

Acoplamento Ultracurto e Taquicardia Ventricular Polimórfica

Short-Coupled Variant of “Torsades de Pointes” and Polymorphic Ventricular Tachycardia

Muhieddine Omar Chokr, Francisco Carlos da Costa Darrieux, Carina Abigail Hardy, Denise Tessariol Hachul, Allisson Valadão de Oliveira Britto, Sissy Lara de Melo, Cristiano Pisani, Eduardo Argentino Sosa, Martino Martinelli Filho, Mauricio Ibrahim Scanavacca

Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo/ InCor-FMUSP, São Paulo, SP - Brasil

Introdução

As taquicardias ventriculares tipo “torsades de pointes” (TDP) representam uma condição de alto risco de morte súbita, mesmo quando ocorrem em indivíduos com o coração estruturalmente normal, na ausência de isquemia miocárdica ou intervalo QT prolongado. Leenhardt e cols.¹ descreveram uma nova síndrome, com essas características, em 1994, que apresentava a diferença de que as TDP eram deflagradas por extrasístoles ventriculares (EV) com intervalo de acoplamento ultracurto (< 300 ms).

Embora tal condição seja facilmente diagnosticada pelas características descritas, existe carência de dados para o manejo clínico dos pacientes na fase da tormenta elétrica e durante a evolução clínica em longo prazo. Nos últimos 20 anos, foram identificados, em nossa Instituição, três pacientes com tal condição clínica e um familiar portador de EV com intervalo de acoplamento curto, assintomático e sem taquicardias ventriculares (TV) polimórficas documentadas.

O objetivo deste texto é descrever as condutas clínicas empregadas nesses pacientes e revisar na literatura a implicação do achado de EV com acoplamento curto em familiares assintomáticos.

Relato dos Casos

Caso 1

Paciente do sexo feminino, com 20 anos de idade, começou a apresentar palpitações rítmicas, inicialmente bem toleradas e autolimitadas, em agosto de 1993, no mesmo período em que apresentava depressão por perda familiar. Apresentou neste mesmo mês um episódio de perda de consciência com liberação esfíncteriana e duração aproximada de 10 minutos, com recuperação espontânea e sem traumatismo físico. Na evolução,

Palavras-chave

Taquicardia ventricular / terapia; Acoplamento excitação-contracção; Complexos ventriculares prematuros; Arritmias cardíacas.

Correspondência: Mauricio Ibrahim Scanavacca •

InCor-HCFMUSP, Av. Dr Enéas de Carvalho Aguiar, 44, CEP 05403-000 - São Paulo, SP - Brasil

E-mail: mauricio.scanavacca@incor.usp.br

Artigo recebido 10/05/13; revisado em 16/07/13; aceito em 05/09/13.

DOI: 10.5935/abc.20140075

passou a apresentar vários episódios de palpitações de curta duração. Três meses depois, relatou novo episódio de síncope convulsiva, com duração de aproximadamente 8 minutos, sendo indicada internação hospitalar para investigação. Na mesma noite em que foi internada, apresentou episódio de parada cardiorrespiratória em ritmo de fibrilação ventricular, sendo submetida à reanimação cardiorrespiratória. Durante a investigação, não se evidenciou cardiopatia estrutural, câmaras cardíacas com dimensões preservadas (VE = 47/29 mm; FEVE = 76%; Aorta = 29 mm; AE = 27 mm; VD = 20 mm; septo e parede posterior com 8 mm cada, e função biventricular preservada, sem alterações segmentares da contratilidade e sem disfunções valvares).

O Holter de 24 horas documentou EV com intervalo de acoplamento ultracurto (260 ms) induzindo episódios de taquicardia ventricular polimórfica não sustentada – Figura 1. O eletrocardiograma de 12 derivações não demonstrava alterações, o intervalo QT era de 360 ms e QTc de 390 ms. O teste ergométrico foi negativo para isquemia miocárdica, sem arritmias no repouso ou no esforço. A cinecoronariografia foi normal. O eletrocardiograma de alta resolução não apresentou potenciais tardios. Foi realizado estudo eletrofisiológico (EEF) que evidenciou intervalos básicos normais e não induziu arritmias quando realizado estimulação ventricular programada em ápice e via de saída de ventrículo direito, além de utilizar ciclos ‘curto-longo-curto’ para indução da TV/FV, sob sensibilização com isoproterenol. Foi iniciado verapamil 80 mg de 8/8 h e realizado implante de cardioversor-desfibrilador automático (CDI).

