

Fisiopatologia

A Morte Súbita Cardíaca é o estágio final de uma cadeia de eventos que conduzem a uma paragem cardíaca, em geral por FV ou, menos frequentemente, por uma bradidisritmia extrema ⁽⁷⁾. Em todos os casos há uma série de factores desencadeantes que, actuando sobre o miocárdio vulnerável, precipitam o colapso cardiovascular. Nos factores desencadeantes devem incluir-se a genética e os factores de risco, e/ou aumento da actividade simpática (*stress* físico ou psíquico) que, mesmo não tendo consequências em situações normais, pode ser desencadeante da MSC ⁽⁷⁾. Tem sido demonstrado que os factores de risco para a MSC são praticamente idênticos aos da doença coronária, nomeadamente o aumento da idade, história familiar de doença coronária, aumento do LDL, hipertensão arterial (HTA), tabagismo e diabetes mellitus ⁽⁴⁴⁾.

Prevenção e Terapêutica Invasiva em Arritmologia

A intervenção invasiva em arritmologia permite a redução da ocorrência de arritmias, melhoria da qualidade de vida e diminuição do risco de MSC.

Estudo Electrofisiológico (EEF)

O EEF é um tipo de cateterismo cardíaco no qual se utilizam electrocateteres, que guiados por equipamentos de fluoroscopia e conectados a polígrafos computadorizados, possuem a capacidade de efectuar o registo de potenciais endocavitários e estimulação cardíaca. Este procedimento permite avaliar a formação e a condução normal e patológica do estímulo eléctrico no coração, podendo ser complementado com a utilização de sistemas de mapeamento electroanatómico tridimensional ⁽²⁷⁾.

O EEF de diagnóstico é um método importante no esclarecimento individual do risco de ocorrência de arritmias ventriculares e possui um valor prognóstico significativo em determinados doentes, podendo também ser realizado com o intuito de esclarecer a necessidade de implantação de Cardioversor-Desfibrilhador Implantável (CDI) para a prevenção da MSC ⁽¹⁷⁾.

Na presença de taquicardias documentadas, o EEF pode também clarificar o diagnóstico de taquicardias ventriculares, com reconhecimento do seu mecanismo e orientação da terapêutica a aplicar ⁽⁶⁵⁾.

Ablação

A ablação representa uma das estratégias terapêuticas para a prevenção da MSC e consiste na criação de lesões no miocárdio, usualmente através da administração de energia de radiofrequência, em zonas cardíacas pré-determinadas pelo EEF ⁽⁵⁸⁾. Encontra-se indicada quando existe TV monomórfica mantida, ou TV não mantida sintomática, refractária a terapêutica farmacológica ou em casos de intolerância farmacológica. Em doentes com CDI, a

ablação está indicada quando ocorrem múltiplos choques resultantes de TV mantida que não é solucionada com a reprogramação do CDI ou alteração da terapêutica farmacológica, representando uma terapêutica curativa e uma estratégia complementar no tratamento ^(46,58,65).

O mapeamento é realizado para determinação da origem da taquicardia, podendo centrar-se também na determinação do substrato arritmico com auxílio de sistemas de mapeamento electroanatómico tridimensional. Nestes sistemas, a visualização do posicionamento dos electrocateteres é constante, e é efectuada uma reconstrução anatómica cardíaca que se correlaciona com a actividade eléctrica ventricular ^(46,58,65).

Cardioversor-Desfibrilhador Implantável (CDI)

O desenvolvimento do CDI deve-se ao trabalho realizado por Mirowski em 1980 e desde aí a sua utilização tem tido um aumento exponencial ^(15,33). Actualmente este sistema é multiprogramável e, na maioria dos casos, implanta-se na zona peitoral, utilizando electrocateteres que são posicionados no coração através de uma via transvenosa (Fig. 2). O CDI é automático e tem a capacidade de reconhecer e interromper taquidisritmias ventriculares mantidas, através de estimulação rápida ou com a administração de um choque. Pode também efectuar estimulação cardíaca em presença de bradicardia ou encontrar-se associado a um sistema de estimulação biventricular para ressinchronização cardíaca ^(15,33,65).

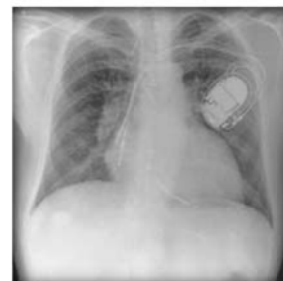


Figura 2 - Radiografia pósterio-anterior de doente com sistema CDI composto por electrocateter auricular posicionado no apêndice auricular direito, electrocateter de desfibrilhação posicionado no ápex do ventrículo direito e gerador na zona peitoral esquerda. Fonte ⁽²³⁾

A implantação de um CDI está indicada em todos os sobreviventes de MSC devido a FV ou TV não tolerada hemodinamicamente, desde que a causa não seja reversível e que exista uma expectativa de sobrevivência e bom estado funcional superior a um ano ⁽²⁵⁾.

Vários estudos demonstraram que a implantação do CDI como prevenção primária (sem a ocorrência prévia de taquidisritmias ventriculares) aumenta a sobrevivência em doentes com risco de MSC ^(25,65).

Desta forma, o CDI é um tratamento efectivo em doentes com eventos arritmicos ventriculares graves ou quando existe risco acrescido para a ocorrência de MSC no futuro.

Doença coronária (DC)

A incidência da MSC aumenta gradualmente com a idade, de maneira mais significativa a partir dos 35-40 anos, e é particularmente alta no Enfarte Agudo do Miocárdio (EAM) ⁽⁷⁾. Vários estudos já demonstraram que 50% dos óbitos no EAM ocorrem na primeira hora de evolução, chegando a 80% nas primeiras 24 horas ⁽¹¹⁾. A MSC também é frequente na fase crónica desta doença, e de qualquer cardiopatia, especialmente na presença de insuficiência cardíaca (IC) ou disfunção ventricular ⁽⁷⁾. O risco de disritmias ventriculares graves é especialmente alto nos primeiros 6 meses depois de um EAM. Na estratificação de risco de MSC nos doentes com cardiopatia isquémica crónica, dá-se ênfase à relação de 3 factores de risco principais: presença de isquemia residual (perigo de novo acidente isquémico), má função ventricular (perigo de IC), e instabilidade eléctrica (perigo de arritmias graves e MS) ⁽⁷⁾.

Sintomas

A manifestação clínica mais comum na DC é a dor torácica. Alguns doentes podem, ainda, apresentar dispneia, náuseas, vômitos, hipersudorese, fadiga inexplicável, síncope ou MSC ⁽²⁶⁾.

Técnicas Não Invasivas de Diagnóstico

O **Electrocardiograma (ECG)** é a técnica de 1ª linha utilizada na avaliação do doente com suspeita de DC, uma vez que na presença de isquemia miocárdica, os parâmetros avaliados com esta técnica, nomeadamente os referentes à repolarização ventricular – segmento ST e onda T, bem como o ritmo cardíaco, poderão encontrar-se modificados. O ECG constitui um importante contributo para o seu diagnóstico, sobretudo em situações de urgência, como o EAM e as disritmias ventriculares malignas associadas a esta entidade clínica (Fig. 3 e 4).



Figura 3 - Electrocardiograma sugestivo de Taquicardia Ventricular – *Torsade de Pointes*, em contexto de EAM com supradesnivelamento do segmento ST, de um doente de 66 anos, que recorreu ao Serviço de Urgência Central (SUC) por precordialgia intensa. Fonte: SUC HSM – CHLN.

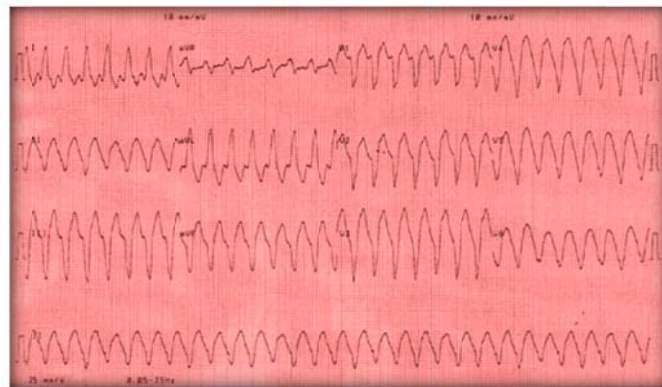


Figura 4 - Electrocardiograma sugestivo de Taquicardia Ventricular, em contexto de cardiopatia isquémica crónica e disfunção ventricular esquerda, de um doente de 71 anos, que recorreu ao SUC por mal-estar geral e palpitações. Fonte: SUC HSM – CHLN.

