

# BI

BOLETIM INFORMATIVO



Associação Portuguesa  
de Portadores de Pacemakers e CDI's

ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA DE PORTADORES DE PACEMAKER E CDI'S | #7 | DEZEMBRO 2008

FELIZ NATAL!  
BOM ANO NOVO!

**II Coloquio da APPPCDI's**  
Um olhar sobre o evento

**Dr. Carlos Morais** responde.  
Tenho um pacemaker, posso  
usar o microondas? Esta e  
muitas outras dúvidas desfeitas.

**Dra. Isabel Santos e equipa.**  
Síndrome do QT Longo – uma  
doença que mata 3000 a 4000  
pessoas por ano por morte  
súbita nos EUA.  
O que é e como preveni-la.

# Tudo sob controlo

Graças à sua competência  
e à nossa investigação

Investigação, inovação e controlo de qualidade como garantias de excelência.

Investigadores altamente qualificados que todos os dias trabalham com dedicação nos centros de investigação do Sorin Group na Europa e em todo o mundo têm contribuído na constituição de uma longa história de descobertas e sucesso. Colocamos o nosso legado de resultados e conhecimento ao serviço dos médicos para o benefício da saúde dos seus pacientes.

Garantimos-lhe a excelência que necessita.

[www.sorin.com](http://www.sorin.com)



**SORIN GROUP**

AT THE HEART OF MEDICAL TECHNOLOGY

**bolco**

CarboMedics

COBE

**didaco**

**ela** medical

**SOLLIDIA**

**Mitroflow**

**SORIN**  
BIOMEDICA

**STOCKERT**

## Mensagem do presidente



Teve lugar no passado dia 28 de Setembro o nosso II Colóquio Nacional.

Fizemo-lo com o mesmo empenho e o mesmo entusiasmo do primeiro.

Contámos igualmente com a excelência dos prelectores que gentilmente se disponibilizaram a colaborar connosco. Para eles vai uma vez mais o meu agradecimento.

Lisboa foi a cidade que escolhemos para o realizar. Acolheu-nos a Escola Superior de Tecnologias da Saúde de Lisboa com quem estabelecemos um protocolo que permitirá no futuro usar estas instalações para eventos congéneros desta Associação. É mais uma Instituição que se empenhou em colaborar connosco o que também agradecemos.

O público aderiu desta vez em maior número o que nos motivou imenso.

Estes 2 Colóquios são sem dúvida “a menina dos nossos olhos” no que diz respeito às actividades da APPPC pois permitem juntar de perto profissionais desta área com os portadores e seus familiares. Contámos com pessoas que se deslocaram dos mais diversos pontos do país o que muito nos orgulha.

Foi particularmente importante a desmistificação de alguns medos, na maior parte da vezes infundados, sobre as interferências externas que podem interferir no bom funcionamento do Pacemaker e CDI. O Dr. Carlos Morais, da forma simples e elucidativa com que sempre nos fala, tranquilizou-nos dizendo que as possibilidades de ocorrerem interferências, principalmente vindas de aparelhos domésticos, são diminutas. Nunca é demais a discussão e o esclarecimento sobre este tema e a APPPC considera ter um papel fundamental nessa clarificação.

Por fim, e porque o Natal se aproxima, deixo um voto de Feliz Natal sobretudo para os portadores e suas famílias. Espero também que 2009 nos traga a concretização de alguns objectivos associativos: maior número de sócios; melhoria das condições sócio-económicas dos portadores de PM e CDI; sensibilização do poder central para que a implementação de políticas de Saúde demasiado restritivas podem pôr em causa a aquisição de equipamentos de acordo com as necessidades.

Obrigado a todos...

Votos de Bom Natal e Próspero Ano Novo

António Gomes  
Presidente da Direcção Nacional da APPPCD'S

### Colabore com a nossa Associação – Doe parte do seu IRS para uma boa causa

Sabia que pode “doar” parte do imposto (IRS) que tem que pagar, a algumas Instituições sendo a Associação Portuguesa de Portadores de Pacemaker uma delas?

Com efeito, basta preencher o número de contribuinte da Associação no quadrado 9 do Modelo H e 0,5% serão retirados do imposto total que o Estado liquida, e não do imposto que deverá ser devolvido ao contribuinte, no caso de haver lugar à restituição do imposto cobrado.