A paciente necessitou de acompanhamento psicológico após tais eventos. No seguimento, ainda apresentava episódios de taquicardia ventricular polimórfica não sustentada, flagrados no Holter de 24 horas, sendo necessário a dose de 480 mg/dia de verapamil para controle da arritmia. Evoluiu assintomática durante vários anos, embora ainda se observassem EV com acoplamento curto (260 ms) no Holter de 24 horas. Após 17 anos do diagnóstico e de duas trocas do gerador, a paciente recebeu uma terapia apropriada do desfibrilador, sendo que, em avaliação, relatou má aderência à terapêutica com bloqueadores dos canais de cálcio. No seguimento, não apresentou alteração emocional relevante, nem alterações isquêmicas ou piora de função ventricular.

Caso 2

Paciente do sexo feminino, 52 anos, internada em outro serviço por episódios de síncope recorrentes em 2010. Na época, havia sofrido perda recente de um filho em acidente automobilístico



Figura 1 - Holter de 24 horas: A. Extrassístole com intervalo de acoplamento ultracurto (260 ms). B. Episódio de taquicardia ventricular polimórfica não sustentada iniciada por extrassístoles de acoplamento curto.

e tomava um “chá para emagrecimento”. Após monitorização eletrocardiográfica, observaram-se episódios de taquicardia ventricular rápida (Figuras 2A e 2B). Em poucas horas, a paciente evoluiu com tempestade elétrica e necessidade de desfibrilação por mais de 50 vezes em um período de 24 horas, sendo necessárias sedação e intubação orotraqueal. Foi feita tentativa de supressão das arritmias com isoproterenol, não apresentando sucesso. Observou-se recorrência em menos de 6 h após o início da infusão da droga. Foi implantado marca-passo provisório no ventrículo direito, realizado sobre estimulação sem supressão das arritmias. Houve estabilização clínica após 48 h de sedação profunda e administração de verapamil na dose de 240 mg/dia.

A investigação não evidenciou cardiopatia estrutural ao ecocardiograma, à RNM e à cinecoronariografia. O Holter de 24 h, realizado após estabilização da crise, demonstrou 960 EV/24 h, sendo várias delas com acoplamento curto (\pm 280 ms) e mesma morfologia. Não foram registradas taquicardias. Ao ECG, o intervalo QTc era de 400 ms. O mapeamento eletrofisiológico e a tentativa de ablação das EV não tiveram sucesso. Pela escassez de extrassístoles durante o procedimento, não houve indução a arritmias quando realizada estimulação ventricular programada em ápice e via de saída de ventrículo direito, além de utilizar ciclos ‘curto-longo-curto’ para indução da TV/FV, sob sensibilização com isoproterenol. Foi indicado implante do CDI e mantido o tratamento com verapamil. A paciente mantém-se assintomática ao longo do seguimento de dois anos.

Caso 3

Trata-se de uma jovem assintomática, de 18 anos, filha da paciente descrita no caso número 2. Em triagem familiar, foi diagnosticada EV com acoplamento de aproximadamente 300 ms (17 extrassístoles em 24 h), em exame de Holter de

24 h. Por ser a paciente assintomática e com baixa densidade de EV, optou-se por prescrever verapamil 160 mg/dia e mantê-la sob acompanhamento clínico frequente. Mantém-se assintomática após período de seguimento de 48 meses.

