

Síndromes Genéticas, Síndrome de Brugada, Síndrome do QT longo, Miocárdio não compactado Eletrofisiologia

Rogério Andalaft

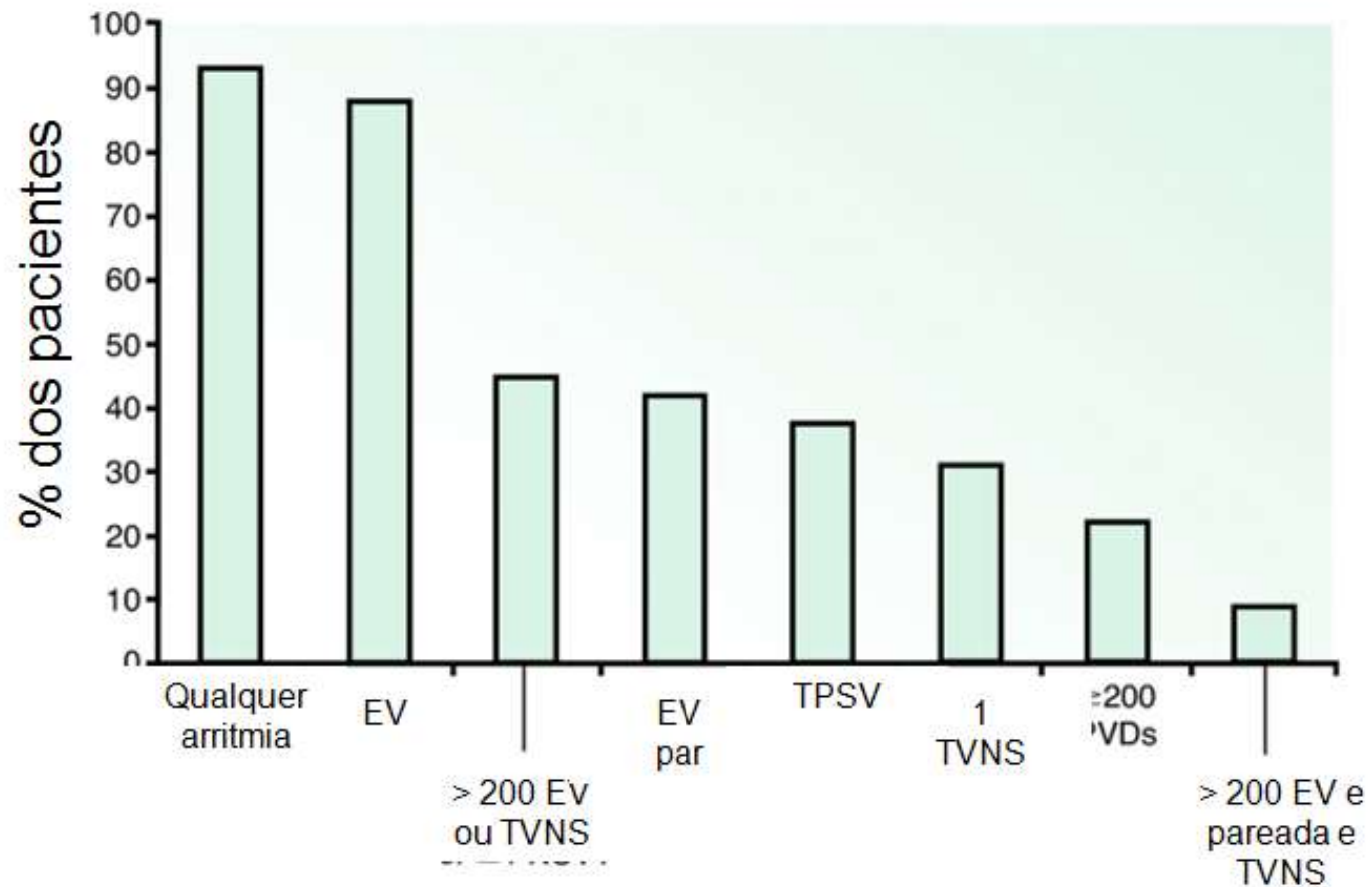
***Médico assistente do setor de eletrofisiologia clínica e arritmias
cardíacas do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia***

Miocardiopatía Hipertrófica

Morte súbita e cardiomiopatia hipertrófica

Epidemiologia

- **Cardiomiopatia hipertrófica: 1 para cada 500 adultos**
- **Na infância não há dados mas é menos comum**
- **Poucos dados com relação à morte súbita**
- **Busca de fatores estratificadores de risco**
- **Fatores de risco podem estar ausentes na criança**



Morte súbita e cardiomiopatia hipertrófica

Parada cardíaca

- **Arritmia ventricular**
- **FA paroxística**
- **BAVT**
- **Rápida condução atrioventricular por via acessória**
- **Isquemia miocárdica**

ADIOUIDA
ID: 8.276 NAME: JESSICA A HORTA
SEX: F AGE: 10 HT: WT:

HR=???

RDL1=0.005

CINELOOP

M4

30F/5

1 805

10/05

15:10:01

PF 2.5 DS

POW 50%

SIST

UE

UM

RO

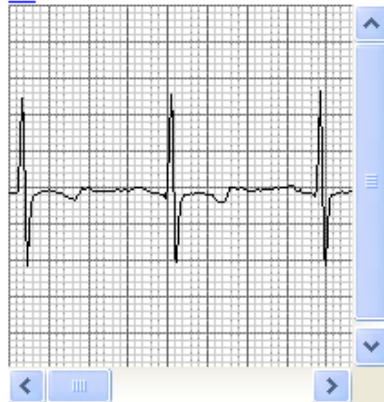
RE

DEP 150M
2DG 86
2DD 50
MG 86
MDR 10
MEE L

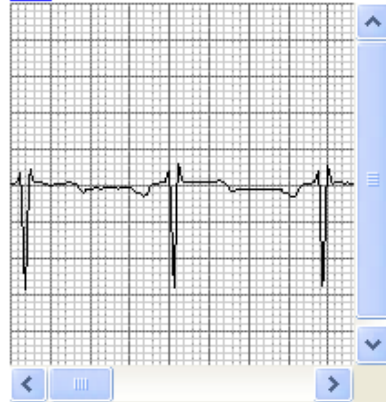
13.4. Cardiomiopatia hipertrófica

Presença de ondas Q rápidas e profundas em derivações inferiores e/ou precordiais, em geral associadas à sobrecarga ventricular esquerda e acompanhadas de alterações de ST-T.