A **Ecocardiografia** encontra-se entre as técnicas de imagem mais utilizadas na suspeita de DC, uma vez que quando o miocárdio se encontra em isquemia, rapidamente ocorrem alterações na contractilidade segmentar, um contributo indispensável sobretudo nos doentes com clínica sugestiva de síndrome coronária aguda, mas com ECG inicial não-diagnóstico ⁽³²⁾.

Técnicas Invasivas de Diagnóstico e Terapêutica

O **Cateterismo Cardíaco** é uma técnica diagnóstica e/ou terapêutica que, através da injeção de contraste, permite visualizar as artérias coronárias para efectuar o diagnóstico de DC e proceder ao seu tratamento, se indicado. Neste contexto, a disponibilidade imediata de terapia de reperfusão com **Intervenção Coronária Percutânea (ICP)** é essencial. Através desta, que inclui, angioplastia coronária com balão e/ou implantação de *stent*, é possível restabelecer o fluxo sanguíneo e salvar tecido cardíaco, em doentes que não apresentem contra-indicações e cujos sintomas de DC tenham início há menos de 12 horas, melhorando assim o seu prognóstico ⁽²⁰⁾.

Raramente é realizada **Cirurgia de Revascularização Coronária** de urgência, estando apenas indicada em casos de falência de tratamento prévio como ICP, choque cardiogénico ou arritmias ventriculares associadas a doença de três vasos ou tronco comum. Este procedimento consiste em realizar um *bypass* coronário utilizando um vaso sanguíneo saudável do peito, perna ou braço, de forma a contornar a obstrução coronária e originar uma via alternativa para a circulação sanguínea ⁽³⁸⁾.

Em doentes com cardiopatia isquémica, o **EEF** fornece uma avaliação diagnóstica para o risco de MSC, quando existem sintomas sugestivos de taquidisritmias ventriculares, como palpitações, pré-síncope e síncope, ou evidência de taquidisritmias não mantidas (Fig. 5) ⁽⁶⁵⁾.



Figura 5 - EEF de diagnóstico com indução de Taquicardia Ventricular, através de estimulação programada, em doente com Doença Coronária. Fonte: Unidade de Arritmologia Invasiva, HSM – CHLN.

A Doença Coronária é a condição que leva à maioria das implantações de **CDI** em todo o mundo ⁽²⁵⁾. A implantação do CDI está indicada em doentes com antecedentes de EAM e sobreviventes de MSC por TV/FV abortada, sob terapêutica médica otimizada. Encontra-se também indicada em doentes que após EAM apresentem TV não mantida, disfunção sistólica ventricular esquerda com fracção de ejeção inferior ou igual a 40% e indução de FV ou TV mantida em **EEF** ^(25, 65).

Nesta entidade clínica, o CDI está indicado como prevenção primária em caso de disfunção sistólica ventricular esquerda (com fracção de ejeção inferior ou igual a 35%, que se encontrem em classe funcional II ou III NYHA, ou com fracção de ejeção inferior ou igual a 30%, que se encontrem em classe funcional I NYHA), no mínimo 40 dias após EAM ^(25,62).

Nos doentes com DC e disfunção ventricular esquerda, a origem da TV pode estar relacionada com mecanismos de reentrada em áreas de miocárdio ventricular cicatricial, resultantes de EAM e tem sido comprovado que a **ablação** reduz significativamente o número de episódios arritmicos ^(46,58,65).

Miocardiopatia Hipertrófica (MCH)

É uma doença genética que se caracteriza pela hipertrofia ou espessamento do músculo cardíaco, mais precisamente do ventrículo esquerdo (VE) devido a uma mutação nos genes codificadores das proteínas do sarcómero miocárdico, que origina desordem das fibras miocárdicas e hipertrofia cardíaca, podendo ou não causar obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo (VE) ⁽⁴³⁾. A paragem cardíaca pode ser originada por disritmias ventriculares, fibrilhação auricular paroxística, bloqueio aurículo-ventricular, condução auricular ventricular rápida por via acessória, alterações hemodinâmicas ou isquemia do miocárdio, desencadeadas sobretudo pelo exercício intenso ⁽⁴⁴⁾. É a principal causa de MSC em jovens adultos (idade inferior a 50 anos) que desconhecem a sua doença. A herança desta miocardiopatia é autossómica dominante, o que quer dizer que os descendentes de

um doente afectado têm 50% de possibilidade de terem a mutação e desenvolver a doença. A sua prevalência é de 1:500 indivíduos ⁽⁴⁷⁾.

Sintomas

Pode manifestar-se clinicamente com precordialgia de esforço, dispneia, palpitações, tonturas, lipotímia e síncope, no entanto, portadores de MCH são, na sua maioria, totalmente assintomáticos, o que torna a morte súbita, comumente, a primeira manifestação clínica da doença ⁽¹⁴⁾.

Técnicas Não Invasivas de Diagnóstico

O **Ecocardiograma** desempenha um papel decisivo no diagnóstico da MCH, uma vez que identifica as principais alterações estruturais e funcionais características da doença. A hipertrofia do ventrículo esquerdo (HVE) varia de leve a grave, e de localizada a difusa (Fig. 6). Não existe um padrão morfológico considerado típico, embora as formas assimétricas com envolvimento predominante do septo interventricular e hipertrofia difusa sejam as mais frequentes ⁽⁴³⁾.

Os exames a que os atletas de alta competição são submetidos deverão ser rigorosos e exaustivos para que possa ser feita, de forma inequívoca, a diferenciação entre a MCH e as alterações morfofisiológicas de carácter benigno e reversível, desencadeadas pelo esforço físico intenso.



Figura 6 - Imagem ecocardiográfica de adolescente com Miocardiopatia Hipertrófica e CDI. Fonte: ⁽¹⁰⁾

O **ECG** apresenta alterações em 79-95% dos casos, tendo como achados característicos: critérios de hipertrofia VE com alterações da repolarização, ondas Q proeminentes e ondas T negativas e profundas ⁽¹⁴⁾; é muito útil no rastreio de familiares assintomáticos (Fig. 7).

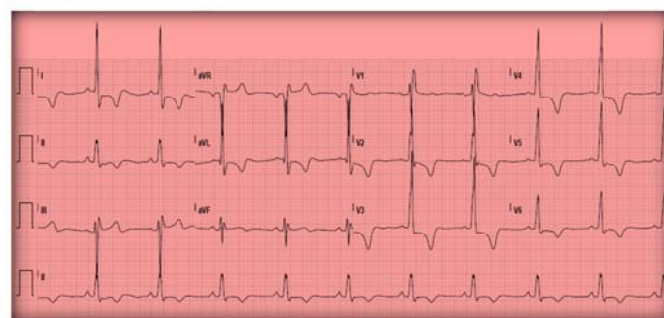


Figura 7 - Electrocardiograma de um doente de 57 anos, portador de Miocardiopatia Hipertrófica. Fonte: SUC HSM – CHLN

O **Holter** revela perturbações do ritmo em 90% dos adultos portadores de MCH, e apresenta extrassístoles ventriculares e taquicardia ventricular não mantida em 20 a 30%⁽⁴³⁾.

A **Ressonância Magnética** é um dos MCDT mais importantes nesta patologia, uma vez que permite a distinção entre MCH e a hipertrofia miocárdica secundária à prática desportiva⁽⁴³⁾.

Técnicas Invasivas de Diagnóstico e Terapêutica

O **EEF** pode ser realizado para a estratificação do risco de MSC, no entanto, a sua utilização é controversa. A determinação dos factores de risco na MCH é usualmente efectuada por técnicas não invasivas^(57,65).

A implantação do **CDI** está indicada em doentes com MCH sobreviventes de MSC ou como prevenção primária na presença de algum factor de risco de MSC^(25,65,57).