Caso 4

Paciente do sexo feminino, 39 anos, com episódios de síncope precedidos por mal-estar súbito e rápido, sem traumas e sem relação com esforços, alguns ocorrendo à noite, durante o sono, numa frequência aproximada de três vezes por semana, desde março de 2011. Procurou atendimento médico algumas vezes, tendo sido feito diagnóstico de ansiedade e prescritos ansiolíticos, sem melhora dos sintomas e com agravamento da ansiedade. Em 10/07/2011, apresentou recorrência da síncope, com características semelhantes às descritas, quando foi internada em outro serviço para elucidação diagnóstica. A paciente não tinha história familiar de arritmias cardíacas e nem de morte súbita. O exame físico era normal. O ECG inicial não evidenciou anormalidades. O teste ergométrico foi negativo para isquemia e não desencadeou arritmias. O ecocardiograma demonstrou coração estruturalmente normal (VE = 52/35 mm; FEVE = 60%; Aorta = 33 mm; AE = 35 mm; septo e parede posterior com 9 mm; função biventricular preservada, sem alterações segmentares da contratilidade e prolapso de valva mitral com escape mesossistólico discreto). A ressonância magnética cardíaca também afastou doença cardíaca estrutural, com câmaras cardíacas com dimensões preservadas, função biventricular normal (FEVE = 70% e FEVD = 69%), sem presença de fibrose miocárdica. Na monitorização com Holter, foram evidenciadas várias EV com intervalo de acoplamento curto, polimórficas; algumas delas induzindo taquicardia ventricular

Relato de Caso

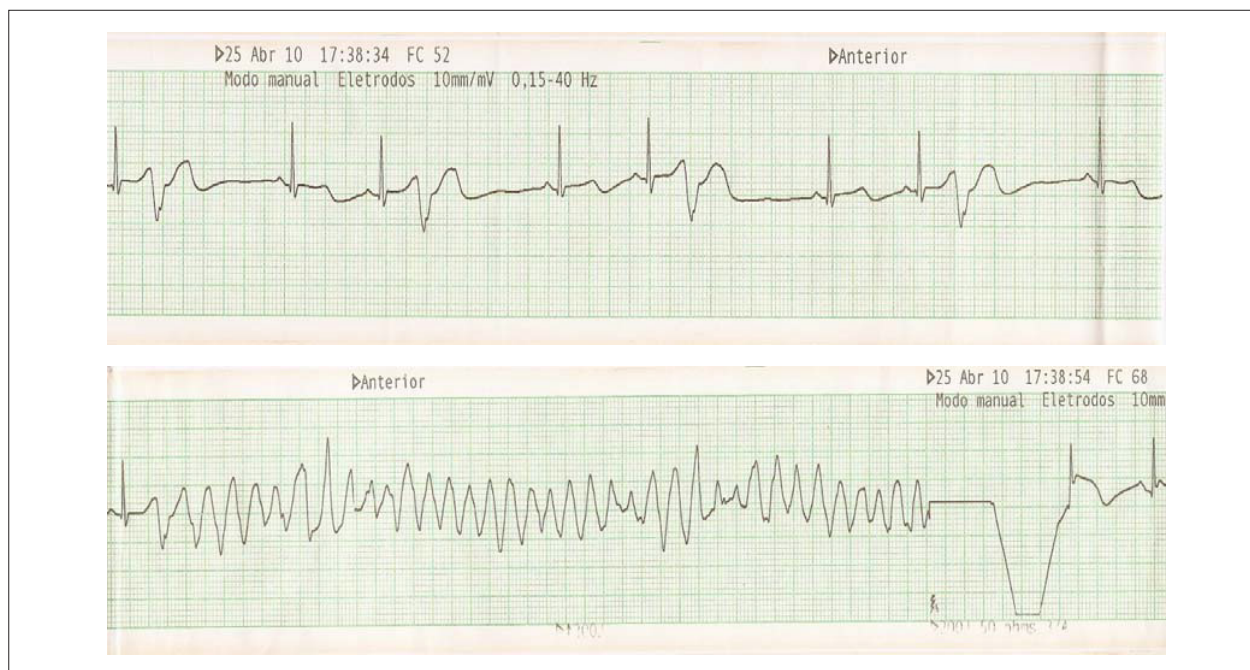


Figura 2A – Tempestade elétrica – Momento da cardioversão elétrica com 200 J e reversão da Torsades de Pointes para ritmo sinusal.