Para isso aqui vai o NIF da Associação: 505 064 324.

**Pagamento de quotas:** Fevereiro/Março de 2009 (NIB 0045 3110 4019 9503 2973 2)

### Carlos do Carmo apoia a APPPC

É com orgulho que damos a conhecer a todos os nossos associados e amigos um dos nossos mais recentes membros.

É do conhecimento geral que o Sr. Carlos do Carmo, foi internado no Hospital de Santa Maria no dia 25 de Setembro de 2007, tendo-lhe sido diagnosticada uma arritmia cardíaca. A colocação de um pacemaker foi efectuada a 27 de Setembro do mesmo ano, com sucesso. Congratulamo-nos por ter a nosso lado figura tão ilustre e respeitada. Mais um membro que, com certeza, nos ajudará a crescer e a sensibilizar todos para as questões do coração.



A ASSOCIAÇÃO  
PORTUGUESA DE PORTADORES  
DE PACEMAKERS E CDI'S,  
DESEJA A TODOS OS SEUS  
ASSOCIADOS E AMIGOS  
UM FELIZ NATAL E BOM  
ANO NOVO!

#### FICHA TÉCNICA

Autor - Assoc. Portuguesa de Portadores de Pacemakers e CDI's  
Editor - Assoc. Portuguesa de Portadores de Pacemakers e CDI'S  
Design - Dalila Ferreira  
Fotografia capa - Stock.XCHNG  
Impressão - Tipografia MACASI  
Tiragem - 3000 Exemplares  
ISBN 978-989-95494-0-1  
Dep. Legal 262030/07

#### ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA DE PORTADORES DE PACEMAKERS E CDI'S

Sede Nacional  
Apartado 163  
3101 - 902 Pombal  
tlm.: 914 855 843 tlf./fax: 236 207 228  
www.apppc.pt  
geral@apppc.pt

Delegação em Lisboa  
Rua de Fanares, n.º 17, 2.º Esq  
2725-307 Mem Martins  
tlf.: 219 218 606 - fax: 219 204 406  
chambelcoelho@hotmail.com  
Contacto: Dr. Virgílio Chambel



## II COLÓQUIO

da

ASSOCIAÇÃO

PORTUGUESA DE PORTADORES DE PACEMAKER E CDI'S

No passado dia 28 de Setembro, realizamos o colóquio da Associação Portuguesa de Portadores de Pacemaker e CDI's. Um sucesso! Superamos as nossas expectativas e pudemos contar com a presença de várias pessoas, dos mais variadíssimos sectores. Foi um óptimo momento de discussão e, porque não dizê-lo, de confraternização.



Estiveram presentes vários oradores discursando sobre vários temas do maior interesse. Com rigor e profissionalismo os nossos oradores não deixaram de mostrar o lado divertido e curioso dos portadores de pacemakers. Assuntos como Mitos Urbanos, abordado pelo Dr. Carlos Morais, foi particularmente importante, pois desmistificou alguns medos, na maior parte da vezes infundados, sobre as interferências externas que podem interferir no bom funcionamento do Pacemaker e CDI. Vivemos na era da tecnologia, cercados em qualquer local de aparelhos que usam as mais diversas fontes de energia e que desconhecemos se podemos utilizar ou mesmos aproximarmo-nos deles.

Dentro de casa de cada um de nós, existem sempre alguns destes aparelhos que poderão levantar esses medos. O Dr. Carlos Morais, da forma simples e elucidativa com que sempre nos fala, tranquilizou-nos dizendo que as possibilidades de ocorrerem interferências, principalmente vindas de aparelhos domésticos, são diminutas. Nunca é demais a discussão e o esclarecimento sobre este tema e a APPPC considera ter um papel fundamental nessa clarificação. Um olhar sobre os seus 30 anos de experiência,



apresentado pelo Dr. António Zamith, como era e como é hoje, foi um outro tema que esteve na boca daqueles que se deslocaram a Lisboa para assistir ao colóquio. Outros profissionais da saúde participaram de forma activa, com a sua experiência para o melhor bem-estar dos portadores de dispositivos. Contamos também, como não podia deixar de ser, com o contributo de portadores, que sentindo na própria pele as dificuldades ou falta delas não quiseram deixar de participar.