Miocardiopatia Dilatada (MCD)

É uma doença do músculo cardíaco caracterizada pela dilatação anormal do ventrículo esquerdo e diminuição da sua função sistólica, o que incapacita o músculo cardíaco de bombear o sangue de forma eficaz, podendo evoluir para a insuficiência cardíaca (IC). A MCD pode ser idiopática (30-40% dos casos) ou devida a diferentes etiologias (infecções, tóxicos, fármacos, processos auto-imunes, doenças neuromusculares, metabólicas, mitocondriais, entre outras), mas as causas mais frequentes são a doença coronária crónica e a HTA⁽⁷⁾. A sua prevalência real ainda não é conhecida com exactidão, mas estima-se que afecte 1:2500 indivíduos⁽¹²⁾.

Sintomas

Na avaliação destes doentes, predominam os sintomas de insuficiência cardíaca esquerda com dispneia progressiva e eventualmente ortopneia e dispneia paroxística nocturna. Em cerca de 35%, o sintoma inicial pode ser dor torácica com o exercício físico, indistinguível da dor anginosa, manifestando provavelmente uma menor reserva coronária⁽¹⁶⁾.

Técnicas Não Invasivas de Diagnóstico

O **ECG** apresenta como sinais característicos alterações que reflectem o aumento das cavidades cardíacas, bem como alterações inespecíficas da repolarização ventricular e os distúrbios da condução eléctrica, como o BCRE (o mais comum), HBEA e o BCRD (mais raros), disritmias como as SPV, as SPSV e a fibrilhação auricular, baixa voltagem relacionada com a presença de derrame pericárdico e com a grave deterioração da função ventricular⁽¹¹⁾ (Fig. 8).

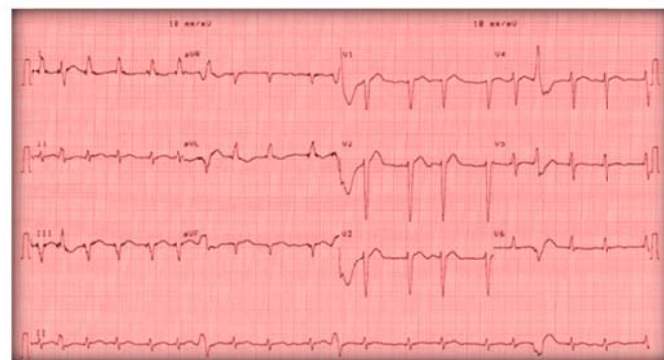


Figura 8 - ECG de um doente de 45 anos, portador de Miocardiopatia Dilatada. Fonte: SUC HSM – CHLN.

O **Ecocardiograma** caracteriza-se por dilatação de ambos os ventrículos, e na maioria das vezes, das aurículas também (Fig. 9). É frequente o registo de trombos murais na parede do ventrículo esquerdo ou na aurícula esquerda, os anéis das válvulas AV encontram-se habitualmente dilatados, com insuficiência valvular severa⁽¹⁶⁾.

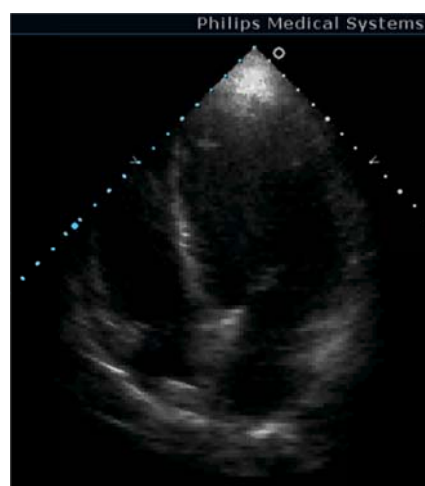


Figura 9 – Imagem ecocardiográfica de um doente de 45 anos, portador de Miocardiopatia Dilatada. Fonte: Laboratório de Ecocardiografia, HSM – CHLN.

No **Holter**, a taquicardia ventricular não mantida é registada em aproximadamente 20% dos indivíduos assintomáticos e em 70% dos que apresentam sintomas severos⁽⁴⁴⁾.

Técnicas Invasivas de Diagnóstico e Terapêutica

Em doentes com MCD, a ocorrência de taquidisritmias ventriculares, como a TV rápida ou FV, é a causa de morte em cerca de 30% dos casos⁽⁶⁵⁾.

A indução de taquidisritmias ventriculares no **EEF**, nestes casos, é um factor preditor de MSC⁽³⁰⁾. O EEF tem uma importância relativa na avaliação destes doentes, devido à reduzida indutibilidade de taquidisritmias ventriculares, que podem não ser reproduzíveis⁽⁶⁵⁾.

A **ablação** de TV é uma estratégia complementar no tratamento destes doentes, sendo guiada através da realização de EEF^(65,30).

Existe uma redução da mortalidade, nomeadamente da MSC, nos doentes com MCD submetidos à implantação de **CDI**. Esta intervenção encontra-se indicada em doentes com MCD

sobreviventes de MSC por TV ou FV, quando ocorrem taquidistritmias ventriculares mantidas não toleradas. A implantação de CDI pode também ser considerada na presença de disfunção sistólica ventricular esquerda e/ou história familiar de MSC ^(25,65,30).

Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito (DAVD)

É uma doença cardíaca rara de herança autossómica dominante, com uma prevalência de aproximadamente 1:5000-10000 indivíduos em todo o mundo, porém, em Itália esta prevalência é muito superior, 1:1000 ⁽¹⁰⁾. Caracteriza-se pela substituição progressiva regional ou global das células miocárdicas por tecido fibroadiposo, com ou sem envolvimento do ventrículo esquerdo e com relativa preservação do septo interventricular ⁽¹⁰⁾.

A DAVD é mais frequente nos jovens, de forma que 80% dos casos são encontrados em pessoas com menos de 40 anos. O diagnóstico clínico é difícil de realizar devido à elevada variabilidade nas formas de apresentação da doença, de tal forma que muitas vezes a sua primeira manifestação clínica é a MSC. O diagnóstico da DAVD é baseado num conjunto de critérios (publicados em 1994) que incluem parâmetros estruturais, funcionais, histológicos, imagiológicos, electrocardiográficos e antecedentes familiares ⁽¹⁹⁾.

Sintomas

Normalmente, os doentes iniciam as queixas durante a adolescência, sendo as mais frequentes a síncope, palpitações e disritmias ventriculares ^(10,19).

Técnicas Não Invasivas de Diagnóstico

O ECG apresenta como achados característicos ondas épsilon ou prolongamento do complexo QRS nas derivações precordiais direitas (V2 e V3) e ondas T invertidas (Fig. 10).



Figura 10 - ECG de um doente portador de Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito com ondas épsilon nas derivações precordiais direitas (setas). Fonte ⁽³⁹⁾

No **Holter**, a TV monomórfica com morfologia de bloqueio completo de ramo esquerdo é a disritmia mais comum (70 a 92%), poderão registar-se também sístoles prematuras ventriculares e taquicardia ventricular polimórfica ^(35,44).

A **Ressonância Magnética** é a melhor técnica de imagem para demonstrar as alterações funcionais e estruturais do VD, podendo ser encontradas alterações globais e regionais, incluindo

espessamentos, dilatações e áreas com alta densidade de sinal no miocárdio, indicativa de infiltração gordurosa ⁽¹⁾ (Fig. 11).



Figura 11 - Imagem de Ressonância Magnética sugestiva de Miocardiopatia Arritmogénica do Ventrículo Direito. Imagem de dilatação e aneurisma (seta) do ventrículo direito. Fonte ⁽²⁾

Técnicas Invasivas de Diagnóstico e Terapêutica

As manifestações arritmicas da DAVD são variáveis. O valor prognóstico do **EEF** em doentes com sístoles prematuras ventriculares ou TV não mantida não se encontra totalmente definido. A progressão e severidade da doença podem influenciar o resultado do EEF, no entanto, este pode ser realizado para estratificação do risco de MSC ⁽⁶⁵⁾.

