proeminente e empastada, extremo desvio do SÂQRS no quadrante superior direito (entre - 450 e + - 1800 (- 2220); duração do QRS < 120ms (116ms) e onda S em V5-V6.

2) Padrão fenotípico de repolarização ventricular Brugada tipo 1: supradesnívelamento do ponto J e segmento ST= ou > 2mm (0.2 m V), de convexidade superior de V1 a V3 ("coved type") seguido de onda T negativa;

3) QTc: prolongado para a frequência cardíaca: 503ms.

ECOCARDIOGRAFIA:

*Situs solitus. Levocardia. Levoápex. Conexão atrioventricular é do tipo biventricular concordante. Concordância ventrículo-arterial. Presença de comunicação interatrial tipo fossa oval (=15mm), com fluxo da esquerda para a direita.

Valvas atrioventriculares anatomicamente normais e sem disfunções.

Ampla defeito do septo interventricular do tipo mal alinhamento subaórtico, com aorta cavalgando o septo em menos de 50% e fluxo bidirecional com predomínio esquerda para direita.

Câmaras esquerdas de dimensões normais e direitas com dilatação moderada.

Ventrículo direito: hipertrofia concêntrica de grau importante; desvio ântero-superior do septo infundibular, causando estreitamento importante na VSVD.

Valva pulmonar: folhetos espessados e anel valvar hipoplásico de 7,7mm. O gradiente infundíbulo-valvar máximo foi de 96 mmHg.

Tronco pulmonar e artérias pulmonares direita e esquerda hipoplásicos, mas confluentes. Artéria pulmonar direita = 6,2mm; Artéria pulmonar esquerda = 9,4mm. Presença de fluxo em artéria pulmonar esquerda sugestivo de canal arterial pequeno.

Valva aórtica normal.

Arco aórtico para a esquerda. a

Diagnóstico ecocardiográfico: Tetralogia de Fallot com estenose infundíbulo-valvar importante associada à comunicação interatrial (pentalogia de Fallot).

Discussão: A súbita mudança do ECG no pós-operatório imediato onde fora realizado um corte na VSVD (ventriculotomia direita) na região onde se encontra a divisão subpulmonar ou superior do ramo direito originou a presença de um BIRD. O corte realizado na VSVD provavelmente ocasionou algum grau de isquemia no ventrículo direito. Vários trabalhos mostram que infartos agudos ou isquemia envolvendo a VSVD podem conduzir a supradesnivelamento do ponto J e segmento ST semelhante a síndrome de Brugada (1-2)

Surawicz et al (3) referem circunstâncias semelhantes durante o procedimento de angioplastia por oclusão transitória do ramo ventricular que da suprimento sanguíneo a VSVD (artéria descendente anterior) com recuperação espontânea após a recanalização. Este padrão Brugada símile é resultado depressão do canal lento de ICa^{2+} -L (4) e ativação do canal IK -ATP durante a isquemia (5) ou induzida por predomínio do tono vagal o que explica a maior ocorrência dos eventos taquiarrítmicos durante o repouso noturno na síndrome de Brugada. O mesmo fenômeno tem sido descrito na angina variante vasoepástica quando a artéria coronária comprometida é aquela que irriga a região da VSVD (6). Há referências de coexistência de ambas entidades (7).

OS COMPONENTES DO SISTEMA HISIANO DIREITO

Pela sua topografia os bloqueios do ramo direito ou do sistema hisiano direito podem ocorrer no septo em antes da divisão do ramo (His direito e tronco do ramo) ou na parede livre do ventrículo direito quando já o ramo se há dividido.

A) NO SEPTO INTERVENTRICULAR - NA PORÇÃO DIREITA DO FEIXE DE HIS

- 1) Porção penetrante direita;
- 2) Porção ramificante direita.

- NO RAMO DIREITO PROPRIAMENTE DITO: composto de 3 porções:

- 3) Troncular, proximal ou do septo membranoso: BRDT.

Bloqueios localizados nas regiões 1 (penetrante direita do feixe de His), 2 (ramificante direita do feixe de His) e 3 são denominados PROXIMAIS OU TRONCULARES.