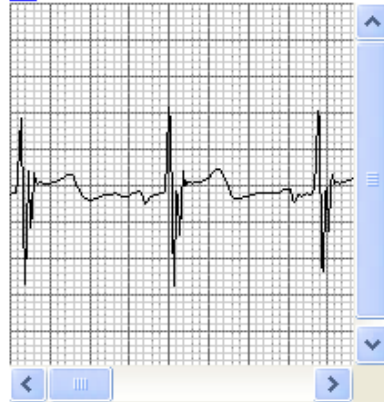
D1



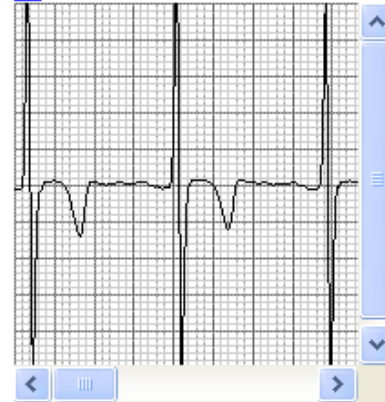
aVR



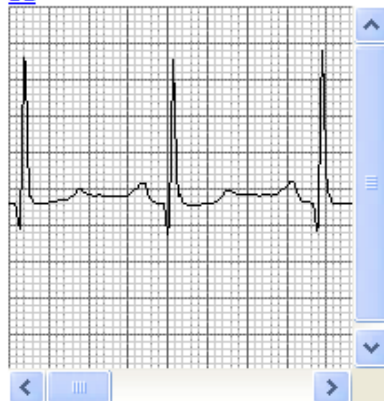
V1



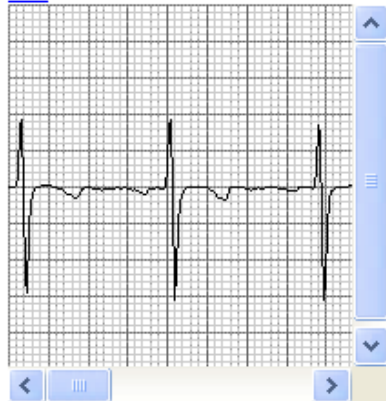
V4



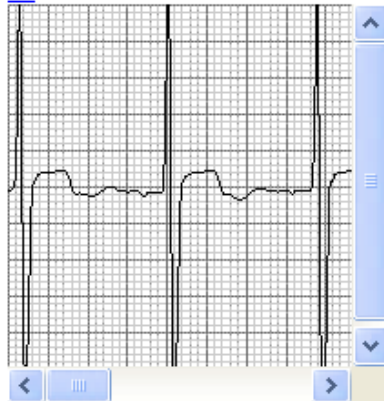
D2



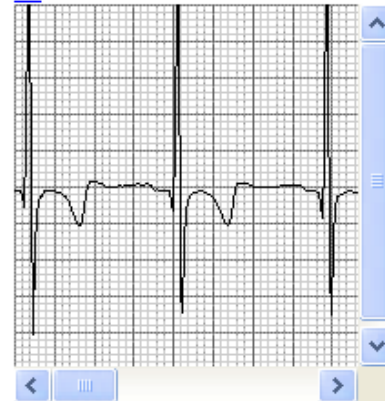
aVL



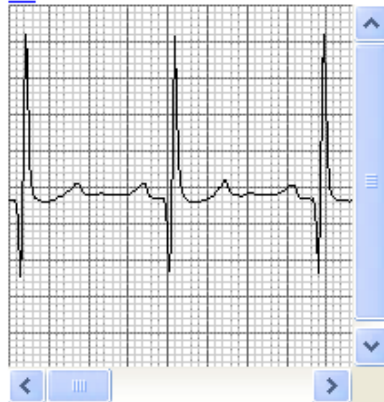
V2



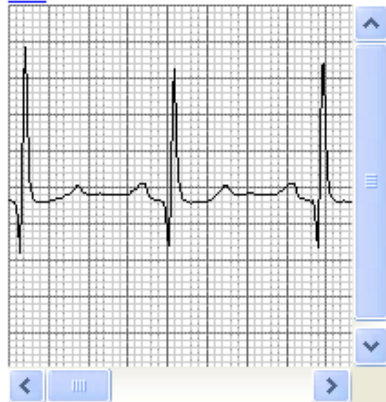
V5



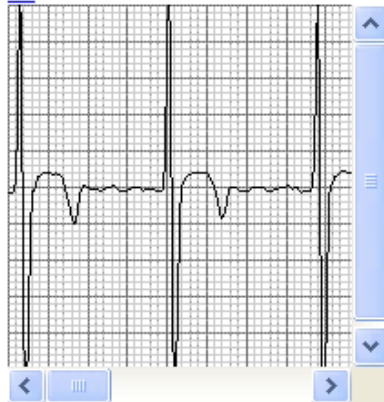
D3



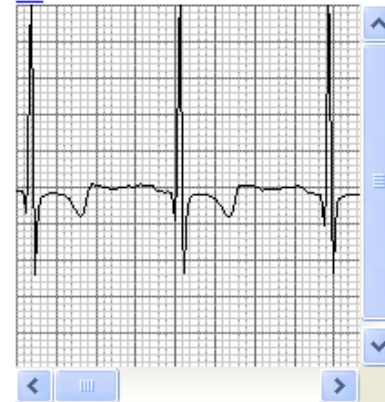
aVF



V3

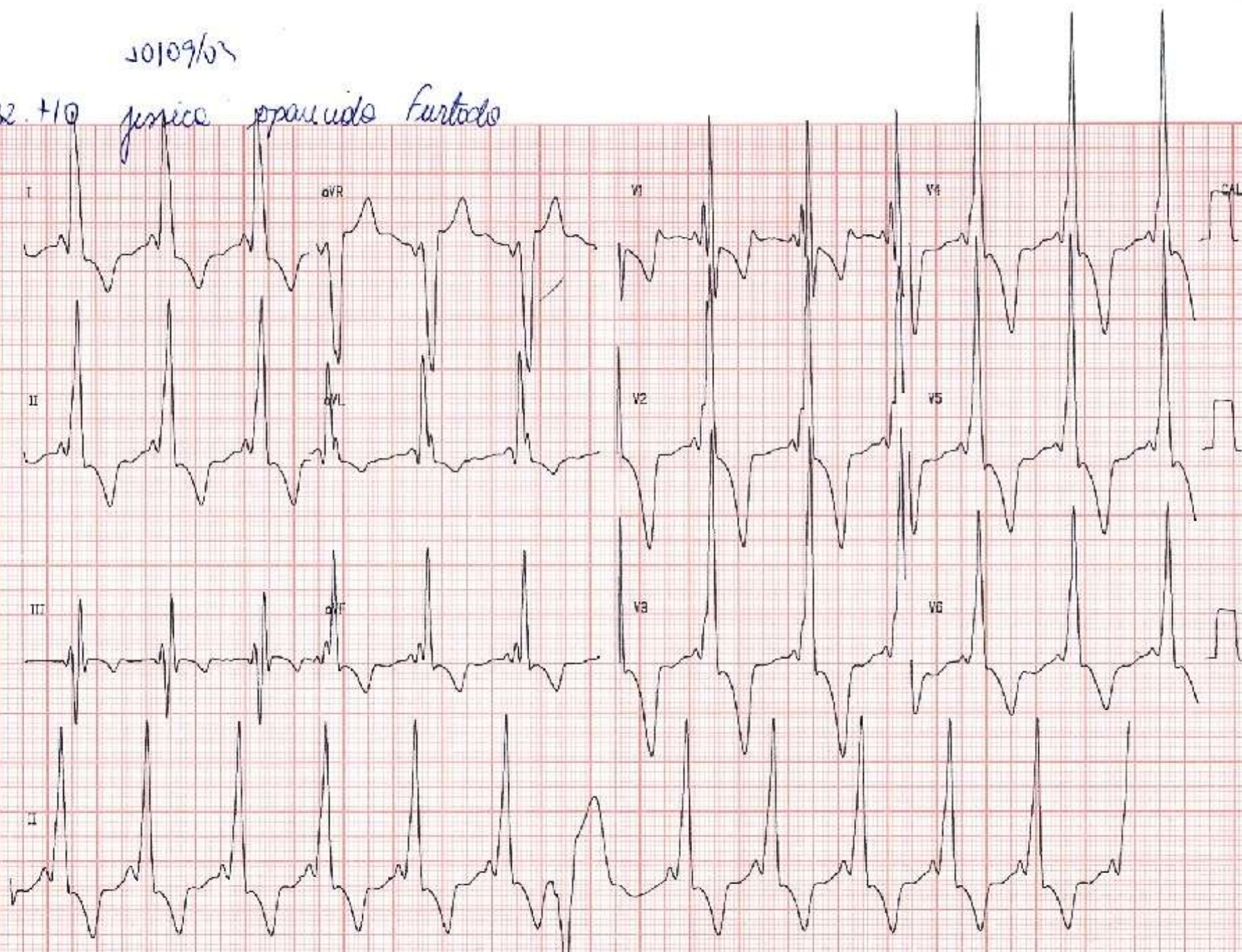


V6



2010/09/03

532.410 *Junco oreganus* Furtado



QRS SAGITTAL: 10mm/mV
+250°

QRS FRONTAL: 10mm/mV
+150°

1ms
40ms



ASAS P: 80mm/mV

QRS HORIZONTAL: 10mm/mV
Z: +270°

Frontal Horizontal Sagittal: xqdc



0.1-150 Hz

ASAS T: 10mm/mV

+90°

Morte súbita e cardiomiopatia hipertrófica