Nos casos de DAVD que apresentem TV mantida ou sobreviventes de MSC é indicada a implantação de **CDI**. Este procedimento deve ser realizado como prevenção primária em doentes considerados em risco de MSC ⁽²⁵⁾.

A **ablação** dos focos de TV nos doentes com DAVD é usualmente realizada quando as arritmias são frequentes ou quando ocorre intolerância à terapêutica farmacológica ⁽⁵⁷⁾.

Síndrome de Brugada (SBR)

A SBR foi descrita pela primeira vez em 1992 e é uma patologia que se caracteriza pela presença de um padrão electrocardiográfico similar a um bloqueio de ramo direito, associado a supradesnivelamento do ponto J e segmento ST (concavidade superior) nas derivações precordiais direitas e que predispõe a disritmias ventriculares malignas e, consequente, MSC ⁽⁸⁾. Caracteriza-se por episódios de taquicardia ventricular polimórfica rápida que tendem a ocorrer durante o sono e que podem ser precipitados pela febre. Estes podem causar episódios de síncope ou morte súbita. A sua herança é autossómica dominante e apresenta uma maior incidência nos homens (8:1) ⁽⁸⁾. A sua prevalência é difícil de determinar dado que nem todos os sintomas e sinais da doença são fáceis de identificar, mas calcula-se que afecte 5:10 000 indivíduos ⁽⁸⁾.

Sintomas

Os principais sintomas são as síncope, convulsões, respiração agónica nocturna, palpitações, tonturas e paragem cardíaca. Os doentes com SBR podem permanecer assintomáticos, sendo os 40 anos a idade média do início dos sintomas, no entanto, durante a infância ou em idade avançada, também podem existir queixas⁽⁸⁾.

Técnicas Não Invasivas de Diagnóstico

O ECG caracteriza-se por um padrão electrocardiográfico específico nas derivações precordiais direitas, bloqueio do ramo direito, com elevação do segmento ST nas referidas derivações⁽⁵²⁾ (Fig. 12). No SBR existem 3 padrões de repolarização diferentes⁽⁴⁾:

- 1. Padrão de ECG tipo 1** – elevação convexa do segmento ST ($\geq 2\text{mm}$) seguida por uma onda T negativa. Está presente em mais do que uma derivação precordial direita (V1-V3).
- 2. Padrão ECG tipo 2** – elevação côncava do segmento ST ($\geq 2\text{mm}$) seguida por uma onda T positiva ou bifásica.
- 3. Padrão ECG tipo 3** – elevação côncava do segmento ST ($\leq 1\text{mm}$) seguida por uma onda T positiva ou bifásica.

O ECG no SBR sofre alterações, podendo variar do padrão tipo 1 para o tipo 2 ou 3, ou mesmo, transitoriamente, normal. Apenas o ECG padrão tipo 1 faz o diagnóstico da patologia⁽⁴⁾.

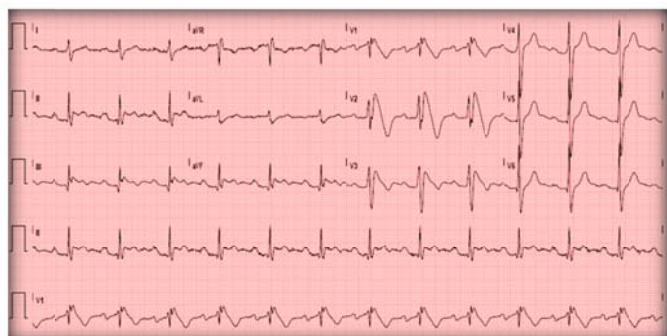


Figura 12 - ECG de um doente de 38 anos, portador da Síndrome de Brugada. Fonte: SUC HSM-CHLN.

No **Holter**, em doentes com ECG tipo Brugada, a monitorização com eléctrodos exploradores nas derivações precordiais direitas no 3º espaço intercostal é o método mais sensível para detectar um ECG tipo 1 de Brugada, quando comparado com ECG seriados ou Holter com monitorização *standard*^(53,54). Permite a visualização e análise das flutuações do ponto J, bem como do segmento ST, nas derivações precordiais direitas.

Técnicas Invasivas de Diagnóstico e Terapêutica

Em doentes com suspeita de SBR, sem a manifestação do padrão electrocardiográfico que o caracteriza, a administração de um fármaco bloqueador dos canais de sódio pode clarificar o padrão típico no ECG (Fig. 13). Os fármacos mais utilizados neste teste são a ajmalina, procainamida e a flecainida⁽⁵⁷⁾.

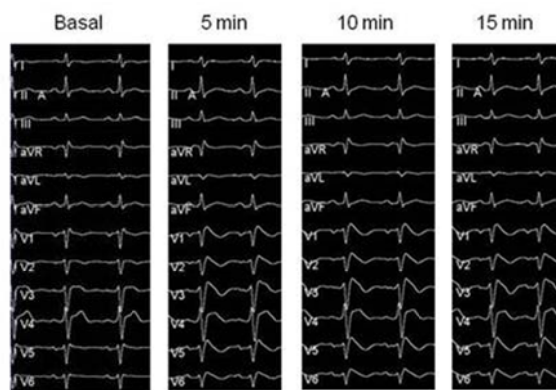


Figura 13 - ECG's seriados em prova de provocação farmacológica com flecainida, num doente com suspeita de SBR. Ao longo da prova verificou-se desenvolvimento de elevação do segmento ST nas derivações precordiais direitas, atingindo critérios de padrão de SBR tipo 1. Fonte: Unidade de Arritmologia Invasiva, HSM – CHLN.

Em doentes com um fenótipo definido de SBR, arritmias ventriculares, síncope, MSC abortada ou história familiar, o **EEF** tem um valor prognóstico baixo^(25,65,57). No entanto, em doentes pouco sintomáticos ou assintomáticos com padrão de Brugada no ECG, a estimulação ventricular programada pode ter utilidade diagnóstica na capacidade de indução de taquidismias ventriculares, sendo útil na estratificação do risco de MSC^(57,65).

Actualmente, a única estratégia terapêutica que demonstrou eficácia na prevenção da MSC nos casos de SBR é a implantação do **CDI**⁽⁴⁵⁾. Nos doentes com o diagnóstico de SBR é recomendada a implantação de um CDI quando existe sintomatologia, episódios de TV/FV ou risco elevado de MSC. Em indivíduos assintomáticos deverá efectuar-se a análise do risco de MSC para a ponderação da implantação deste dispositivo^(45,25,57).

A **ablação** nos casos de SBR tem sido baseada na eliminação de zonas com potenciais tardios, na câmara de saída do ventrículo direito (CSVD), por via endocárdica ou epicárdica (Fig. 14). É uma técnica recente e encontra-se recomendada em doentes sintomáticos, com disritmias ventriculares frequentes e com múltiplos choques em portadores de CDI^(45,57).

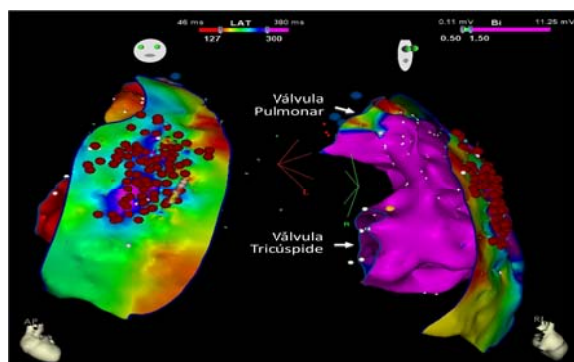


Figura 14 - Primeiro caso realizado em Portugal para prevenção de FV em doentes com SBR, onde se efectuou ablação epicárdica (pontos vermelhos) na região anterior da CSVD, guiada por mapa electroanatómico tridimensional (sistema Carto®); Esq.: Projecção ântero-posterior (AP); Dta.: Projecção lateral direita (RL). Fonte: Unidade de Arritmologia Invasiva, HSM – CHLN.

Síndrome do QT longo (SQTL)

O SQTL é uma doença arritmogénica hereditária com transmissão autossómica dominante (maioritariamente), que se caracteriza por um intervalo QT prolongado no ECG. Os indivíduos que o possuem têm uma maior propensão para a ocorrência de disritmias malignas (TV polimórfica - *Torsade de Pointes*) com eventual evolução para síncope, paragem cardíaca e MSC⁽⁵¹⁾.