- 4) Média, intramiocárdica ou mimética;
- 5) Inferior, distal ou moderator band.

Bloqueios nos níveis 4 e 5 são denominados PERIFÉRICOS.

B) BLOQUEIOS LOCALIZADOS NA PAREDE LIVRE DO VENTRÍCULO DIREITO

.Os mesmo podem ser :

- 6 A) Bloqueio do Ramo Direito Parietal ou Global

6 B) bloqueios divisionais, fasciculares, parciais, do Purkinje da parede livre do ramo direito ou Atrasos Finais de Condução (AFC),.

- 6 A) Bloqueio do Ramo Direito Parietal ou Global

Bloqueios no nível 6 (na parede livre do VD), quando comprometem as três divisões concomitantemente (6A), são denominados Bloqueios Completos Divisionais do Ramo Direito Globais (BCRDG). Esta situação a encontramos em forma característica no pós-operatório de Tétrade de Fallot (T4F) e da comunicação interventricular (CIV) que tiveram por via de acesso a parede livre do VD (ventriculotomia direita ampla). Nestes casos, a incisão cirúrgica compromete globalmente o Purkinje parietal do ramo direito causando em 80% a 95% dos casos o típico padrão de BCRD (8-9-10). Os bloqueios seletivos no território de uma das três divisões do ramo direito na parede livre: (6B: I, II ou III) são denominados Atrasos Finais de Condução (AFC). Ou BLOQUEIOS DIVISIONAIS DO RAMO DIREITO NA PAREDE LIVRE DO VENTRÍCULO DIREITO.

O tronco do ramo direito do feixe de His, ao atingir o ápex do ventrículo direito na base do músculo papilar da tricúspide divide-se na parede livre em três divisões (falsos tendões) ou contingentes de fibras:

- I) DIVISÃO ÂNTERO-SUPERIOR OU SUBPULMONAR DIREITO(DASD);
- II) DIVISÃO INFERIOR DO RAMO DIREITO;

III) DIVISÃO MÉDIA DO RAMO DIREITO.

Eletrovetorcardiograficamente, este diagnóstico é sempre apenas de suspeita, uma vez que, o único elemento constante é a presença do Atraso Final de Condução localizado a direita, na porção superior (6BI), inferior (6BIII) OU média (6BII), o qual pode ou não ser consequência de verdadeira alteração dromótopa.

Na maioria dos casos, os AFC representam variantes normais e sua importância e interesse clínico, radicam no fato que podem originar padrões eletrovetorcardiográficos facilmente confundíveis com:

- 1) Os Bloqueios Divisionais Esquerdos: Bloqueio Divisional Ântero-Superior Esquerdo (BDASE) e Bloqueio Divisional Pósterio-Inferior Esquerdo (BDPIE);
- 2) Áreas eletricamente inativas (pseudo-áreas eletricamente inativas) tanto da parede anterior quanto da inferior.

Estes fatos fazem relevante a necessidade da perfeita caracterização e individualização.

Em nosso caso, o cirurgião realizou um corte econômico limitado a região subpulmonar da via de saída do ventrículo direito onde se encontra a divisão superior ou subpulmonar que justificaria em nosso entender o aparecimento de um BIRD com características de BDASD e não de um BCRD por não ter seccionado as três divisões ao mesmo tempo.

Em conclusão, o fenótipo Brugada encontrado estaria justificado pela lesão ou isquemia secundário corte na VSVD e o componente da morfologia de BIRD pela afetação da divisão superior do ramo direito ocasionando um BDASD.

Referente ao discreto prolongamento do intervalo QTc (503ms) mesmo admitindo que na síndrome de Brugada o intervalo QTc é normal, há referências de eventual existência de discreto prolongamento (11).

