

SÍNDROME DO QT LONGO CONGÊNITO: ANÁLISE DE UM CASO CLÍNICO

CONGENITAL LONG QT SYNDROME: A CASE ANALYSIS

Renayra Tallita Luciano Alonso,* Ana Carolina Santos Silva,* Raísa França Ribeiro,* Adimar Pires da Silva Jr.,** Jaime Arnez.***

Resumo

A síndrome do QT longo (SQTL) congênito é uma canalopatia que leva a alterações na repolarização miocárdica, tem como características clínicas síncope, taquicardia ventricular polimórfica e morte súbita. A síndrome é responsável por arritmias malignas letais. A terapêutica deve ser brevemente iniciada com uso de betabloqueadores, denervação simpática cardíaca esquerda ou cardioversor desfibrilador implantável. Nos casos de morte súbita abortada, há indicação de implante de cardioversor desfibrilador implantável. Relata-se o caso de paciente do sexo feminino, 21 anos, com quadro recorrente de palpitações, síncope e cianose de extremidades que foi diagnosticada clínica e eletrocardiograficamente com síndrome do QT longo congênito. A terapêutica realizada foi implante de cardioversor desfibrilador (CDI).

Palavras-chave: Síndrome do QT longo; Morte súbita; Cardioversor desfibrilador implantável.

Abstract

The congenital long QT syndrome is a channelopathy that leads to changes in myocardial repolarization, its clinical characteristics are syncope, polymorphic ventricular tachycardia and sudden death. The syndrome is responsible for lethal malignant arrhythmias, therapy should be initiated shortly with beta-blockers, left cardiac sympathetic denervation or implantable defibrillator cardioverter. In aborted sudden death cases, there is an implant indication of cardioverter defibrillators. Case report of a female patient, 21 years, with recurrent palpitations, syncope and cyanosis which was diagnosed clinically and electrocardiographically with congenital long QT syndrome, the treatment was an implanted cardioverter defibrillator implant (ICD).

Keywords: Long QT syndrome; Sudden death; Implantable cardioverter defibrillator.

Introdução

A síndrome do QT longo congênito é uma canalopatia que cursa com alteração na repolarização ventricular.¹ Manifesta-se clinicamente por síncope, taquicardia ventricular polimórfica (torsades de pointes) e morte súbita.² Sua prevalência estimada é de cerca de 1:5000 sujeitos.³

A mutação em genes específicos que codificam

a formação das subunidades dos canais iônicos das células cardíacas responde pela etiologia genética. Esses canais mutantes levam ao prolongamento do potencial de ação que irá predispor o paciente às arritmias ventriculares.³ O diagnóstico de síndrome do QT longo baseia-se principalmente em dados clínicos e eletrocardiográficos.⁴

Os pacientes podem ser tratados com intervenções antiadrenérgicas (beta-

* Médica residente de Clínica Médica/HUGV.

** Médico residente de Cardiologia/HUGV.

*** Médico assistente eletrofisiologista/HUFM.

bloqueadores ou denervação simpática cardíaca esquerda - DSCE) ou com cardiodesfibrilador implantável (CDI).⁵

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 21 anos, procurou o Serviço de Arritmologia e Eletrofisiologia em julho de 2013, pelo quadro súbito de dispneia, dor precordial em pontada sem irradiação, cianose de extremidades e palpitações, seguido de síncope. Informa que o quadro ocorreu fazia cerca de nove dias antes da consulta. Relata episódio semelhante havia quatro anos. Nega uso de drogas lícitas, ilícitas e medicações. Na história patológica pregressa possuía diagnóstico de asma desde a infância.

Relata que avó paterna faleceu por infarto agudo miocárdico e tio paterno apresentou morte súbita ainda na adolescência, causa não identificada.

Ao exame físico encontrava-se lúcida e

orientada, em bom estado geral, acianótica, níveis tensionais 100 x 60 mmHg, frequência respiratória 26 incursões respiratórias por minuto (irpm), frequência cardíaca 72 batimentos por minuto (bpm). Ausculta respiratória com murmúrio vesicular fisiológico, sem ruídos adventícios.

Aparelho cardiovascular - ictus não visível e não palpável, ritmo cardíaco regular em dois tempos, bulhas normofonéticas e sem sopros.

Eletrocardiograma basal: frequência cardíaca de 75 bpm, intervalo PR 200 milissegundos (MS), complexo QRS de 80 ms, eixo elétrico entre +60° e +90°, intervalo QTc 480 ms com padrão juvenil (Figuras 1 e 2).

Ecocardiograma transtorácico dentro da normalidade. Eletrólitos: Potássio 4,5 mEq/L, sódio 143 mEq/L, cálcio iônico 1,28 mmol/L. Realizado implante de cardiodesfibrilador implantável (Figura 3) e paciente encontra-se em acompanhamento clínico ambulatorial.