➤ Estratificação de risco

- História familiar**
- História de TV sustentada ou parada cardíaca ressuscitada**
- Sintomas**
- Preditores ecocardiográficos**
- Resposta da PA ao teste de esforço**
- Holter – TVNS**
- Anormalidades genéticas**

Risco de Morte súbita

- **Pacientes com alto risco → CDI**
- **Genes de alto risco → triagem genética**
- **Valor preditivo negativo alto (90%) → ausência de fator de risco identifica baixa probabilidade MS**
- **EEF → não é utilizado para prever MS - baixo valor preditivo**

Fatores de Risco para MS

➤ Maiores-

- PCR (FV)
- TVS espontânea
- Hist. Fam. MS

➤ Menores-

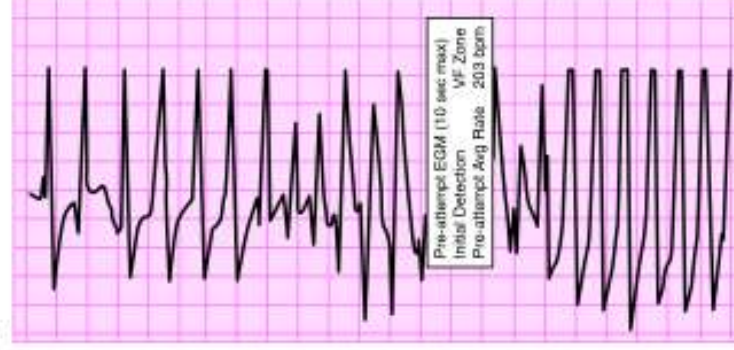
- Síncope inexplicada
- Parede VE > 30mm
- PA anormal no esforço
- TVNS (>120bpm)
- Obst. Microvascular
- Defeito Genético alto risco