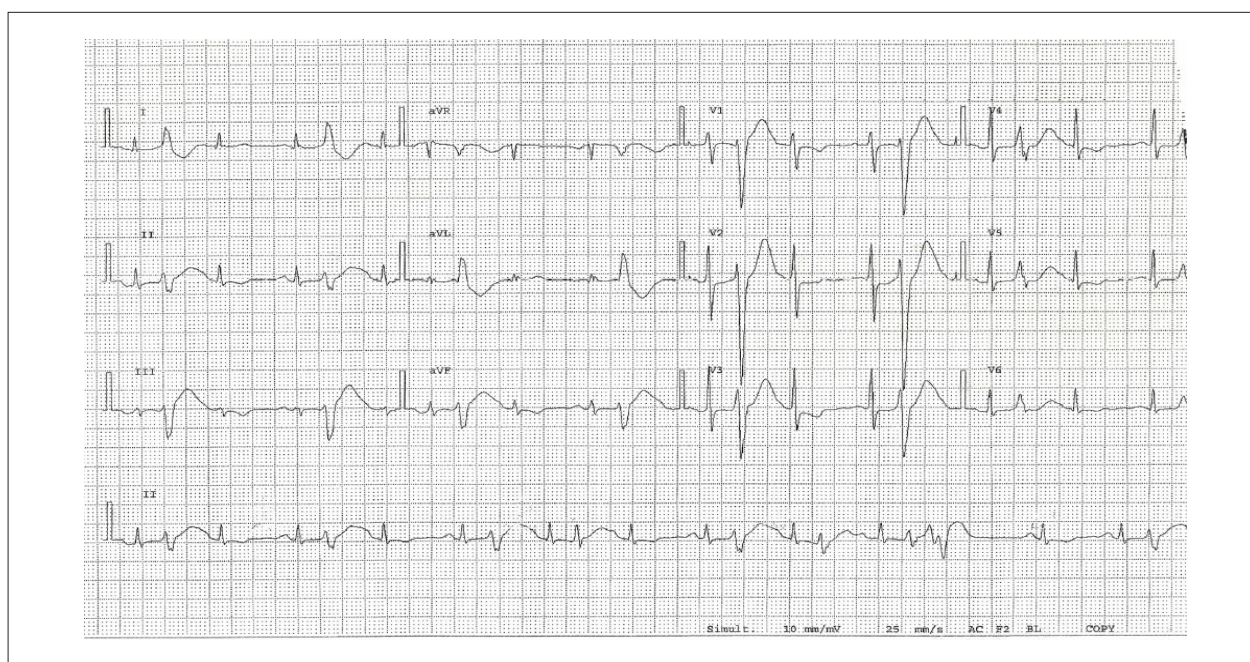


Figura 2B – ECG 12 derivações com extrasístole com intervalo de acoplamento curto (280 ms).

polimórfica não sustentada, iniciadas por extrasístoles com fenômeno R sobre T com acoplamento entre 350 e 370 ms, e intervalos QT dentro dos limites da normalidade.

A cineangiocoronariografia afastou doença arterial coronariana obstrutiva. Iniciado diltiazem 180 mg/dia e indicado implante do desfibrilador, realizado em agosto de

2011. Como as EV persistiam (densidade 2%) com episódios de taquicardia ventricular polimórfica não sustentada, o diltiazem foi substituído por verapamil 240 mg/dia em setembro de 2011. Novo Holter de 24 h evidenciou redução importante da densidade das arritmias (< 1%), aumento do intervalo de acoplamento mínimo das extrasístoles para 370 ms e ausência

de episódios de taquicardia ventricular polimórfica não sustentada, sempre com intervalo QT dentro da normalidade. A paciente evoluiu assintomática, sem novos episódios de síncope ou terapias do CDI, em seguimento de nove meses.

Discussão

Descrita por Dessertenne² em 1966, a TDP apresenta padrão eletrocardiográfico típico, com mudanças progressivas na morfologia, amplitude e polaridade dos complexos QRS, cujos picos cruzam a linha de base antes de terminar espontaneamente. Este fenômeno é precedido por ciclo longo-curto que deflagra a taquicardia, em geral, após um intervalo de acoplamento longo (600 a 800 ms). O cenário desta arritmia inclui a síndrome do QT longo em suas formas congênita e adquirida, além de fatores precipitantes, como distúrbios hidroeletrólíticos.