Aproximadamente 85% dos casos de SQTL são familiares e apenas 15% são adquiridos, esta patologia tem uma prevalência estimada de 1/2500-10 000 indivíduos na população geral^(51,64). São conhecidos 10 subtipos da SQTL, sendo os mais frequentes o SQTL 1 e 2, responsáveis por aproximadamente 90% dos casos, seguindo-se a SQTL 3 que é associado a apenas 5-8% dos indivíduos com SQTL, os restantes subtipos são muito raros⁽⁶⁴⁾. A forma adquirida da doença relaciona-se sobretudo com a administração de drogas (anti-arrítmicos, antidepressivos tricíclicos, anti-psicóticos, anti-fúngicos, anti-histamínicos, antibióticos e anti-eméticos), distúrbios metabólicos (hipocaliemia, hipomagnesemia e hipocalcemia) e bradicardia⁽⁵⁾.

Sintomas

Os principais sintomas desta doença são palpitações, síncope, convulsões e MSC. Os sintomas surgem, habitualmente, desde o final da infância até à idade adulta jovem⁽⁶¹⁾. Os sintomas podem aparecer durante o repouso ou em situações de actividade física vigorosa, *stress*, estímulos auditivos (alarme do despertador), emoções fortes ou pela toma de medicamentos específicos⁽⁵²⁾.

Técnicas Não Invasivas de Diagnóstico

O ECG apresenta um intervalo QTc anormalmente prolongado (homens se > 450 ms e nas mulheres se > 460 ms)⁽⁶⁰⁾ e a onda T apresenta-se com base ampla ou bifásica e de baixa amplitude e frequência cardíaca (FC) baixa para a classe etária (Fig. 15).

A duração do intervalo QT no ECG é condição prognóstica do SQTL. Os doentes com um intervalo QT maior ou igual a 500 ms possuem um elevado risco de MSC ou outro evento cardíaco. Portanto, o *follow-up* através do ECG é uma ferramenta fundamental para avaliação prognóstica destes doentes⁽⁶⁰⁾.

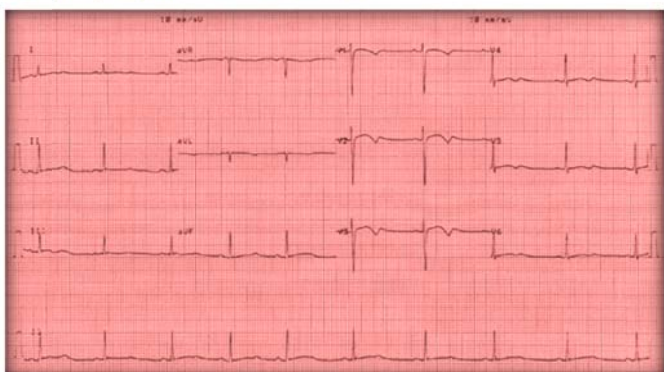


Figura 15 - ECG de uma doente de 22 anos, portadora da Síndrome do QT longo. Fonte HSM – CHLN.

O **Holter** permite a identificação de alterações transitórias do ECG, nomeadamente, o aumento do intervalo QT, bradi/taquidisritmias e alternância da onda T (Fig. 16).



Figura 16: Registo de Holter que evidencia episódio de Taquicardia Ventricular do tipo *Torsade de Pointes* em doente portadora da SQTL. Fonte: Laboratório de Holter, HSM-CHLN

Técnicas Invasivas de Diagnóstico e Terapêutica

Não foi ainda comprovada a utilidade do EEF de diagnóstico nos doentes com SQTL, pois apresenta um valor preditivo baixo e limitado para a ocorrência de taquidisritmias ventriculares^(65,66,57).

A implantação de um CDI está indicada em sobreviventes de MSC e com episódios de síncope recorrente (sob terapêutica beta-bloqueante) ou TV, encontrando-se também indicada, como prevenção primária, em casos de risco elevado de MSC, história familiar de MSC e intolerância ou incumprimento terapêutico (Fig.17)^(45,25).

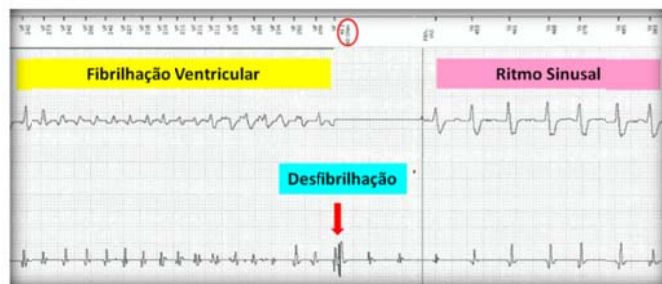


Figura 17 - Episódio de Fibrilhação Ventricular convertido a Ritmo Sinusal após administração de choque de 40J, através do CDI, em doente com SQTL. Fonte: Unidade de Arritmologia Invasiva, HSM – CHLN.

Síndrome do QT Curto (SQTC)

A SQTC tal como a SQTL é uma doença genética hereditária dos canais iónicos cardíacos do tipo autossómica dominante, caracterizada por um intervalo QT anormalmente curto e um aumento do risco de desenvolver disritmias fatais e MSC⁽⁴⁰⁾. Foi descrita, pela primeira vez, em 2000. Até cerca de 2008, aproximadamente 50 indivíduos foram diagnosticados com SQTC, grupo que inclui algumas famílias e alguns casos esporádicos⁽²⁸⁾.

Sintomas

A paragem cardíaca é o sintoma mais frequente, as palpitações são o segundo sintoma mais frequente (desencadeadas por fibrilhação auricular e extrasístoles ventriculares), seguindo-se as síncope que, tal como as palpitações, podem ocorrer em qualquer idade ^(40,42). A taquicardia/fibrilhação ventricular pode provocar síncope ou evoluir para paragem cardíaca que pode acontecer durante o descanso, o sono, exercício intenso, ruídos de elevada intensidade ou mesmo durante as actividades diárias ⁽⁴²⁾.

Técnicas Não Invasivas de Diagnóstico

O ECG caracteriza-se por intervalo QTc constantemente curto (homens se QTc < 330 ms e mulheres se QTc < 340 ms) ⁽⁶⁰⁾ e ondas T altas espiculadas com ausência virtual do segmento ST, deverá ser tido em conta também, o comportamento de ambos com a frequência cardíaca ⁽⁴⁰⁾ (Fig. 18). No entanto, perante um caso que apresenta um intervalo QT curto no ECG, todos os factores que possam, potencialmente, encurtar o intervalo QT, tais como hipercaliemia, hipercalcemia, acidose, hipertermia, devem ser excluídos no momento do diagnóstico ⁽⁴⁰⁾.

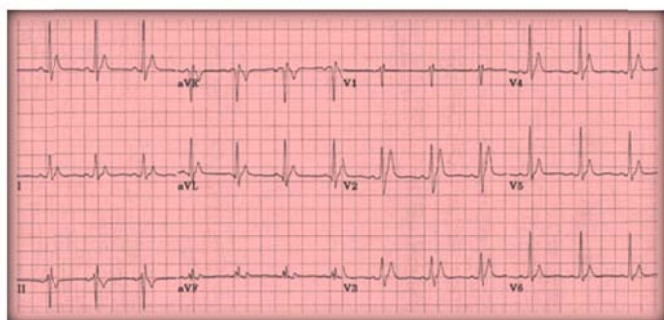


Figura 18 - ECG de um doente portador da Síndrome do QT curto. Fonte ⁽⁹⁾

Técnicas Invasivas de Diagnóstico e Terapêutica

No EEF pode verificar-se que os períodos refractários se encontram diminuídos e a estimulação ventricular programada usualmente induz taquidisritmias ventriculares mas o seu valor preditivo ainda não se encontra definido ^(57,65).

O CDI é o tratamento indicado nos doentes sintomáticos com diagnóstico de SQTc ou na presença de taquidisritmias ventriculares documentadas ^(25,45). A indicação para implantação de CDI em doentes assintomáticos ou familiares afectados ainda não se encontra totalmente clarificada mas pode ser considerada ^(45,57).