α ≥ 01 crit maior ou ≥ 03 crit. menores → **CDI**

A



B

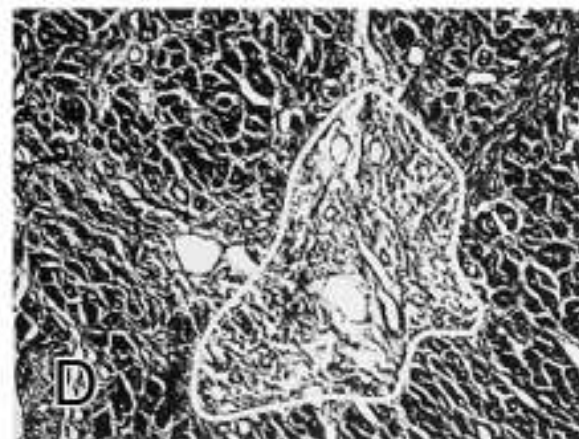
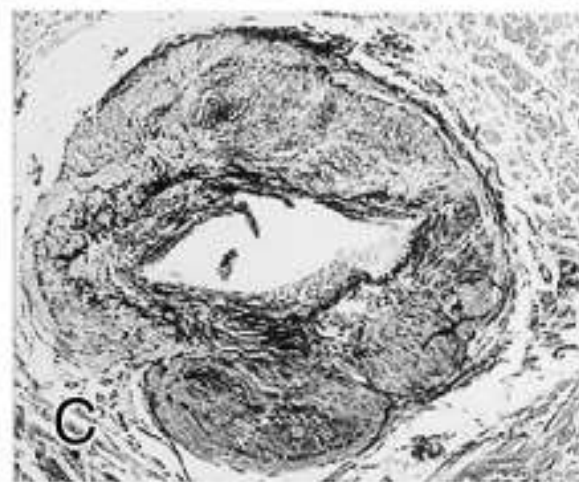
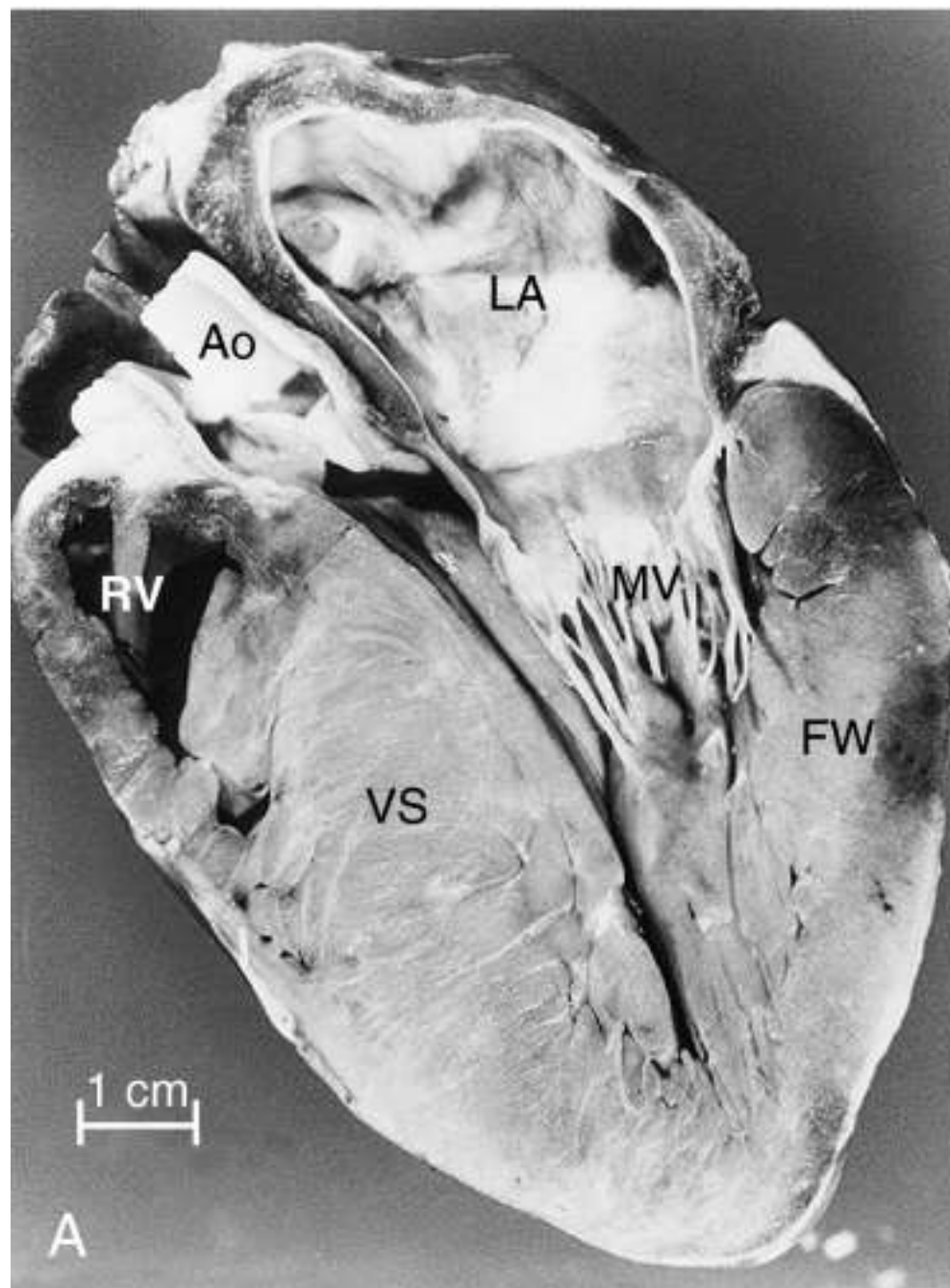