A organização deste evento ficou satisfeita com os resultados, mas ainda assim deseja fazer mais e melhor. Com este objectivo fez passar entre os participantes um pequeno inquérito que irá permitir, depois de análise, saber quais as maiores dificuldades e quais os maiores interesses que se fazem sentir entre os portadores de dispositivos. Queremos aborda-los no próximo colóquio.

Nesta reunião de amigos, como dizia o presidente da APPPCDI, foi apresentada a campanha "Bate Bate coração". A campanha vai ter a sua face mais visível a partir de Fevereiro de 2009. Até lá vão ser criados grupos de trabalho e desenvolvidas várias acções para a sua preparação.

Esta foi também a oportunidade de apresentarmos o nosso novo site. Acreditamos que este novo site será uma mais-valia para todos quantos o visitam em <http://www.apppc.pt>.

## PROGRAMA

"Introdução ao Colóquio"

António Gomes (Presidente da APPPCDI's)

"A consulta de enfermagem e os portadores"

Enf. Luís Barata (H. Fernando Fonseca, Amadora)

"Pacemakers/CDI's"

Técnica - Sofia Santos (H. Santa Marta, Lisboa)

"Toda uma Vida..."

Dr. António Zamith (H. Covões, Coimbra)

"Mitos urbanos e doentes portadores de dispositivos"

Dr. Carlos Morais (H. Fernando Fonseca, Amadora)

"A Voz dos pacientes"

Intervenção de pacientes

Lançamento da campanha "Bate Bate Coração"

Considerações finais e encerramento do II Colóquio

Dr. Virgílio Chambel

(responsável pela delegação de Lisboa da APPPCDI's)

# VIVER O NATAL COM O CORAÇÃO

## NATAL ... O DERRADEIRO TESTE AO CORAÇÃO

Fecho os olhos e vejo uma mesa farta de doces e pequenos petiscos de arregalar os olhos, o palato e o olfacto. Todos os nossos sentidos ficam alerta. Lembro as luzes da árvore de Natal a piscar brilhantes no escuro e recordo os miúdos em volta da lareira a abrir os presentes, recuo no passado e lembro-me de mim própria com o mesmo sorriso e brilho no olhar. Mas o que mais recordo são olhares meigos, a ternura da família, o calor humano.

Quando falo de Natal vem-me à memória a família reunida e sentada na enorme mesa da sala de jantar dos meus avós que só abre as suas portas em ocasiões especiais, como esta, para o degustar do tão ansiado jantar para o qual quase todos contribuíram. Além destas imagens, lembro os familiares que, por força de circunstância, não vejo ou com tanta frequência ou porque se viram obrigados a emigrar mas não passam um Natal sem se reunir connosco. São estes pequenos momentos que fazem o nosso coração bater mais forte, são estes pequenos momentos que fazem valer a pena esperar pelo Natal. Sei que as minhas memórias são comuns a milhares de pessoas. Esta época é um renovar de emoções que faz o nosso pobre coração bater mais forte. Por mais cansado que ele esteja, anseia este momento.

Então, como resguardar o nosso coração deste Natal cheio de animação? Bem, à parte das emoções que, por norma, não causam traumas de maior ( pelo contrário) existem todos os outros excessos que, esses sim, causam lesões permanentes.

De tão comovidos e ansiosos que estamos nesta época esquecemos que os festejos de Natal são apenas dois dias (a véspera e o dia) e não o mês inteiro. Pois é, esse é o nosso maior pecado. Lá em casa as coisas funcionam da seguinte forma: reunimo-nos em casa dos meus avós maternos, somos entre 12 a 16 pessoas, no entanto, a comida é sempre para 20 a 24. -"Nunca se sabe"- dizem as cozinheiras de serviço, -"Pode sempre aparecer mais alguém. Os amigos vão passar por aqui"- acrescentam. Ora é aqui que reside o problema. Os amigos de facto passam por lá e sempre aparece mais alguém para se juntar à mesa mas também os amigos têm em suas casas toda uma panóplia de tentações "gourmet"...

Os excessos são cometidos aqui. Nestes dias comemos de mais, empanturramo-nos de doces variados e não nos movimentamos nem um pouco. Sentamo-nos à mesa ou em frente a lareira na conversa a comer e comer e comer. Então qual é a solução?