Taquicardia Ventricular Polimórfica Catecolaminérgica

É uma patologia arritmogénica de carácter hereditário, que ocorre na ausência de doença cardíaca estrutural ou síndromes associados conhecidos e causa episódios de síncope, podendo levar a MSC ^(37,63). Este tipo de disritmia surge quando existe libertação de catecolaminas (hormonas produzidas pelas glândulas suprarrenais, entre elas a noradrenalina e adrenalina) em situações de stress. A

sua prevalência actual é desconhecida, a estimativa é de 1:10000 indivíduos é afectado ⁽³⁷⁾.

Sintomas

Normalmente, os sintomas aparecem na infância (7-9 anos) e incluem palpitações, tonturas e convulsões, despoletados por stress físico ou emocional ⁽⁶³⁾.

Técnicas Não Invasivas de Diagnóstico

O ECG é frequentemente normal, apesar do registo de frequências cardíacas baixas para a idade e/ou ondas U proeminentes poderem estar presentes, sendo achados não específicos ⁽⁶³⁾.

A Prova de esforço é a forma mais confiável de diagnosticar TVPC ⁽⁶³⁾. As disritmias ventriculares surgem quando a frequência sinusal excede um limite individual, normalmente uma frequência cardíaca de 110-130 bpm (Fig. 19).

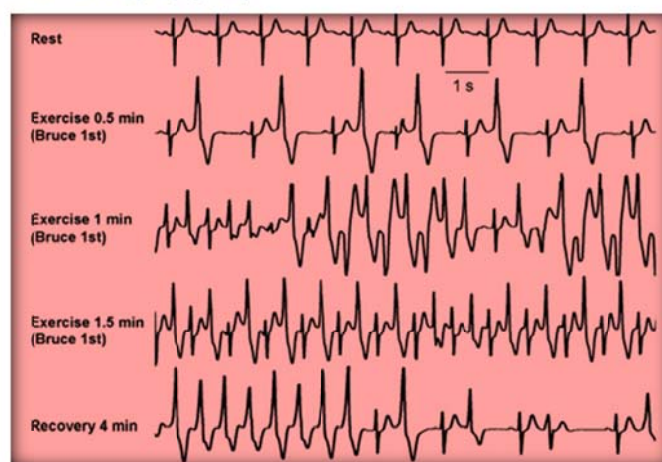


Figura 19 - Prova de esforço (Protocolo de Bruce) de um doente com TV polimórfica catecolaminérgica. Com o esforço, surgem SPV em bigeminismo, as quais se intensificam, surgindo em seguida TV bidireccional típica, após 1 minuto de exercício com uma frequência cardíaca de aproximadamente 120 batimentos por minuto. Durante a recuperação, assiste-se à rápida regressão do quadro arritmico. Fonte ⁽³⁶⁾

A síncope e a MSC por TVPC são consequência de TV mais rápida e mantida ou FV ⁽⁶³⁾.

Técnicas Invasivas de Diagnóstico e Terapêutica

A utilidade do EEF nos doentes com TVPC é limitada uma vez que a estimulação ventricular programada raramente é a forma de indução da taquicardia ventricular bidireccional, característica desta doença. Desta forma, a estimulação ventricular programada está contraindicada nestes doentes ^(45,25,57).

A implantação de CDI está indicada quando a terapêutica farmacológica optimizada não suprime a ocorrência de TV ou síncope. Encontra-se também indicado, em conjunto com terapêutica beta-bloqueante, em sobreviventes de MSC ^(25,45,57).

Os estudos acerca da ablação da TV bidireccional ainda são bastante preliminares, no entanto, esta intervenção poderá ser uma terapêutica promissora nos doentes com TVPC ⁽⁴⁵⁾.

Repolarização Precoce (RP)

A RP, descrita desde 1936, é um padrão electrocardiográfico benigno na maioria dos casos. No entanto, a sua importância clínica na ocorrência de MSC apenas foi reconhecida recentemente^(3,48).

Trata-se de uma entidade com uma prevalência entre 1 a 13% da população, sendo mais frequente no sexo masculino, em indivíduos jovens, de raça negra ou em atletas^(29,45).

Padrões específicos de RP encontram-se associados a um aumento do risco da ocorrência de FV idiopática, com uma possível componente hereditária, ainda não totalmente clarificada^(29,45,48).

Sintomas

A MS pode ser a primeira manifestação clínica num doente com evidência de repolarização precoce. Em vários estudos foram analisados doentes sobreviventes de MSC por FV idiopática com a confirmação posterior da presença deste padrão electrocardiográfico^(29,49). Nestes doentes, sintomas como síncope podem evidenciar maior risco de ocorrência de MSC⁽²⁹⁾.

Técnicas Não Invasivas de Diagnóstico

Este padrão é verificado quando no ECG existem alterações que envolvem o complexo QRS e segmento ST, nomeadamente com elevação do ponto J. Actualmente, para além da elevação do ponto J $\geq 0,1\text{mV}$, considera-se que existe RP quando o QRS tem uma terminação pronunciada ou onda J com entalhe no final do QRS, em pelo menos duas derivações inferiores (DII, DIII e aVF) ou laterais (V4-V6), sendo especialmente relevante quando existe um padrão descendente ou horizontal do segmento ST^(45,48,49) (Fig. 20).

Os doentes com estas alterações apresentam maior risco de ocorrência de FV, verificando-se que uma elevação do ponto J $\geq 0,2\text{mV}$ nas derivações inferiores é um factor predictor de MSC^(45,59).

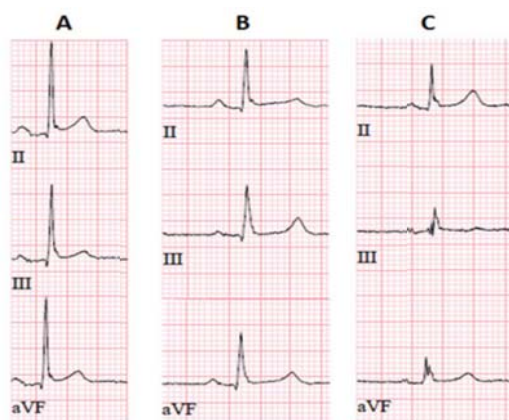


Figura 20 - Padrões electrocardiográficos de RP em DII, DIII e aVF. A: Onda J na fase final do complexo QRS e elevação do segmento ST com carácter ascendente (padrão benigno); B: elevação do segmento ST com prolongamento do complexo QRS e segmento ST horizontal (doente com 40 anos, reanimado após FV); C: elevação do segmento ST com carácter horizontal/descendente em DIII e entalhe no complexo QRS (doente com 26 anos, reanimado após FV). Fonte⁽⁴⁸⁾

Desta forma, devido à possível ocorrência de taquidismias ventriculares, é importante distinguir as características que definem o padrão de RP para identificar os indivíduos em risco de MSC.

Técnicas invasivas de diagnóstico e terapêutica

Nos casos de Síndrome de RP, o CDI está indicado como prevenção secundária, ou seja, após evento arritmico e MSC abortada, podendo também ser considerada em indivíduos com elevado risco de MSC, história de síncope ou antecedentes familiares de MSC⁽⁴⁵⁾.

Estratificação do Risco de MSC

Sintomas prévios, história familiar de MSC, determinados achados electrocardiográficos e características genéticas são os marcadores actualmente disponíveis para a estratificação do risco.

A melhor forma de prevenir a MSC é identificar os indivíduos de risco. Existem outras medidas que podem ser tomadas. A prevenção da DC deve ser iniciada na infância através da promoção de hábitos de vida saudáveis, dando ênfase ao exercício físico e a dietas adequadas de forma a prevenir a obesidade e outros factores de risco. Deve ter-se consciência da importância da história clínica familiar e pessoal que atenda a determinados indicadores clínicos (sinais de alarme: síncope em pico de esforço e morte súbita em familiar directo com menos de 50 anos), bem como do ECG e do Ecocardiograma, pois um padrão específico pode levar à pista para encontrar um possível candidato a MSC^(7,21). Estes exames deverão ser realizados e interpretados por profissionais experientes. Os desportistas fazem parte de um grupo populacional que pode experimentar um episódio de MSC durante a prática de actividade física. Durante a actividade competitiva, o stress físico, cardiovascular e emocional estão associados ao aumento da frequência cardíaca, da pressão arterial e das necessidades do consumo do oxigénio pelos músculos e coração e podem desempenhar o papel de um "gatilho" para um evento arritmico fatal.