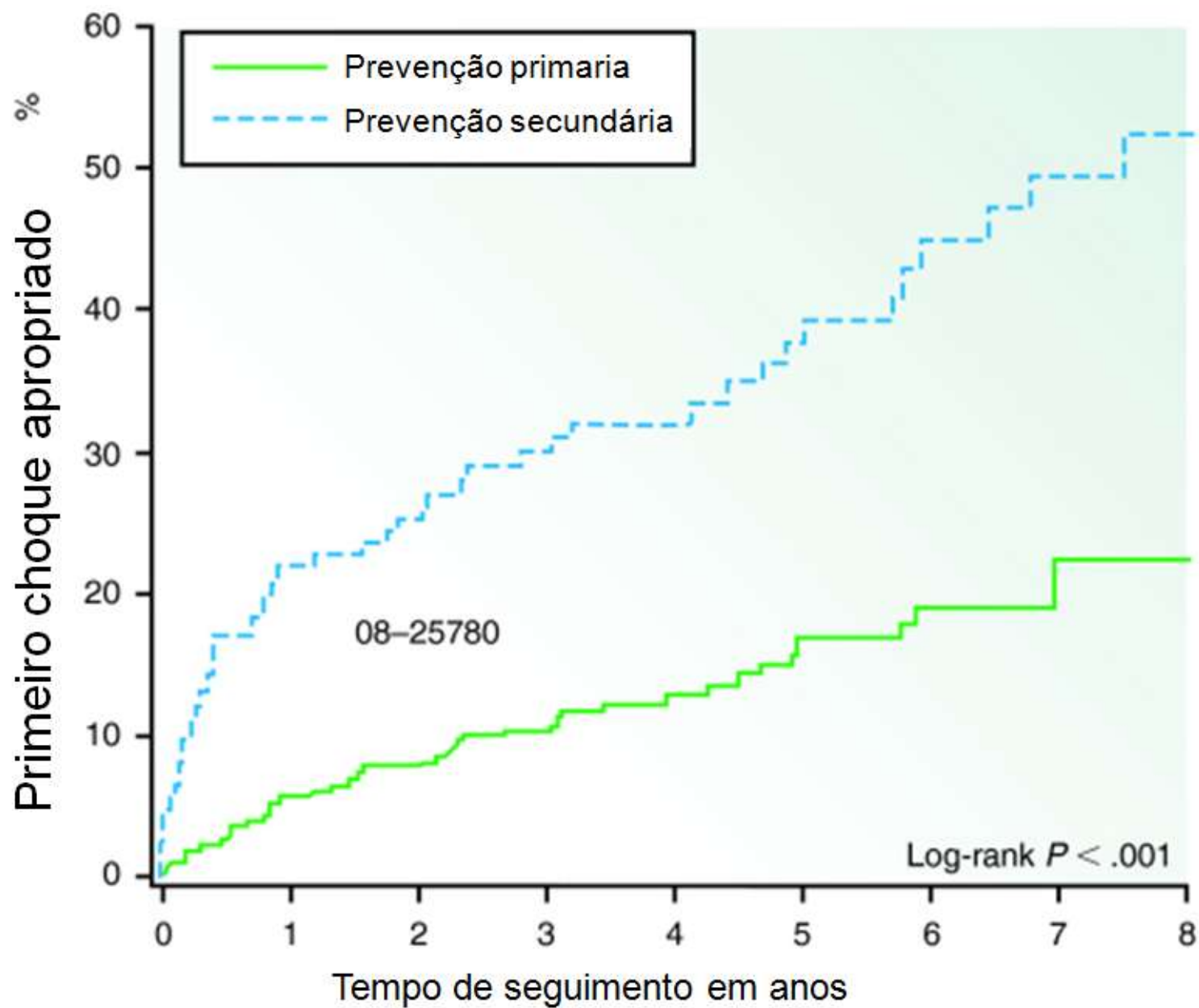
C



D







Estratificação de risco miocardiopatia hipertrófica

	I	Ila	Ilb
Estratificação de Risco	TV/FV	História fam MS Síncope Septo>30mm TVNS Hipotensão TE	Mutações de alto risco
Prevenção Primária	-	CDI	Amiodarona
Prevenção Secundária	CDI	-	-

Displasia arritmogênica do VD

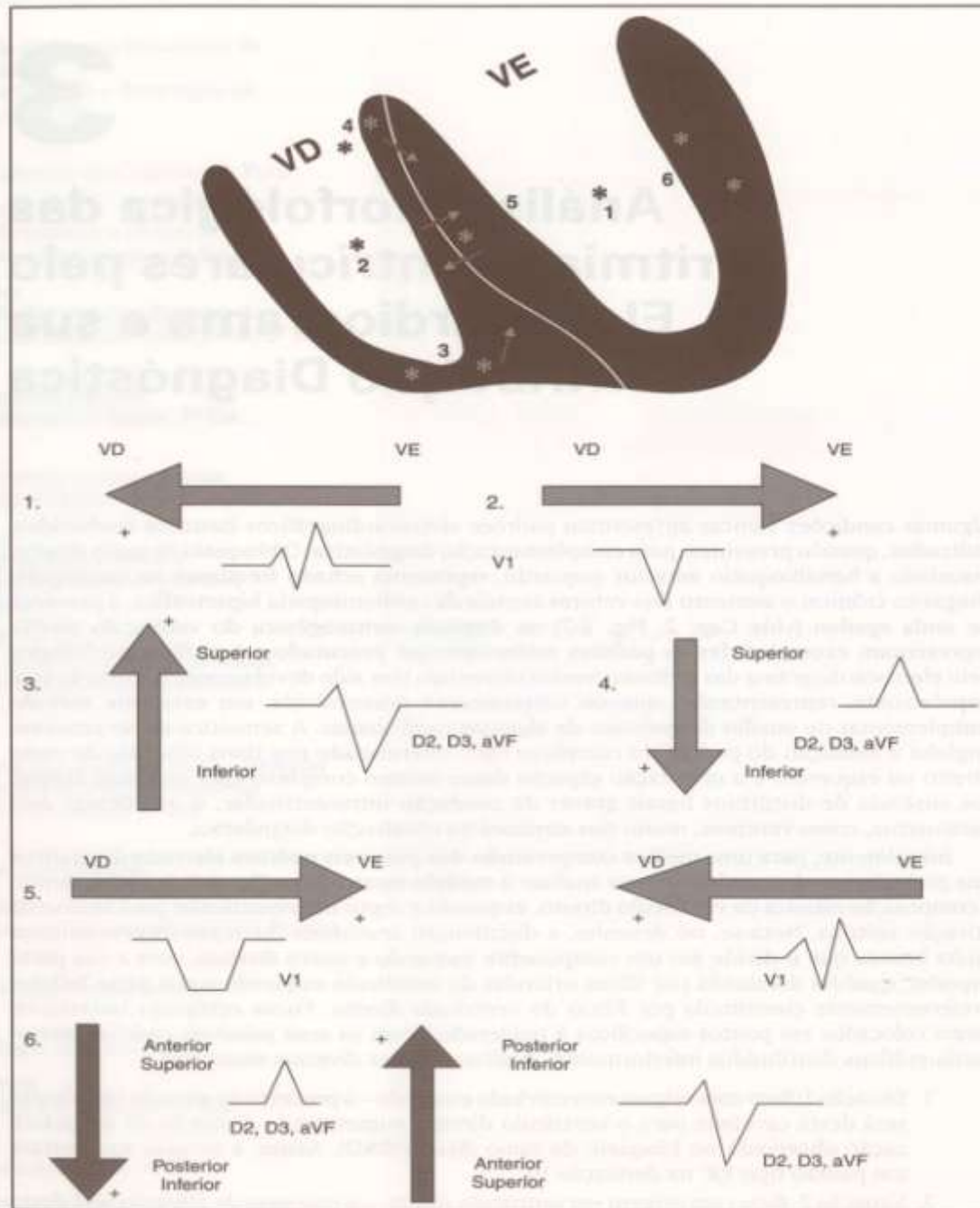


Fig. 3-1. Relações entre ectopias ventriculares e local de origem.