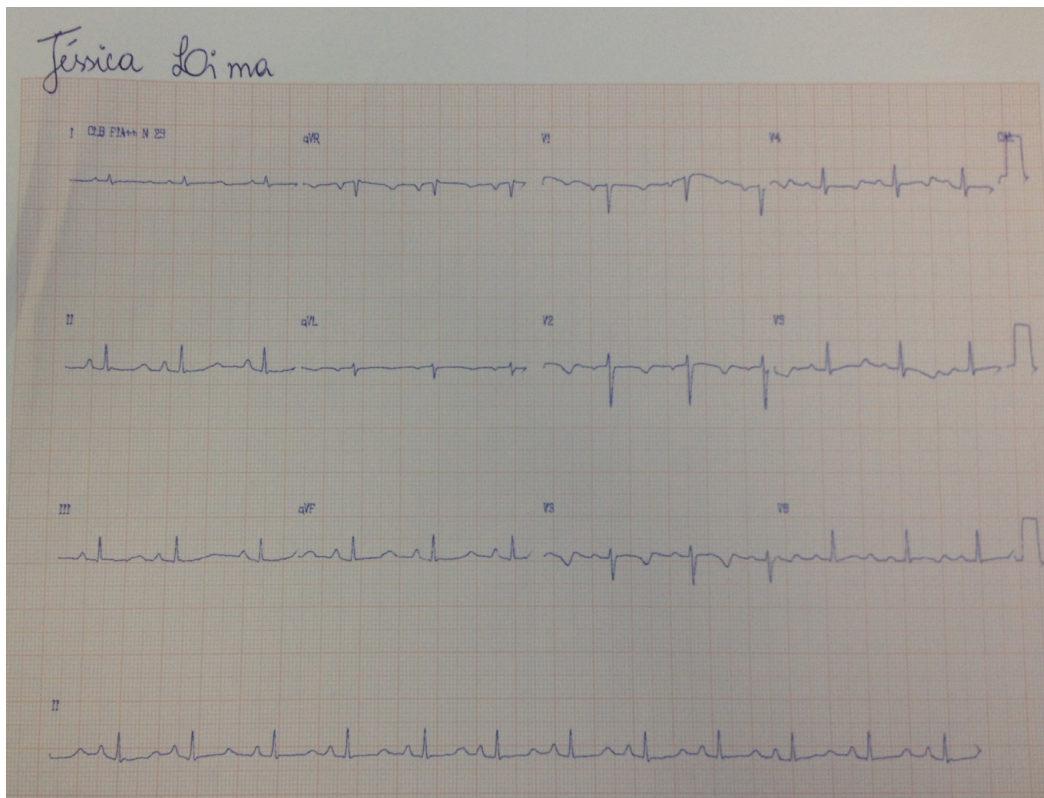


Figura 1: Eletrocardiograma mostrando ritmo sinusal e prolongamento do intervalo QT, medindo 480 ms.

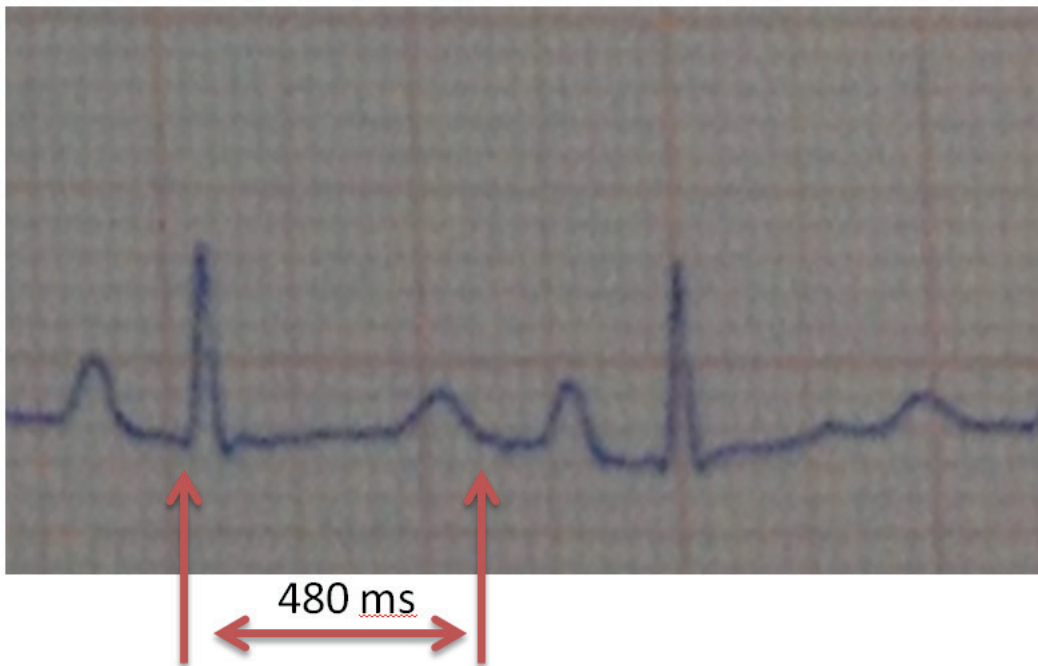


Figura 2: Eletrocardiograma - Derivação DII evidenciando intervalo QT de 480 ms.