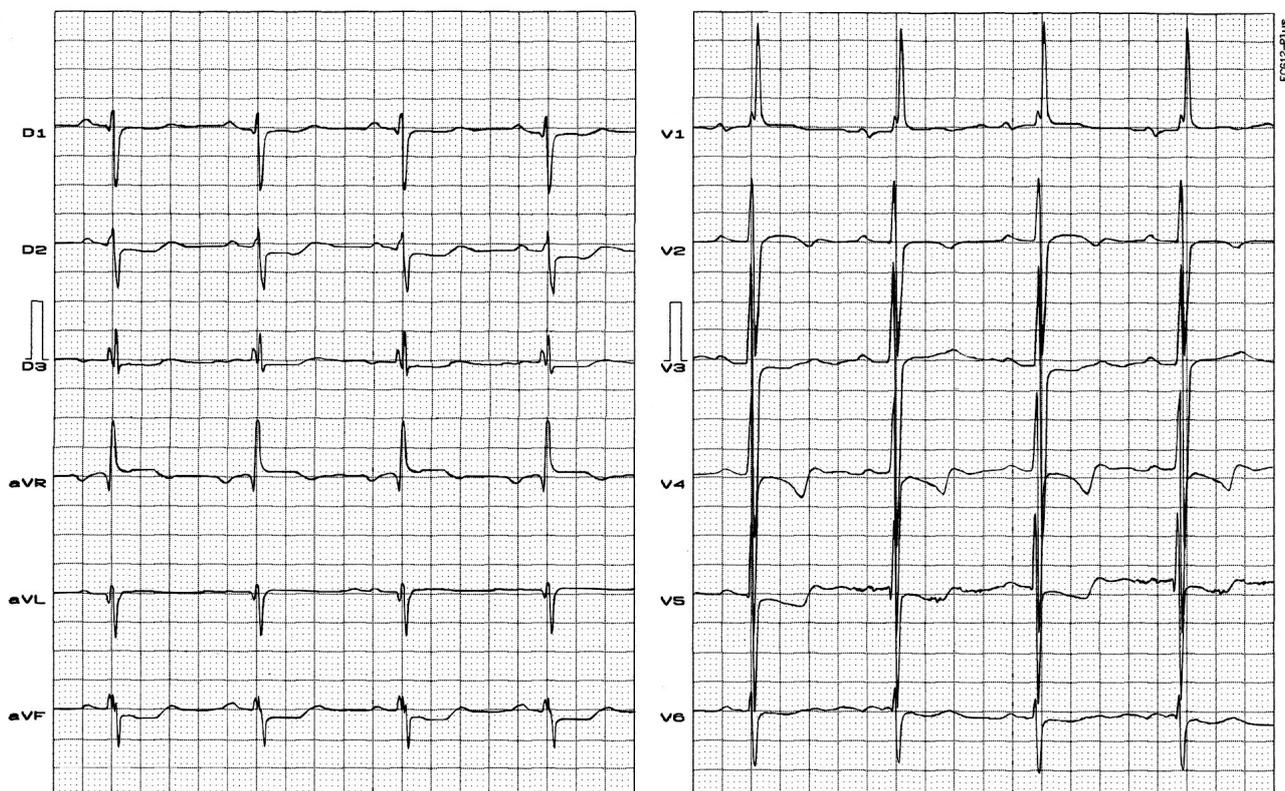
References:

- 1) Kataoka H: Electrocardiographic patterns of the Brugada syndrome in right ventricular infarction/ischemia. *Am J Cardiol* 2000; 86:1056.
- 2) Indik JH, Ott P, Butman SM: Syncope with ST-segment abnormalities resembling Brugada syndrome due to reversible myocardial ischemia. *PACE* 2002; 25:1270-1273.