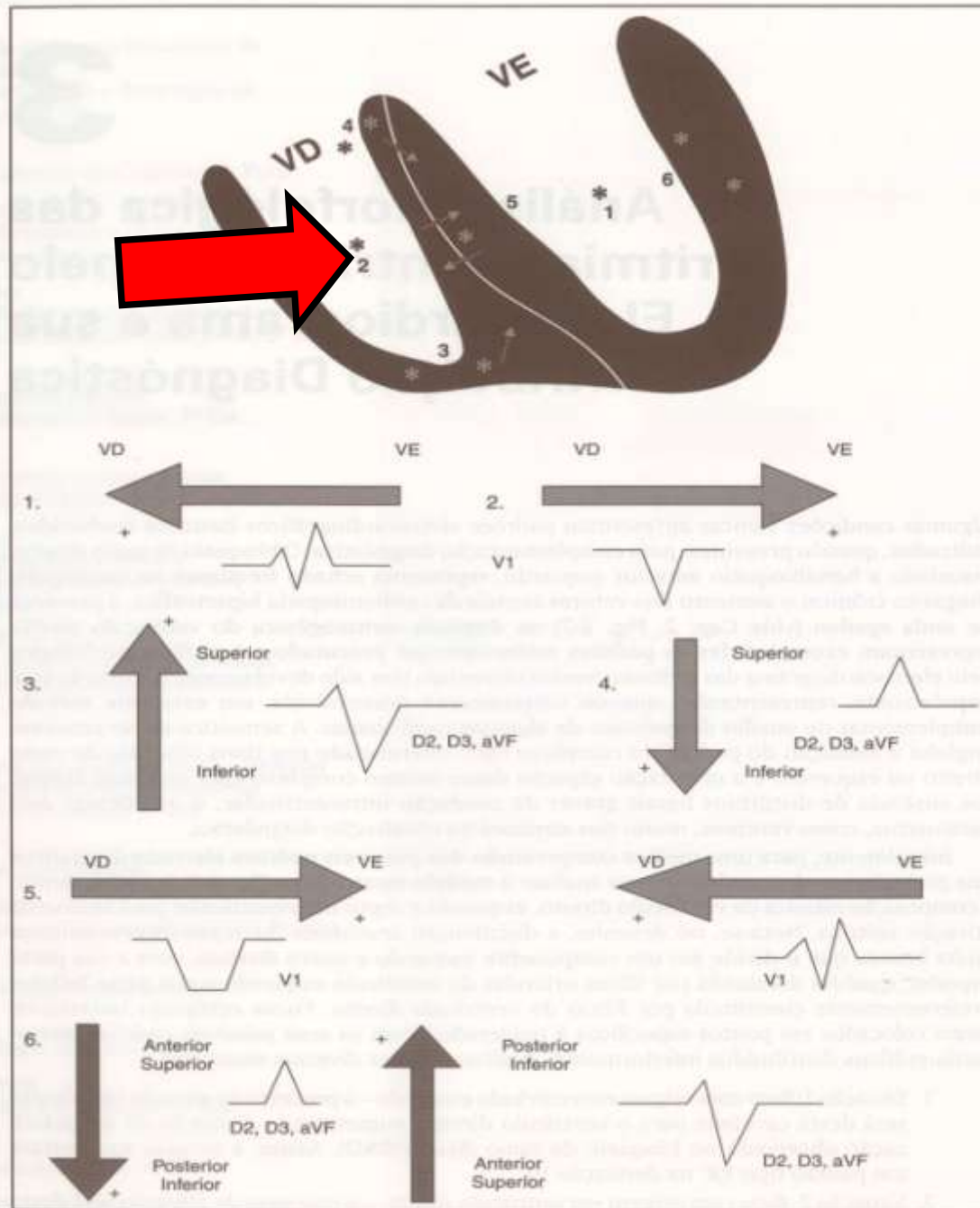
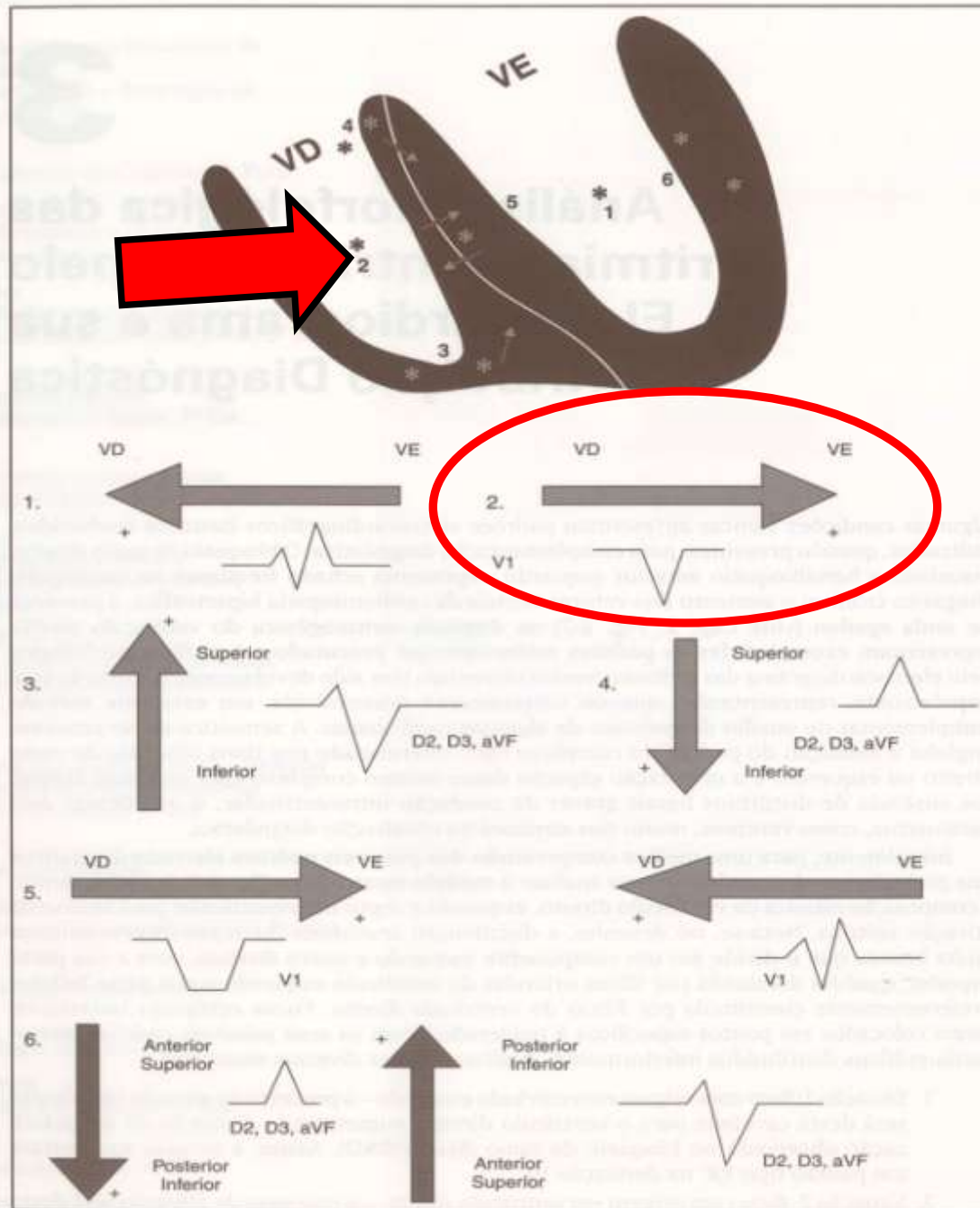