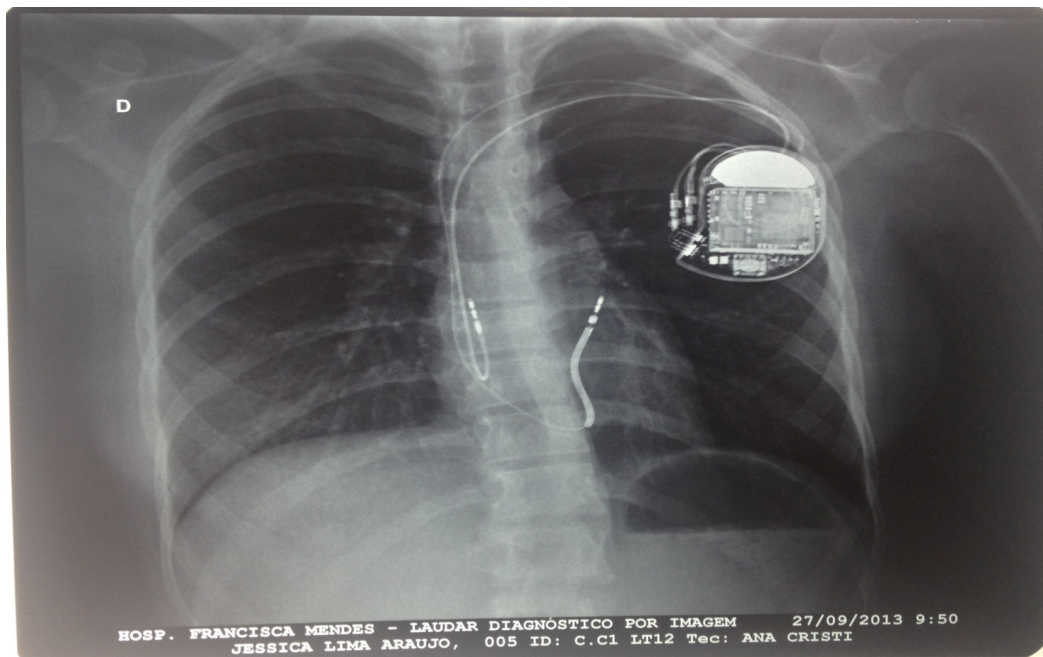


Figura 3: Radiografia de tórax (incidência posteroanterior) após a colocação do CDI.

Discussão

A síndrome do QT longo (SQTL) congênito é causada por mutações nos genes de codificação de canais de potássio e sódio cardíacos ou proteínas celulares estruturais. Os pacientes geralmente apresentam sintomas em uma idade jovem, conforme o caso reportado, em que a paciente recebe o diagnóstico aos 21 anos,

no entanto relata sintomatologia desde os dezessete anos de idade. Centenas de mutações em dez genes ligados à síndrome do QT longo foram identificadas, no entanto mutações em três genes, cada um codificando um canal iônico cardíaco importante para a repolarização ventricular, representam a grande maioria dos casos. Os subtipos genéticos resultantes são chamados LQT1, LQT2, e LQT3.⁷ A síndrome

caracteriza-se por prolongamento do intervalo QT no eletrocardiograma de superfície e um aumento do risco de morte súbita geralmente por conta da fibrilação ventricular. Estresse físico e emocional são gatilhos comuns de síncope ou morte súbita nessa síndrome.⁸ Como descrito na literatura, a paciente do caso acima exposto apresentou quadro de palpitação, a qual poderia estar relacionada à taquicardia ventricular polimórfica não sustentada se tivesse sido documentada, além de síncope, dor precordial e cianose. Essa sintomatologia mostrou-se recorrente, uma vez que apresentou quadro semelhante anteriormente, porém na história clínica não fora encontrado nenhum fator desencadeante.