- 3) Surawicz B, Orr CM, Hermiller JB, et al. QRS changes during percutaneous transluminal coronary angioplasty and their possible mechanism. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:542.
- 4) Di Diego JM, Antzelevitch C: High [Ca²⁺] induced electrical heterogeneity and extrasystolic activity in isolated canine ventricular epicardium:Phase 2 reentry. *Circulation* 1994; 89:1839-1850.
- 5) Di Diego JM and Antzelevitch C: Ica inhibition and IK-ATP activation induce a transmural dispersion of repolarization resulting in ST segment elevation and arrhythmias. *PACE* 1997; 20:1133 (abstract).
- 6) Chinushi Y, Chinushi M, Toida T, Aizawa Y. Class I antiarrhythmic drug and coronary vasospasm-induced T wave alternans and ventricular tachyarrhythmia in a patient with Brugada syndrome and vasospastic angina. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13:191-194.
- 7) Chinushi M, Kuroe Y, Ito E, et. al: Vasospastic angina accompanied by Brugada-type electrocardiographic abnormalities. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001; 12:108-111.
- 8) Goor DA, Lavee J, Smolinsky A, et al. Correction of tetrad of Fallot with reduced incidence of right bundle branch block. *Am J Cardiol* 1981; 48:892-896.
- 9) Horowitz LN, Simson MB, Spear JF, et al. The mechanism of apparent right bundle branch block after transatrial repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1979; 59:892-900.
- 10) DePasquale NP, Burch GE.: The electrocardiogram, vectorcardiogram and ventricular gradient in the tetralogy of Fallot. *Circulation* 1961; 24:94-109.
- 11) Alings M, Wilde A. "Brugada" syndrome: Clinical data and suggested pathophysiologic mechanism. *Circulation* 1999; 99: 666-673.

ELETROCARDIOGRAMA PRÉ-OPERATORIO:

Nome: RCPL; Idade: 7 anos; Sexo: feminino; Raça: parda; Peso: 23.800Kg; Altura: 1.21m;
Data: 18/08/2003; Hora: 14,30h; Medicação em uso: nada consta.



Diagnóstico eletrocardiográfico

Ritmo: sinusal; FC: 75bpm; Onda P: SÂP: + 380 para frente; Duração: 80ms; Voltagem: 1mm; Aspecto: arredondada; PR: 167ms; QRS: SÂQRS: - 1910: extremo desvio no quadrante superior direito ; Duração do QRS: 79ms (normal). Na derivação V1 onda R ampla monofásica com entalhe no pé da rampa ascendente e abrupta transição de V1 para V2: complexos QRS predominantemente positivos em V1 para complexos do tipo rS em V2. O sinal é considerado característico da tétrede de Fallot e está presente em aproximadamente em 48% dos casos nesta entidade¹⁰. A hipertrofia predominante da porção látero-pósterio-basal do ventrículo direito e da crista supraventricularis é a responsável pela súbita mudança na polaridade de V1 para V2.

Em crianças entre 3 e 8 anos deve observar-se progressivo aumento da voltagem do R V1 até V5 e concomitante diminuição do S até V6 “progressão adulta” da relação R/S nas precordiais. Este fato está ausente.

Precordiais esquerdas V5-V6: complexos QRS predominantemente negativos. Em 75% dos casos de T4F observamos o padrão rS ou RS nestas derivações.

A voltagem da onda R em V5 é de 8,5mm. Em crianças entre 3 e 8 anos a voltagem média da onda R em V5 é de 21mm.

Em V6 a voltagem da onda R é de 2,5mm. Em crianças normais nesta faixa etária a voltagem da onda R é de 14mm.