É uma situação rara nos atletas jovens, apesar de ter sido apontada uma incidência superior neste grupo, quando comparada com a de indivíduos do mesmo escalão etário, que não são atletas⁽¹⁴⁾. Ocorre mais frequentemente no sexo masculino (5-9:1), possivelmente por existir neste género uma prática mais frequente de exercício físico competitivo, maior grau de exigência física e diferentes características de adaptação cardíaca⁽¹⁴⁾. É ainda descrita maior incidência nos negros⁽¹⁴⁾.

Nas situações de risco identificado ou suspeitas de risco, a avaliação completa do doente deverá contemplar exames complementares adicionais. Não menos importante é salientar que o uso de substâncias ilícitas como as anfetaminas, os esteróides anabolizantes, a eritropoietina e substâncias aparentadas, a cocaína e muitas outras, usadas como substâncias dopantes ou drogas recreativas está implicado em casos de morte por disritmias ou fenómenos de trombose.

Lista de abreviaturas

AESP – Actividade Eléctrica Sem Pulso

CDI – Cardioversor-Desfibrilhador Implantável

CSVD – Câmara de Saída do Ventrículo Direito

CSVE – Câmara de Saída do Ventrículo Esquerdo

DC – Doença Coronária

DSVD – Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito

EAM – Enfarte Agudo do Miocárdio

ECG – Electrocardiograma

EEF – Estudo Electrofisiológico

FC – Frequência Cardíaca

FV – Fibrilhação Ventricular

HbEA – Hemibloqueio Esquerdo Anterior

HTA – Hipertensão Arterial

HVE – Hipertrofia Ventricular Esquerda

IC – Insuficiência Cardíaca

ICP – Intervenção Coronária Percutânea

MCD – Miocardiopatia Dilatada

MCH – Miocardiopatia Hipertrófica

MSC – Morte Súbita Cardíaca

NYHA – *New York Heart Association*

QT – Intervalo entre a onda Q e a onda T, no Electrocardiograma

RP – Repolarização Precoce

SBR – Síndrome de Brugada

SCA – Síndrome Coronária Aguda

SQTC – Síndrome do QT Curto

SQTL – Síndrome do QT Longo

TV - Taquicardia Ventricular

TVPC – Taquicardia Ventricular Polimórfica Catecolaminérgica

Referências Bibliográficas

1. Albanesi F^o F. Cardiomiopatias. Arq Bras Cardiol 1998;71(2):95-107, <http://www.scielo.br/pdf/abc/v71n2/a02v71n2.pdf>.
2. Almeida A. Repercussão Cardiocirculatória do Treino Físico. Do Coração do Atleta à Morte Súbita. News@fmaul 2010. Disponível em: <http://news.fm.ul.pt/Content.aspx?tabid=62&mid=398&cid=927> (acedido a 30 de Setembro de 2013).
3. Antzelevitch C and Yan G, J wave syndromes, Heart Rhythm, 2010; Vol. 7: 549–558.
4. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, et al. Brugada syndrome: Report of the Second Consensus Conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. Circulation 2005;111: 659-70.
5. Ayad R, Assar M, Simpson L, Garner J, Schussler J. Causes and management of drug-induced long QT syndrome. Proc (Bayl Univ Med Cent) 2010;23(3):250-255. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2900977/>.
6. Balaguer V. Muerte súbita. Fundación Española del Corazón. 2012. Disponível em: www.fundaciondelcorazon.com/informacion-para-pacientes/enfermedades-cardiovasculares/muerte-subita.html.
7. Bayes de Luna A, Elosua R. Muerte súbita. Rev Esp Cardiol. 2012;65(11):1039-52. www.revescardiol.org/es/muerte-subita/articulo/90156801/.
8. Benito B, Brugada J, Brugada R, Brugada P. Brugada Syndrome. Rev Esp Cardiol 2009;62(11):1297-1315.
9. Bierregaard P, Gussak I. Short QT syndrome: mechanisms, diagnosis and treatment. Nat Clin Pract Cardiovasc Med. 2005 Feb;2(2):84-7.
10. Boldt LH, Haverkamp W. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis and risk stratification. Herz 2009;34(4):290-7.
11. Braunwald E. Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 5th Edition. 1997; 24:746-79. Wynne J, Braunwald E - The cardiomyopathies and myocarditis. In: Braunwald.
12. Burke AP. Dilated Cardiomyopathy Pathology. Medscape Reference Jun 29, 2011. Disponível em <http://emedicine.medscape.com/article/2017823-overview#aw2aab6b4> (Acedido a 7 de Julho 2013).
13. Cadeia de sobrevivência. Instituto nacional de emergência médica. Disponível em http://www.inem.pt/files/2/documentos/PageGen.aspx?WMCM_Paginald=28175, acedido em 21 de Junho de 2013.
14. Calado C, Pereira A, Teixeira A, Anjos R. Morte súbita no jovem atleta: o estado da arte. Acta Pediatr Port, 2010;41(6):274-80. http://www.spp.pt/Userfiles/File/App/Artigos/25/201104111108_29_Art_Actualizacao_Calado_C_41_6.pdf acedido a 10 de Junho de 13.
15. Cannom DS and Prystowsky EN, Evolution of the Implantable Cardioverter Defibrillator, J Cardiovascular Electrophysiology. 2004, Vol 15:375-385.
16. Cannon RO III, Cunnion RE, Parrillo JE, et al. Dynamic limitation of coronary vasodilator reserve in patients with dilated cardiomyopathy and chest pain. J Am Coll Cardiol 1987;10:1190-1200.
17. Cheng A, Wang Y, Berger RD et al., Electrophysiology Studies in Patients Undergoing ICD Implantation: Findings from the NCDR, PACE. 2012, Vol. 35:912-918.
18. Chug S, Reiner K, Teodorescu C, et al. Epidmology of Sudden Cardiac Death: Clinical and Research implications. Prog Cardiovasc Dis 2008;51(3):213-28.
19. Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an update. Heart 2009;95:766-73.
20. Costa L. Cateterismo cardíaco. Portal da codificação clínica e dos GDH. 2013. Disponível em http://portalcodgdh.min-saude.pt/index.php/Cateterismo_card%C3%ADaco (acedido a 30 de Setembro de 2013).
21. Dados fornecidos por Rui Providência a propósito do estudo <http://www.spc.pt/DL/RPC/artigos/1230.pdf>, acedido a 10 junho de 2013. Providência R, Silva J, Seca L, et al. Rastreio de sinais de alarme para morte súbita cardíaca numa população jovem: o questionário SCD-SOS [80]. Rev Port Cardiol 2010;29(07-08):1191-1205.
22. E (ed) - Heart Disease: a Textbook of Cardiovascular Medicine, 5th ed. Philadelphia WB Saunders, 1997: (1426-58).
23. Ellenbogen KA and Wood MA, Cardiac pacing and ICDs, 4th ed. 2005, Blackwell Publishing.
24. Engdahl J, Holmberg M, Karlson BW, Luepker R, Herlitz J. The epidemiology of out-of-hospital 'sudden' cardiac arrest. Resuscitation 2002;52:235–245.
25. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA et al., ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) Developed in Collaboration With the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons, J Am Coll Cardiol. 2008; 51(21):e1-e62.
26. Eugene Braunwald; Elliot Antman SB, John Bittl, Robert Bonow, Harisios Boudoulas, Bruce Brundage, Peter Ganz, Benerd Gersh, Gary Gerstenblith. Tratado de Cardiologia: MacGraw-hill Interamericana Editores, S.A. de C.V.; 1999.
27. Fogoros, RN, Electrophysiologic testing, 2006, Blackwell Publishing.
28. Gussak I, Brugada P, Brugada J, et al. Idiopathic short QT interval: a new clinical syndrome? Cardiology 2000;94: 99–102.
29. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F et al., Sudden Cardiac Death Associated with Early Repolarization, N Engl J Med, 2008; Vol. 358: 2016-23.
30. Hamilton RM and Azevedo ER, Sudden Cardiac Death in Dilated Cardiomyopathies, PACE. 2009; 32:S32–S40.
31. Holmberg M, Holmberg S, Herlitz J. The problem of out-of-hospital cardiac-arrest prevalence of sudden death in Europe today. Am J Cardiol. 1999;83(5B):88D-90D.
32. Horowitz R, Morganroth J, Parrotto C, Chen C, Soffer J, Pauletto F. Immediate diagnosis of acute myocardial infarction by two-dimensional echocardiography. Circulation 1982;65:323-29.
33. Josephson M and Wellens JJ, Implantable Defibrillators and Sudden Cardiac Death, Circulation. 2004; 109:2685-2691.
34. Kaufenstein S, Kiehne N, Neumann T, Pitschner H, Bratzke H. Cardiac gene defects can cause sudden cardiac death in young people. Dtsch. Arztebl. Int. 2009;106:41–47.
35. Koplan B, Stevenson W. Ventricular Tachycardia and Sudden Cardiac Death. Mayo Clin Proc. 2009 March; 84(3):289–97.
36. Koyak Z, Harris L, et al. Sudden Cardiac Death in Adult Congenital Heart Disease. Circulation 2012; 126:1944-54.
37. Liu N, Ruan Y, Priori SG. Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. Progress in Cardiovascular Diseases. 51(1); 2008. 23-30.
38. Macedo A, Rosa F. O síndrome coronário agudo nos cuidados de saúde primários. Acta Med Port. 2010;23(2):213-222.
39. Menon S, Healey J, Morillo C. Epsilon Waves During Ventricular Tachycardia in a Case of Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. Circulation 2010;122:1752-1755.
40. Moreno-Reviriego S, Merino JL. Short QT Syndrome. Na article from the E-Journal of the ESC Council for Cardiology Practice. Vol9 Nº2, 17 Sep 2010. Disponível em: <http://www.escardio.org/communities/councils/ccp/e->