Se é daqueles que não tem por hábito ter uma dieta equilibrada ao longo do ano, então é importante não começar a comemorar o Natal no início de Dezembro,

afinal o Natal é só um dia (máximo dois). No dia de Natal, ao jantar, saboreie o bacalhau com o azeite e alho sem medos, mas acrescente bastantes legumes reduzindo nas batatas. Se optar pelo peru evite cozinhá-lo com gordura, não esqueça de acrescentar legumes ao prato e, para acompanhar o prato, beba um bom vinho (com moderação). Nos intervalos das refeições beba bastante água, a água ajudará a libertar alguns excessos. Comece a sobremesa com fruta, só depois passe para os doces. Se for você a confeccionar os doces, ou algum familiar próximo, tenha a atenção de reduzir as doses de açúcar, a maior parte dos doces caseiros ficam igualmente saborosos se lhe reduzirmos o açúcar para metade. Evite polvilhar com açúcares os doces. Depois da sobremesa não fique sentado à mesa. Faça o possível para se mover, mexa-se! Ajude a levantar a mesa e, já que tem a mesa, simule corridas a volta da mesma com os mais novos, jogue o jogo da cadeira, faça jogos em família que obriguem a algum movimento ou, se preferir, vá dar um passeio em família. Todos os doces que sobrarem após as comemorações, divida-os com os presentes, afinal esta também é um época de partilha, evite ficar com doces para a semana inteira seguinte.

Após o Natal comece uma alimentação balanceada, variada e equilibrada. Consulte o seu médico que lhe indicará uma dieta adequada as suas necessidades. A sua saúde agradece logo o seu coração também.

Se pertence ao grupo de pessoas que zela por uma dieta equilibrada durante todo o ano, então aproveite o Natal. Não se preocupe em cometer alguns excessos. Não é um dia, no máximo dois, de excessos que irão afectar a sua saúde nem a do seu coração. Não perca nada no Natal, coma o bacalhau os legumes a fruta e todos os doces da avó. Afinal o Natal é tudo isso junto.

No dia 25, durante o dia, deixe a televisão e o conforto da lareira. Aproveite e saia com a família. Quer viva na cidade ou no campo aproveite a aprecie os cheiros, as cores, a decoração, a arquitectura e as pessoas que fazem parte do seu quotidiano.

Viva este natal com o coração.

Dalila Ferreira

## MITOS URBANOS E DOENTES PORTADORES DE DISPOSITIVOS

*estou tão confuso...*

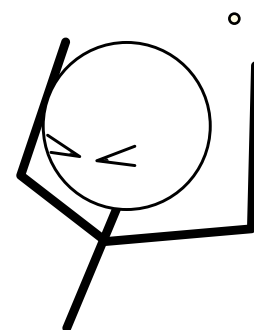
Sair do hospital, um ambiente considerado seguro por muitos dos pacientes, e voltar a casa, pode ser assustador. Assim que o recém portador de pacemaker ou CDI's entra em casa depara-se com um número gigante de pequenos electrodomésticos que o ajudam a melhorar a sua qualidade de vida dia após dia. Um simples objecto como um secador pode ser assustador para um portador de dispositivos.

O Dr. Carlos Morais um dos oradores do II colóquio da APPPCDI's num tom bem-humorado desmistificou muitos dos mitos que se foram criando ao longo de anos à volta de pacientes portadores de dispositivos

Dúvidas como: Será que posso usar o secador? E o microondas? É seguro usar a máquina de café, e a torradeira? Foram todas abordadas pelo Dr. Carlos Morais e a conclusão a que podemos chegar é que os nossos pequenos electrodomésticos em geral não causam interferência nos diversos tipos de dispositivos cardíacos. No entanto alguns aparelhos do nosso quotidiano podem efectivamente levantar preocupação, mas não só a portadores de dispositivos, é o caso dos telemóveis. É de conhecimento geral que estes aparelhos produzem radiações que podem ser nocivas a longo prazo à saúde. É portanto aconselhável utilizar o telemóvel no ouvido contrário ao lado do implante do dispositivo, mantê-lo a distancias superiores a 10 cm, portanto evitar colocá-lo no bolso da camisa.