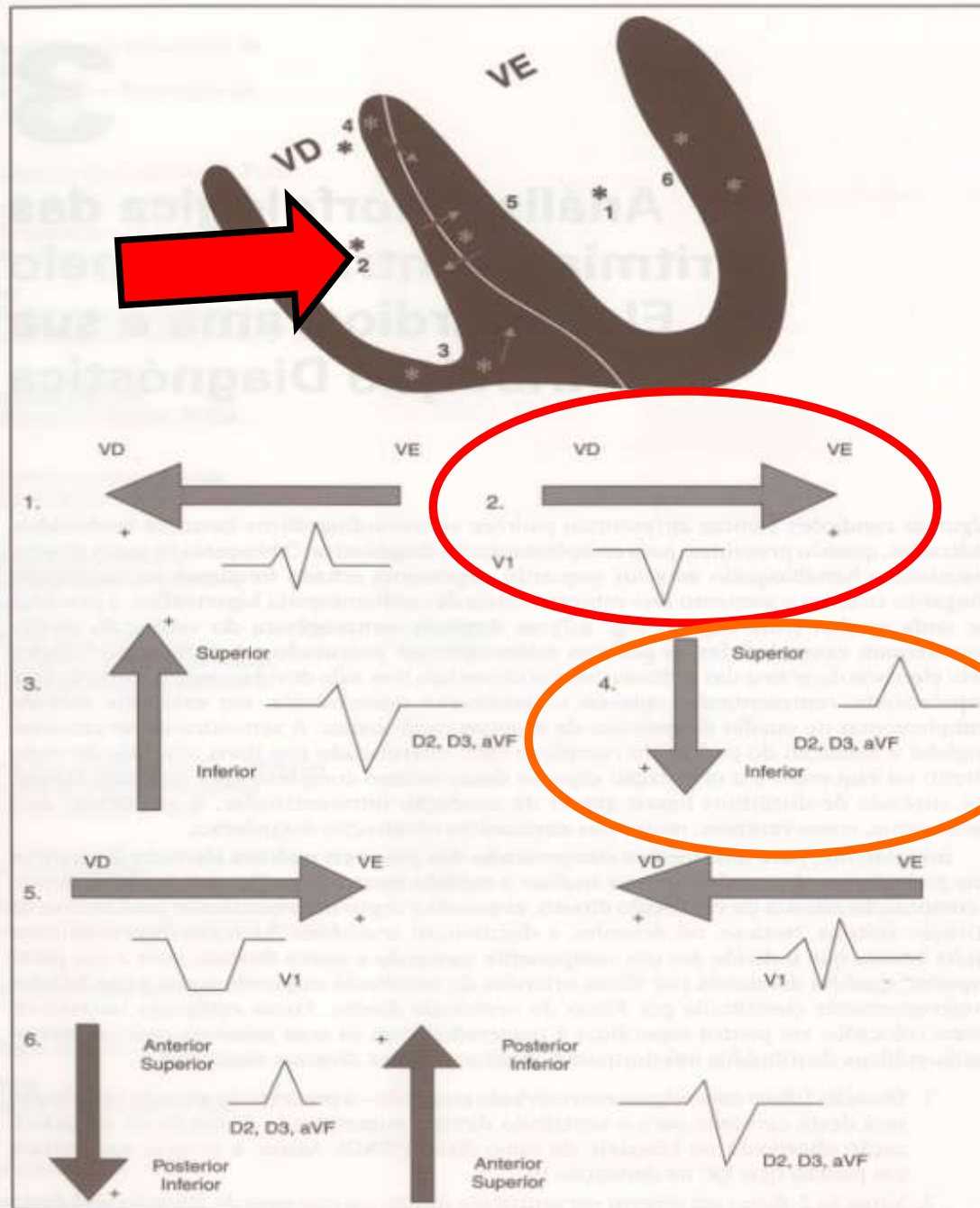