- [journal/volume9/Pages/Short_QT_Syndrome_Reviriego.aspx \(Acedido a 26 de Julho 2013\).](#)
41. Müller D, Agrawal R, Arntz HR. How sudden is sudden cardiac death? *Circulation* 2006;114:1146-50.
 42. Patel C, Antzelevitch C. Pharmacological approach to the treatment of long and short QT syndromes. *Pharmacol Ther* 2008;118(1):138-151.
 43. Piva e Mattos B, Torres M, Centeno de Freitas V. Diagnostic Evaluation of Hypertrophic Cardiomyopathy in its Clinical and Preclinical Phases. *Arq Bras Cardiol* 2008;91(1):51-57.
 44. [Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, Bossaert L, Breithardt G, et al. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. Eur Heart J 2001;22:1374-1450.](#)
 45. [Priori SG, Wilde AA, Horie M et al., HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes, 2013; http://www.hrsonline.org/Practice-Guidance/Clinical-Guidelines-Documents/Management-of-Patients-with-Inherited-Primary-Arrhythmia-Syndromes#axzz2cXOUrF.](#)
 46. Reddy VY, Reynolds MR, Neuzil P et al., Prophylactic Catheter Ablation for the Prevention of Defibrillator Therapy, *N Engl J Med*. 2007; 357:2657-65.
 47. [Ribeiro AM. Canalopatias e risco de morte súbita. Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar. ICBAS 2011;1-41. Disponível em: http://repositorio-aberto.up.pt/bitstream/10216/62282/2/Tese%20Mestrado%2020Canalopatias%20e%20risco%20de%20MS.pdf \(Acedido a 7 de Junho 2013\).](#)
 48. Roberts JD and Gollob MH, Early Repolarization: A Rare Primary Arrhythmic Syndrome and Common Modifier of Arrhythmic Risk, *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*, 2013; Vol. 24: 837-843.
 49. Rosso R, Glikson E, Belhassen B et al., Distinguishing “Benign” from “Malignant Early Repolarization”: The value of the ST-segment morphology, *Heart Rhythm*, 2012; Vol. 9, No 2: 225-229.
 50. [Salvar Vidas Projeto Nacional. Conselho Português de Ressuscitação. Disponível em http://salvarvidas.com.pt/sites/default/files/cpr-folheto-informativo.pdf \(Acedido a 10 Junho 2013\).](#)
 51. Santos I, Dionísio T, António M, Martins P, Castela E. Síndrome do QT longo. BI - Associação Portuguesa de Portadores de Pacemakers e CDI's 7 2008.
 52. Schimpf R, Veltmann C, Wolpert C, Borggrefe M. Channelopathies: Brugada Syndrome, Long QT Syndrome, Short QT Syndrome, and CPVT. *Herz* 2009;34(4):281-88.
 53. [Shimeno K, Takagi M, Maeda K, Tatsumi H, Doi A, Yoshiyama M. Abstract 2147: Utility of Multichannel Holter ECG Recording at the Third Intercostal Space to Diagnose A Type 1 Brugada ECG; Comparison with Repeated 12-Lead ECGs. Circulation 2008; 118:S 675. http://circ.ahajournals.org/cgi/content/meeting_abstract/118/1_8_MeetingAbstracts/S_675-c.](#)
 54. [Shimeno K, Takagi M, Maeda K, Tatsumi H, Doi A, Yoshiyama M. Usefulness of Multichannel Holter ECG Recording in the Third Intercostal Space for Detecting Type 1 Brugada ECG: Comparison with Repeated 12-Lead ECGs. Journal of Cardiovascular Electrophysiology 2009;20:1026-31. http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1540-8167.2009.01490.x/abstract.](#)
 55. Siebra F, Feitosa-Filho G. Morte Súbita em Atletas: Fatores Predisponentes e Preventivos. *Rev Bras Clin Med*, 2008;6:184-190. <http://files.bvs.br/upload/S/1679-1010/2008/v6n5/a184-190.pdf>.
 56. Sociedade Brasileira de Cardiologia. II Diretrizes sobre tratamento do infarto agudo do miocárdio: tratamento da fase aguda. *Arq Bras Cardiol* 2000;74(supl. 2):7-18.
 57. Stephenson EA, Berul C, Electrophysiological Interventions for Inherited Arrhythmia Syndromes, *Circulation*. 2007; 116:1062-1080.
 58. Stevenson WG and Soejima K, Catheter Ablation for Ventricular Tachycardia, *Circulation*. 2007; 115:2750-2760.
 59. Tikkanen JT, Anttonen O, Junttila MJ et al., Long-Term Outcome Associated with Early Repolarization on Electrocardiography, *N Engl J Med*, 2009; Vol. 361: 2529-37.
 60. Viskin S. The QT interval: Too long, too short or just right. *Heart Rhythm* 2009; 6: 711-715.
 61. Wang D, Crotti L, Shimizu W, et al. Malignant Perinatal Variant of Long-QT Syndrome Caused by a Profoundly Dysfunctional Cardiac Sodium Channel. *Circ Arrhythm and Electrophysiol* 2008;1(5):370-78.
 62. Ye S, Grunert M, Thune JJ et al., Circumstances and Outcomes of Sudden Unexpected Death in Patients With High-Risk Myocardial Infarction: Implications for Prevention, *Circulation*. 2011; 123:2674-2680.
 63. Ylänen K, Poutanen T, Hiippala A, Swan H, Korppi M. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Eur J Pediatr* 2010; 169: 535-42.
 64. Zareba W, Cygankiewicz I. Long QT Syndrome and Short QT Syndrome. *Progress in Cardiovascular Diseases* 2008;51(3):264-78.
 65. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, Gregoratos G, Klein G, Moss AJ, Myerburg RJ, Priori SG, Quinones MA, Roden DM, Silka MJ, Tracy C., ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death), *Circulation*. 2006; 114:e385- e484.
 66. Zipes DP, Dimarco JP, Gillette PC, et al, Guidelines for clinical intracardiac electrophysiological and catheter ablation procedures: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (Committee on Clinical Intracardiac electrophysiology and catheter ablation procedures), developed in collaboration with the North American Society of pacing and electrophysiology, *J Am Coll Cardiol*. 1995; 26(2):555-573.