Viagens de automóvel, comboio ou avião não oferecem qualquer perigo, são aliás vivamente recomendáveis! Não existe problema algum em viajar e conduzir em viagem. Não esqueça que, quando em viagem, para evitar inconvenientes ou situações mais constrangedoras, deve apresentar o seu cartão de portador de dispositivo, é o caso de passagens por detectores de metais nos aeroportos, museus concertos etc.

Trazer sempre consigo o seu cartão de portador pode também ajudar as equipas de socorristas caso se envolva em algum acidente. Outra situação que deixa os portadores alarmados, referida pelo Dr. Morais, é o exame médico RMN – Ressonância Magnética. Ainda que a maioria dos exames RMN - Ressonâncias Magnéticas - e dos tratamentos médicos e dentários não cause problemas, há determinados procedimentos clínicos que devem ser evitados ou que exigem precauções especiais. A chave para evitar problemas de maior passa por uma conversa com os técnicos de



saúde alertando-os para o facto de ser portador de um dispositivo cardíaco. Cabe a estes técnicos, e não ao paciente, decidir se existe ou não perigosidade nos exames em causa.

Um outro mito caído por terra foi o da prática de desporto. As recomendações do Dr. Carlos Morais foram: Conhecer os nossos limites; Praticar uma actividade adaptada à idade e capacidade. Praticar desporto “seguro”. Praticar desporto “inteligente”. Seguir as recomendações do seu médico assistente. Estas advertências aplicam-se a todos, com ou sem dispositivo.

No que diz respeito ao trabalho, o Dr. Morais, explica que o trabalho engrandece e enobrece a alma. São poucas as profissões que oferecem perigo, mas ainda assim existem. Trabalhar na indústria metalúrgica mais propriamente em fornos de fundição; soldadura de arco voltaico; técnicas de electrólise; detecção de fissuras em peças metálicas, pode oferecer perigo assim como trabalhar em centrais eléctricas, trabalhar muito perto ou com linhas de alta tensão, trabalhar com antenas TV/rádio de grande potência são outros trabalhos que podem causar alguns problemas, mas ainda assim contornáveis com alguns cuidados como ajustar a programação do dispositivo. Este é um tipo de situação que deve ser informada e discutida com o seu médico.

Nunca esqueça de fazer as visitas de rotina ao seu médico.

Em jeito de conclusão, como explicou o Dr. Carlos Morais, um portador de dispositivo cardíaco pode levar uma vida completamente normal.

# SÍNDROME DO QT LONGO

O Síndrome do QT longo (LQT) é uma doença rara mas de grande importância, com uma prevalência de cerca de 1 em 2500 até 10000. Causa cerca de 3000 a 4000 mortes súbitas/ano nos Estados Unidos.

## AUTORES

Isabel Santos, Teresa Dionisio, Marta António,  
Paula Martins, Eduardo Castela

## BIBLIOGRAFIA:

1. Moss, AJ. Long QT syndrome. *JAMA* 2003; 289:2041.
2. Li, H, Fuentes-Garcia, J, Towbin, JA. Current concepts in long QT syndrome. *Pediatr Cardiol* 2000; 21:542.
3. Jackman, WM, Friday, KJ, Anderson, JL, et al. The long QT syndromes: a critical review, new clinical observations and a unifying hypothesis. *Prog Cardiovasc Dis* 1988; 31:115.
4. Wehrens, XH, Vos, MA, Doevendans, PA, Wellens, HJ. Novel insights in the congenital long QT syndrome. *Ann Intern Med* 2002; 137:981.
5. Chiang, CE, Roden, DM. The long QT syndromes: genetic basis and clinical implications. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36:1.
6. Keating, MT. The long QT syndrome. A review of recent molecular and physiologic discoveries. *Medicine* 1996; 75:1.
7. Vincent, GM. The molecular genetics of the long QT syndrome: genes causing fainting and sudden death. *Annu Rev Med* 1998; 49:263.
8. Schwartz, PJ. The long QT syndrome. *Curr Probl Cardiol* 1997; 22:297.
9. Moss, AJ, Schwartz, PJ, Crampton, RS, et al. The long QT syndrome: A prospective international study. *Circulation* 1985; 71:17.
10. Locati, EH, Zareba, W, Moss, AJ, et al. Age-and sex-related differences in clinical manifestations in patients with congenital long-QT syndrome: Findings from the International LQTS registry. *Circulation* 1998; 97:2237.