Três décadas após, em 1994, Leenhardt e cols.¹ publicaram uma série de 14 pacientes sem cardiopatia estrutural e história de síncope, cuja monitorização eletrocardiográfica revelava taquicardias ventriculares polimórficas tipo TDP, com intervalos QT normais, e iniciadas por EV com intervalo de acoplamento curto (200-300 ms). Um terço destes pacientes tinha história familiar de morte súbita e aproximadamente 70% deles tiveram TDP degenerando para fibrilação ventricular, em seguimento médio de sete anos. A morfologia das EV isoladas e daquelas que iniciavam a TDP era semelhante em nove pacientes com a maioria das EV deflagradoras apresentando morfologia de bloqueio de ramo esquerdo e eixo desviado para esquerda. Em geral, o EEF não reproduzia a arritmia clínica. A única droga que suprimiu parcialmente a arritmia foi o verapamil, aumentando o intervalo de acoplamento das EV e reduzindo sua densidade. No entanto, não foi capaz de prevenir a morte súbita, motivo pelo qual o CDI é indicado para todos os pacientes com essa patologia.

No ano seguinte, foi publicada uma série de 15 pacientes com as mesmas características (ausência de cardiopatia estrutural, intervalo QT normal), que apresentavam episódios de taquicardia ventricular polimórfica, tipo TDP, iniciados por EV com acoplamento curto. Foi demonstrado que, quanto menor o intervalo de acoplamento dessas extrasístoles, maior o risco de taquicardia ventricular polimórfica espontânea e, conseqüentemente, de morte súbita por fibrilação ventricular. Nenhuma medicação foi capaz de evitar esse desfecho³.

Nas duas maiores séries de casos publicadas, à semelhança das nossas três pacientes, observamos que a apresentação clínica inicial foi síncope, precedida ou não por palpitação, e a ocorrência era predominantemente no gênero feminino. A idade do início dos sintomas variou da segunda a quinta década de vida e duas de nossas pacientes passavam por problemas psicológicos importantes; o que é descrito como potencial gatilho para a manifestação clínica da doença². O intervalo médio de acoplamento medido do início do QRS que precede a extrasístole, ao início da mesma, foi de +/- 280 ms. O verapamil foi prescrito para todas as pacientes, embora a literatura relate frequente ocorrência de terapia apropriada do CDI e de morte súbita nas quais o desfibrilador não havia sido implantado, apesar do uso da medicação³.

Recentemente, foi publicado um caso de tempestade elétrica e paradas cardíacas recuperadas desencadeadas por EV com acoplamento ultracurto em uma paciente de 50 anos. Semelhante à nossa paciente do caso número 2, ocorreram vários episódios de taquicardia ventricular polimórfica tipo TDP espontâneos, alguns deles evoluindo para fibrilação ventricular, com necessidade de reanimação cardiorrespiratória e desfibrilação elétrica. Foram tentadas várias medicações endovenosas, incluindo lidocaína, amiodarona e magnésio, sem controle da arritmia. A estimulação ventricular com eletrodo de marca-passo provisório resultou em exacerbação da arritmia. Entretanto, ao contrário de nossa paciente, a infusão de isoproterenol até atingir frequência cardíaca de 100 bpm foi uma medida terapêutica capaz de suprimir as arritmias ventriculares. O implante de eletrodo no átrio direito, e sua estimulação em uma frequência de 85 bpm, foi eficaz na remissão da arritmia. Após implante de CDI com estimulação atrial de 85 bpm, a paciente evoluiu sem sintomas e sem evidência de arritmias num seguimento de três meses⁴.

Não há consenso na literatura sobre qual seria o valor normal do acoplamento de uma EV. Na paciente do caso número 4, o acoplamento mais curto registrado foi de 360 ms, sendo que vários episódios de TVNS ocorreram com EV de até 370 ms com características morfológicas semelhantes às dos outros três casos. Uma hipótese clínica é que se trate da mesma mutação genética em diferentes graus de penetrância gênica e, conseqüentemente, diferentes expressões clínicas. Desta maneira, indivíduos com a forma mais grave da doença poderiam desencadear arritmias potencialmente malignas sem ter necessariamente um acoplamento menor que 300 ms.