A doença possui interesse crescente em decorrência de suas manifestações dramáticas caracterizadas por episódios de síncope, os quais muitas vezes resultam em parada cardíaca e morte súbita, que acometem indivíduos jovens e saudáveis, a maioria crianças e adolescentes. A doença possui uma taxa de mortalidade muito elevada entre pacientes não tratados, ao passo que terapêuticas muito eficazes estão disponíveis, o que torna inaceitável a existência de pacientes não diagnosticados ou diagnosticados erroneamente.⁵

A terapia é direcionada para a redução da incidência de síncope e morte súbita. A falta de estudos randomizados de tratamento reflete tanto a raridade da doença e a heterogeneidade de suas apresentações clínicas.⁷ Crianças e adolescentes com síndrome do QT longo congênito possuem maior risco quando comparados com os adultos. Como resultado, defende-se tratamento mais agressivo em crianças e adolescentes portadores da síndrome em questão,⁹ como fora realizado na paciente do caso, que era jovem e apresentava sintomas condizentes com arritmia cardíaca grave, sendo a indicação de implante de cardioversor uma alternativa agressiva, porém plausível para o caso em questão, pelo alto risco de morte súbita.

A síndrome do QT longo congênito possui duas linhas de tratamento: intervenções antiadrenérgicos (beta-bloqueadores e

denervação simpática cardíaca esquerda - DSCE) e o cardiodesfibrilador implantável (CDI).⁵ Medicamentos β-adrenérgicos representam a primeira escolha na terapia sintomática em pacientes com síndrome do QT longo congênito, exceto em casos que apresentem contraindicações específicas. Propranolol e nadolol são os dois medicamentos mais eficazes dessa classe.⁵ A paciente do caso relatado possuía contraindicação formal ao uso de beta-bloqueadores, uma vez que era portadora de asma brônquica, portanto optou-se por implante de cardioversor como melhor terapêutica elegível para o caso, somado ao alto risco para morte súbita que necessita de uma terapêutica mais agressiva.

O uso de cardioversor implantável é amplamente considerado em pacientes em alto risco de morte súbita, incluindo aqueles com sintomas antes da puberdade, aqueles com QTc muito longo (> 500 ms), e aqueles com síncope recorrente, pensado ser por conta de arritmias graves.⁸ Em estudo realizado por Susan et. al., em 2007, com 128 pacientes com síndrome do QT longo congênito, os beta-bloqueadores foram utilizados em 126 (98%) e cardioversor implantável em 27 (21%) pacientes.¹⁰ Há consenso de implante imediato do CDI em casos de parada cardíaca documentada ou em pacientes com alto risco de arritmias fatais avaliado pelo escore de risco M-FATO, para pacientes que já recebem algum tratamento para SQTL (Tabela 2).⁵ De acordo com dados da literatura, no que se refere à recorrência dos sintomas e gravidade do quadro, a conduta escolhida diante do caso exposto foi a colocação de cardiodesfibrilador implantável (Figura 3), para evitar desfecho grave e risco de morte súbita.

O relato de caso acima mostra a importância da identificação precoce da síndrome do QT longo, por conta de risco de arritmias malignas e morte súbita, a terapêutica deve ser rapidamente instituída com uso de β-bloqueadores, denervação simpática cardíaca esquerda e implante de cardioversor, sendo este último reservado para casos mais graves, com sintomatologia recorrente e alto risco para morte súbita.

-	1 ponto	0 ponto	+1 ponto	+ 2 pontos
- Livre de eventos e em vigência de terapia por mais de dez anos	Sim	-----	-----	-----
- QTc (ms)	----- <	ou = 500	500-550 >	550
- Antecedentes de morte súbita abortada	-----	Não	Sim	-----
- Eventos apesar da terapia	----- N	ão S	im	-----
- Idade de implante	-----	>20 anos	<20 anos	-----

Tabela 2: Escore de M-FATO.

Referências

- Goldenberg I, Moss AJ. Long QT Syndrome. Journal Of American College Of Cardiology, New York. 2008; 2291-2300.
- Barcelos AM et. al. Síndrome do QT longo e Torsades de Point pós-parto. Arq Bras Cardiol. 2009; vol 93(4): 58-9.
- Andrew SJ, Moss AMD et. al. Long QT Syndrome in Adult. Journal Of The College Of Cardiology, Rochester, New York. 2007; 329-337.
- Kramer DB, Peter ZJ. Long-QT Syndrome. Cardiology In Review, Boston. 2011; 217-225.
- Schartz PJ. Pharmacological and non-pharmacological management of the congenital long QT syndrome: The rationale. Pharmacology and Therapeutics, Pavia. 2011; 171-7.
- Jons C, Moss AMD et. al. Risk of Fatal Arrhythmic Events in: Long QT Syndrome Patients After Syncope. Journal Of The American College Of Cardiology, Rochester, New York. 2010; 783-788.
- Murphy C, Gill J. Long QT syndrome in a family with a KCNH2 mutation. Heart Metab. 2008; 41: 30-33.
- Dan M, Roden MD. Long-QT syndrome, The New England Journal of Medicine. 2008; 358-2,
- Susan EP, Shubhayan MDS et. al. Long QT Syndrome in Children. Journal Of The American College Of Cardiology, Utah. 2007; 1335-1340.