É uma doença da repolarização do miocárdio, caracterizada por intervalo QT anormalmente prolongado e alterações morfológicas na onda T ou na onda U no eletrocardiograma (ECG).

Indivíduos afectados têm propensão a apresentar síncope arritmogénica decorrente de “Torsades de Pointes” (TdP) ou morte súbita. Os principais sintomas são as palpitações, síncope, convulsões e morte súbita. Pode ser congénito ou adquirido, relacionado principalmente com drogas, hipocaliémia e bradicardias. Mutações em sete genes que codificam os canais iónicos de sódio e potássio cardíacos foram identificados, classificando Síndrome de QT longo de LQT1 a LQT7.

Duas apresentações clínicas estão presentes no QT longo congénito consoante o tipo de hereditariedade e a presença de surdez neurosensorial. A forma mais comum autossómica dominante, Síndrome de Romano-Ward só com manifestações cardíacas. O Síndrome Jervell e Lange-Nielsen, autossómico recessivo associa QT longo com surdez neurossensorial.

## Diagnóstico do QT longo

O diagnóstico do QT longo baseia-se na clínica (pré-síncope, síncope ou morte súbita e nos factores desencadeantes), na história familiar e no ECG. Causas secundárias de prolongamento do QT devem ser excluídas. No ECG avalia-se a duração do QT, a morfologia da onda T e a dispersão do QT. A Prova de Esforço deve ser realizada por rotina. Nesta observa-se a ausência de encurtamento do QT e a morfologia anormal da onda T alterações habitualmente presentes no LQT1.

A avaliação do intervalo QT no ECG é essencial no diagnóstico e no prognóstico.  $QTc > 600$  msec associa-se a pior prognóstico. No entanto o QT varia com múltiplos factores como alterações electrolíticas, drogas e ao longo do dia. O QT varia inversamente com a frequência cardíaca. O valor normal do  $QTc$  é  $\leq 440$  a  $460$  msec. No ECG deve também ser visto a morfologia da onda T, a sua alternância e a dispersão do QT. As ondas T podem ser bifásicas, espiculadas, de diferentes amplitudes correlacionando-se com o genótipo específico.



Em 1995 foram propostos critérios de diagnóstico para os casos de QT borderline. Doentes com pontuação  $\geq 4$  e prova de esforço anormal confirmam o diagnóstico enquanto  $\leq 1$  o excluem. Em doentes com pontuações entre 2 a 3 está indicado uma vigilância clínica e pode ser necessário realizar testes adicionais.

|   | PONTOS |
|---|--------|
| <b>AVALIAÇÃO ECG</b>                                      |        |
| 1. QTc  |        |
| Maior ou igual a 480 mseg                                 | 3      |
| 460 a 470 mseg  | 2      |
| 450 mseg (sexo masc)                                      | 1      |
| 2. Torsade de Pointes                                     | 2      |
| 3. Alternância da onda T                                  | 1      |
| 4. Onda T indentada em 3 derivações                       | 1      |
| 5. Frequência Cardíaca baixa para a idade                 | 0.5    |
| <b>HISTÓRIA CLÍNICA</b>                                   |        |
| 1. Síncope  |        |
| Com stress  | 2      |
| Sem stress  | 1      |
| 2. Surdez congénita                                       | 0.5    |
| <b>HISTÓRIA FAMILIAR</b>                                  |        |
| 1. Familiares com QT longo                                | 1      |
| 2. Morte súbita em familiares <30 anos sem causa aparente | 0.5    |

QT calculado sob a fórmula de Bazett 's  $QTc = QT / \sqrt{RR}$   
Torsade de pointes e síncope são mutuamente exclusivas  
O mesmo familiar não pode ser contado duas vezes

Em alguns pacientes, mesmo após a aplicação dos critérios, o diagnóstico pode não ser conclusivo, necessitando de exames adicionais.

O estudo genético, embora ainda não esteja rotineiramente disponível, pode confirmar o diagnóstico e identificar o gene envolvido, permitindo assim uma melhor vigilância clínica e adequação da terapêutica.

O Holter pode ser útil para detectar períodos intermitentes de LQT, bradi e taquiarritmias e alternância da onda T.

O Estudo Electrofisiológico não é um teste de rotina dado que a indução de TdP não é preditiva de eventos cardíacos.