Em 2002, Haissaguerre e cols.⁵ descreveram as EV com intervalo de acoplamento curto originadas das fibras de Purkinje distais como as principais deflagradoras da FV idiopática. Estas extrasístoles tinham morfologias variadas e foram mapeadas em várias localizações do sistema de Purkinje, incluindo a região anterior do ventrículo direito e em áreas extensas da metade inferior do septo do ventrículo esquerdo. Os autores eliminaram tais deflagradores por meio de ablação focal por cateter em 27 pacientes. Durante um seguimento médio de 24 meses, 89% dos pacientes não tiveram recorrência da fibrilação ventricular⁵. Estes achados demonstram que uma possibilidade terapêutica nessa população de pacientes seria o tratamento por meio da ablação por cateter, porém deve ser salientado que todos os pacientes estavam sob a proteção de um CDI. Em nossa série, duas pacientes foram submetidas à tentativa de ablação das EV, porém a não ocorrência de EV durante o procedimento impossibilitou seu mapeamento preciso, o que justificaria o momento da tormenta elétrica como o cenário ideal para a tentativa de ablação. Outra indicação para a terapêutica ablativa seria os casos de terapias apropriadas pelo CDI, refratárias ao uso de bloqueadores de canal de cálcio.

No que se refere à triagem familiar, não há referência específica na literatura sobre a melhor conduta e a decisão médica nos indivíduos assintomáticos ainda é controversa. Em todos os quatro pacientes de nossa série, foi feito o rastreamento familiar e, na filha da paciente

Relato de Caso

do caso 2, foram encontradas extrassístoles com intervalo de acoplamento curto. Devido à escassez de dados na literatura em assintomáticos, em conjunto com a família, optamos por seguimento clínico e prescrição “profilática” e empírica de verapamil.

Conclusões

Pacientes com EV com acoplamento curto podem ser portadores de uma síndrome rara de etiologia provavelmente genética e que pode resultar em TDP. O verapamil é aparentemente a droga mais eficaz para atenuar a ocorrência dessas arritmias, no entanto, não é efetivo o suficiente para eliminar a necessidade de implante de CDI. A ablação das EV poderia reduzir a incidência de TDP, porém, ainda existem limitações técnicas para sua aplicação efetiva. Um novo olhar sobre essa doença e para o conhecimento desse raro distúrbio do ritmo cardíaco se faz necessário pela comunidade de cardiologistas que devem estar aptos a reconhecer este detalhe eletrocardiográfico e, assim, identificar indivíduos aparentemente saudáveis em risco de morte súbita geneticamente determinada.

Referências

1. Leenhardt A, Glaser E, Burguera M, Nürnberg M, Maison-Blanche P, Coumel P. Short-coupled variant of torsade de pointes: a new electrocardiographic entity in the spectrum of idiopathic ventricular tachyarrhythmias. *Circulation*. 1994;89(1):206-15.
2. Dessertenne F. La tachycardie ventriculaire á deux foyers opposes variables. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 1966;59(2):263-72.
3. Eisenberg SJ, Scheinman MM, Dullet NK, Finkbeiner WE, Griffin JC, Eldar M, et al. Sudden cardiac death and polymorphous ventricular tachycardia in patients with normal QT intervals and normal systolic cardiac function. *Am J Cardiol*. 1995;75(10):687-92.
4. Chiladakis JA, Spiroulas G, Koutsogiannis N, Zagli F, Alexopoulos D. Short-coupled variant of Torsade de Pointes as a cause of electrical storm and aborted sudden cardiac death: insights into mechanism and treatment. *Hellenic J Cardiol*. 2008;49(5):360-4.
5. Haïssaguerre M, Shoda M, Jais P, Nogami A, Shah DC, Kautzner J, et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation*. 2002;106(8):962-7.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Chokr MO, Britto AVO, Scanavacca MI; Obtenção de dados: Chokr MO, Darrieux FCC, Hardy CA, Hachul DT, Britto AVO, Melo SL, Pisani C, Sosa EA, Martinelli Filho M, Scanavacca MI; Análise estatística: Chokr MO, Scanavacca MI; Análise e interpretação dos dados: Chokr MO, Sosa EA, Scanavacca MI; Redação do manuscrito: Chokr MO, Britto AVO, Scanavacca MI; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Chokr MO, Darrieux FCC, Scanavacca MI.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo com dissertações e teses de pós-graduação.