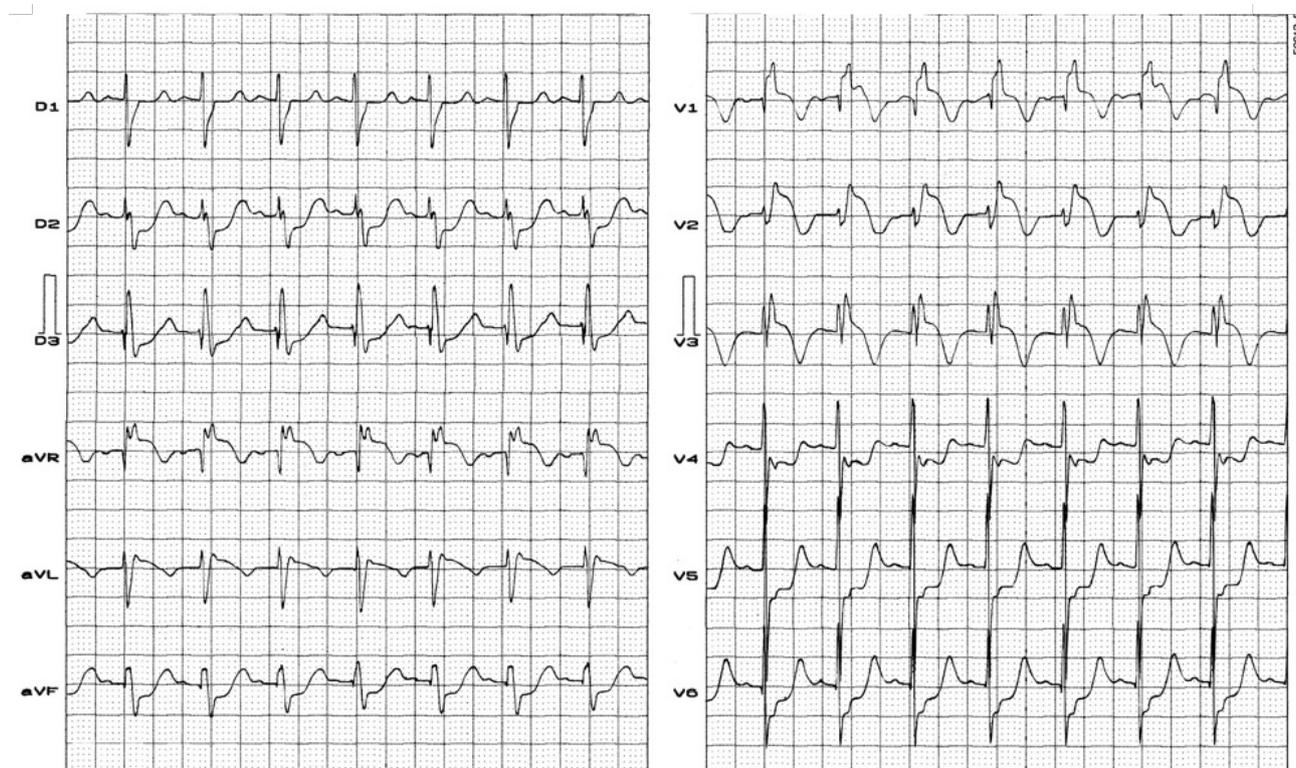
ST/T: SÂT 2270 no PF e para trás no PH (onda T negativa em V2); QT: 380ms; QTc: 424ms (normal).

Conclusão: Sobrecarga ventricular direita sistólica de adaptação: SÂQRS com extremo desvio no quadrante superior direito, onda R monofásica de grande voltagem e com entalhe inicial em V1 e complexos predominantemente negativos em V5-V6 do tipo qrS.

ELETROCARDIOGRAMA PÓS-OPERATÓRIO IMEDIATO:

Nome: RCPL; Idade: 7 anos; Sexo: feminino; Raça: parda; Peso: 23.800Kg; Altura: 1.21m.

Data: 26/08/2003; Hora: 20,24h; Medicação em uso: nada consta.



Diagnóstico eletrocardigráfico

Ritmo: sinusal; FC: 118bpm; Onda P: SÂP + 300; Duração: 80ms; Voltagem: 0.8mV; Aspecto: arredondada; PR: 130ms; QRS: SÂQRS: - 2220; Duração do QRS: 116ms (prolongado). ST/T: + 880; QT: 359 ms. QTc : 503ms. (prolongado).

Conclusão :

Morfologia de bloqueio incompleto de ramo direito, com a totalidade dos critérios do Bloqueio Divisonal Ântero-Superior do ramo Direito (BDASD) 11 : qR em V1, rsR' em V2-V3; SII > SIII; qR em aVR com onda R final proeminente e empastada, extremo desvio do SÂQRS no quadrante superior direito(entre - 450 e + - 1800 (- 2220); duração do QRS < 120ms (116ms) e onda S em V5-V6.

Padrão fenotípico de repolarização ventricular Brugada tipo 1: supradesnivelamento do ponto J e segmento ST= ou > 2mm (0.2 m V), de convexidade superior de V1 a V3 (“coved type”) seguido de onda T negativa;

QTc: prolongado para a frequência cardíaca: 503ms.