Testes farmacológicos podem ser usados para diferenciar LQT de outras patologias e dentro do LQT distinguir um defeito genético de outro. Os fármacos mais usados são a isoproterenol e epinefrina.

## Genética do QT

O Síndrome do QT longo pode ser congénito ou adquirido. A forma adquirida pode ser uma manifestação "fruste" do LQT congénito que é precipitado por fármacos. Até ao momento foram identificados mutações em sete genes, classificando-os de LQT1 a LQT7. O LQT1, LQT2 e LQT3 correspondem a cerca de 90% dos casos de LQT congénito.

Os LQT1, LQT2, LQT5, LQT6 e LQT7 correspondem a mutações no gene que codifica os canais de potássio, havendo uma perda de função dos mesmos. No LQT3 a mutação é no gene da proteína do canal de sódio com ganho de função do mesmo. Mutações neste mesmo gene são responsáveis por outras patologias como o Síndrome de Brugada, defeito de condução AV familiar, doença do nódulo sinusal congénito e miocardiopatia dilatada familiar. A mutação no LQT4 é numa proteína da membrana plasmática.

O Síndrome de Romano-Ward resulta de qualquer das mutações descritas ao contrário do síndrome de Jervell e Lange-Nielsen, onde só foram descritas mutações no LQT1 e LQT5.

O estudo genético é uma mais valia para o diagnóstico do LQT, no entanto a complexidade e heterogenicidade da patologia permite a identificação de mutação específica em 60% dos casos de LQT.

## Clínica do QT longo

Os pacientes com LQT podem ser assintomáticos ou sintomáticos, sendo a clínica mais frequente em crianças e adolescentes

Os principais sintomas são palpitações, pré-síncope, síncope, convulsões ou morte súbita e advêm de arritmias como a TdP. Os desencadeantes de arritmias estão associados ao genótipo. O exercício físico, o contacto com a água na natação, os estímulos imprevistos como as emoções e os ruídos sonoros são todos desencadeantes no LQT1, também o sendo no LQT2 mas em menor percentagem. Os estímulos auditivos são característicos do LQT2. Pacientes com LQT3 apresentam maior risco no repouso e durante o sono.

A apresentação clínica varia consoante a idade, sexo, genótipo e tratamento. Doentes sintomáticos sem terapêutica incorrem num risco superior de morte súbita. O LQT é uma doença que se manifesta essencialmente na adolescência (cerca de 50% dos casos apresentam sintomas aos 12 anos). O sexo masculino apresenta um risco maior de eventos cardíacos até à puberdade, sendo depois maior no sexo feminino. Quanto ao genótipo, os sintomas variam consoante a mutação. Nas crianças, o risco é maior entre os 5 e os 15 anos no LQT1, entre os 10 e os 15 no LQT2 e

raro antes dos 10 anos no LQT3. Nos adultos, o LQT3 apresenta-se como a mutação com menor número de eventos mas com maior letalidade dado que a taxa de mortalidade é semelhante para os três genótipos mais frequentes. O Síndrome de Jervell e Lange Nielsen apresenta-se com uma forma mais maligna, com eventos frequentes e precoces e uma taxa de morte súbita elevada.

O tipo de arritmias desencadeadora de queixas é diversa, desde arritmias ventriculares (TdP, extrassístoles ventriculares mono e polimórficas, taquicardia ventricular), bradicardia e bloqueio auriculoventricular. A TdP é a arritmia estereótipo do LQT. É uma taquicardia ventricular polimórfica de curta duração que termina espontaneamente. No entanto pode ser recorrente induzindo síncope ou progressão para fibrilhação ventricular. A bradicardia é mais frequente nas crianças e nos doentes com LQT3. Em cerca de 5% dos casos pode estar presente um bloqueio auriculoventricular de 2º grau ou completo.

## Tratamento do QT

O tratamento do LQT congénito e adquirido são diferentes dada a patofisiologia de ambos ser distinta. No LQT adquirido a bradicardia está associada à TdP, enquanto no LQT congénito um estímulo catecolaminérgico desencadeia TdP.

O tratamento do LQT adquirido consiste no tratamento agudo da arritmia, descontinuação das drogas precipitantes e correcção dos desequilíbrios metabólicos (hipocaliémia e hipocalcémia).

O principal objectivo do tratamento do LQT congénito é a prevenção da morte súbita e de sintomas tais como a síncope. As recomendações variam consoante se trata de prevenção primária ou secundária da morte súbita. As medidas terapêuticas têm de ter em conta a presença ou não de sintomas, o estudo genético e a história familiar.

O tratamento do LQT deve partir da inibição do estímulo simpático ao miocárdio com  $\beta$  bloqueantes. Outros fármacos têm, por vezes de se associar para controlo de arritmias ventriculares. A simpatectomia cervicotorácica esquerda pode também ser usada no controlo da estimulação do Simpático nos doentes que mantêm queixas com os  $\beta$  bloqueantes. É uma técnica que está em desuso nos Estados Unidos. Outras opções terapêuticas incluem pacemaker, cardiodesfibrilhador implantável.

Medidas gerais em pacientes sintomáticos e assintomáticos incluem: 1- evitar o uso de fármacos que prolonguem o QT ou diminuam a concentração sanguínea de potássio ou magnésio; 2- evitar desportos de competição ou de alta intensidade.

Todos os indivíduos com LQT congénito sintomáticos ou assintomáticos devem ser tratados com  $\beta$  bloqueantes. O tratamento de indivíduos assintomáticos pode ser controversa, mas dado que a 1ª manifestação pode ser TdP com morte súbita, tem-se instituído os  $\beta$  bloqueantes. É usado em monoterapia nos pacientes assintomáticos e nos sintomáticos sem TdP. O alvo dos  $\beta$  bloqueantes é evitar o aumento da frequência cardíaca até ao máximo. Os  $\beta$  bloqueantes são mais eficazes no LQT1 e menos no LQT3.

O estudo genético para identificação do tipo de LQT é importante no tratamento dado que os desencadeantes das arritmias e a resposta aos fármacos são variáveis consoante o tipo de LQT. No LQT1 o exercício físico e o stress intenso devem ser proscritos dado serem os principais desencadeantes das arritmias e os  $\beta$  bloqueantes são o fármaco de eleição. Já no LQT3 os principais acontecimentos ocorrem em repouso ou durante o sono, dado que o QT encurta com a taquicardia. Os  $\beta$  bloqueantes são menos efectivos tendo por vezes de se associar outros fármacos, como o mexetil que é um bloqueador dos canais de sódio.

A implantação de pacemaker pode ser uma opção nos pacientes com  $\beta$  bloqueantes e que mantêm sintomas (síncope ou TdP). O uso concomitante de pacemaker programado para determinada frequência cardíaca para diminuir o QT e de fármacos diminui a incidência de sintomas. No entanto, alguns pacientes mantêm-se sintomáticos podendo optar-se pela implantação de cardiodesfibrilhador que funciona como pacemaker antibradicardia e tem simultaneamente a função de desfibrilhação se necessário. O cardiodesfibrilhador tem indicação primária em pacientes com morte súbita abortada ou com história familiar importante de morte súbita.

O prognóstico depende do genótipo e da presença de factores de risco para a síncope e morte súbita. O risco de morte súbita está aumentado em pacientes com história de síncope, TdP, fibrilhação ventricular, e em pacientes com o síndrome de Jervell-Lange-Nielsen ou LQT3. Esse risco está também aumentado quando o QTc >600 mseg, na presença de alternância da onda T e de sintomas na infância, nas mulheres particularmente no pós parto e nos doentes com bloqueio auriculoventricular e sindactilia.

Os pacientes com LQT congénito devem ser informados acerca dos comportamentos de risco para a prevenção da morte súbita, acerca da importância da adesão aos  $\beta$  bloqueantes e dos recursos disponíveis para informação dos progressos feitos na terapêutica. Devem ser cuidadosos com as drogas e substâncias que possam precipitar arritmias.

# Cardio TOP

Compreender e prevenir  
a Morte Súbita Cardíaca



[WWW.CARDIOTOP.COM](http://WWW.CARDIOTOP.COM)

APOIO

Siga o protector do seu coração

**Boston  
Scientific**



*“É fantástico poder fazer todas as actividades normais do dia-a-dia, como se nada me tivesse acontecido”*

**Silke Tamburini, Alemanha**

*Terapia de Ressincronização Cardíaca para Insuficiência Cardíaca*