Fig. 3-1. Relações entre ectopias ventriculares e local de origem.



**Ventrículo
Direito**

Fig. 3-1. Relações entre ectopias ventriculares e local de origem.

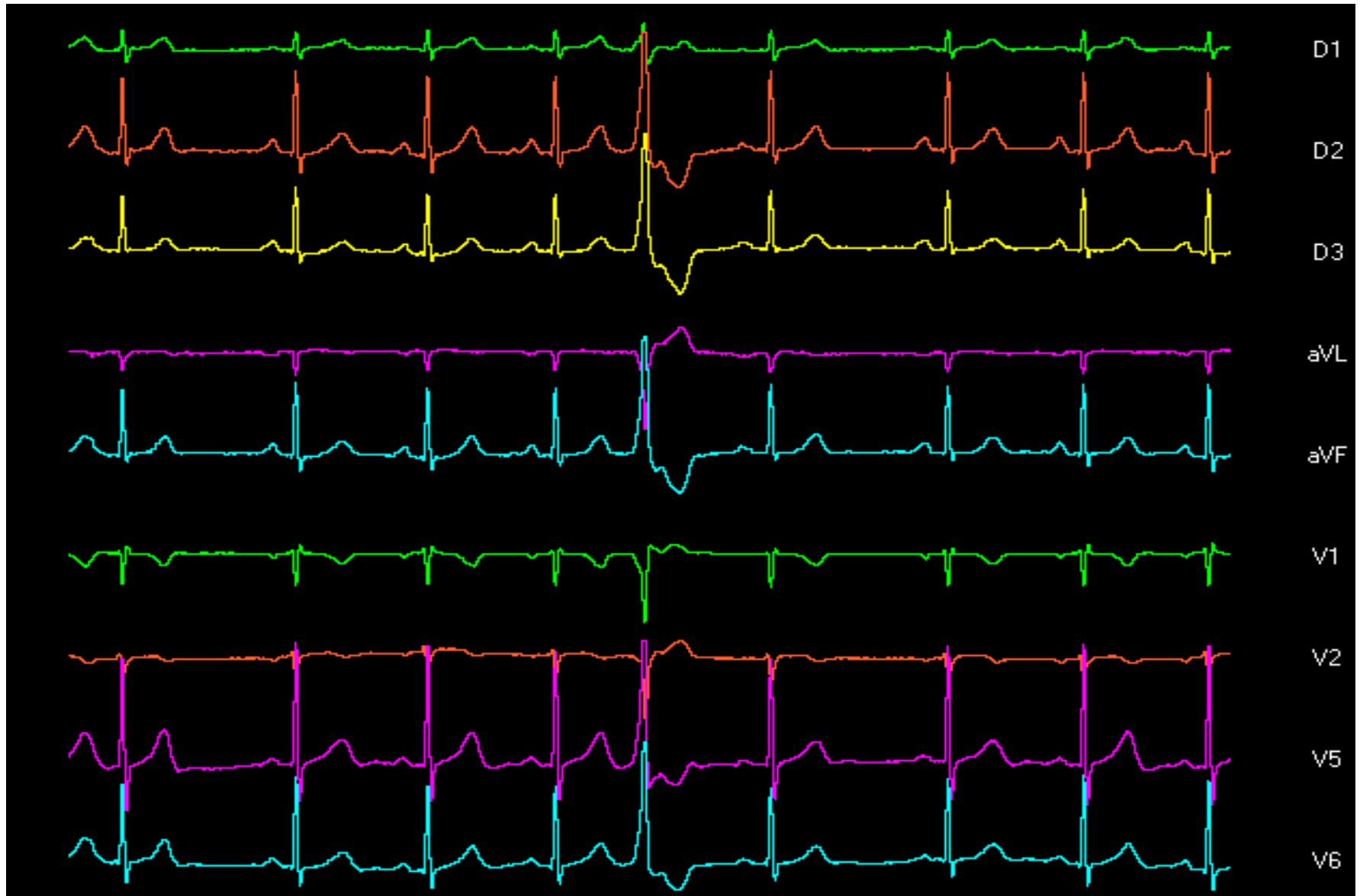


**Ventrículo
Direito**

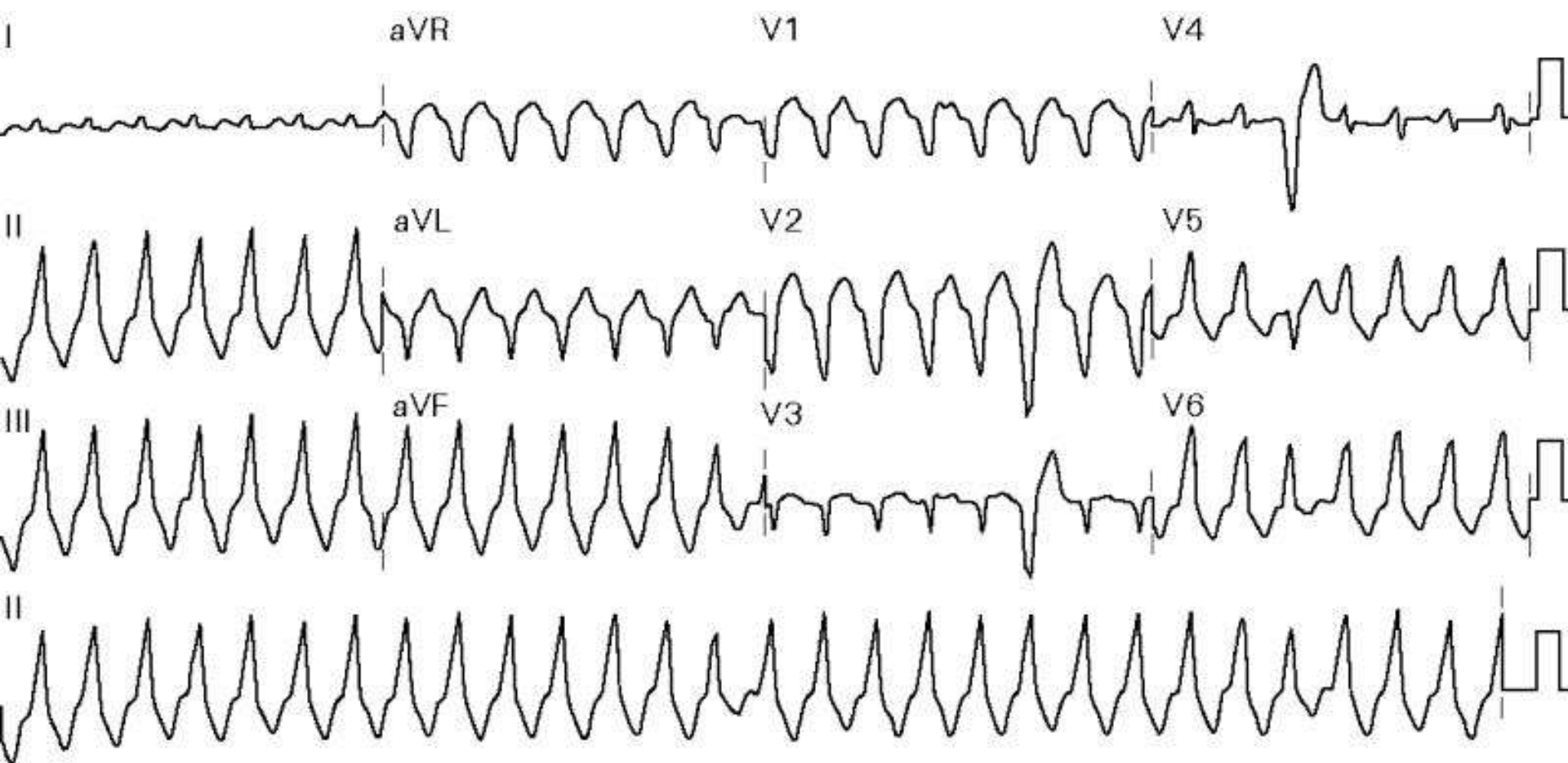
**Via de
saída**

Fig. 3-1. Relações entre ectopias ventriculares e local de origem.

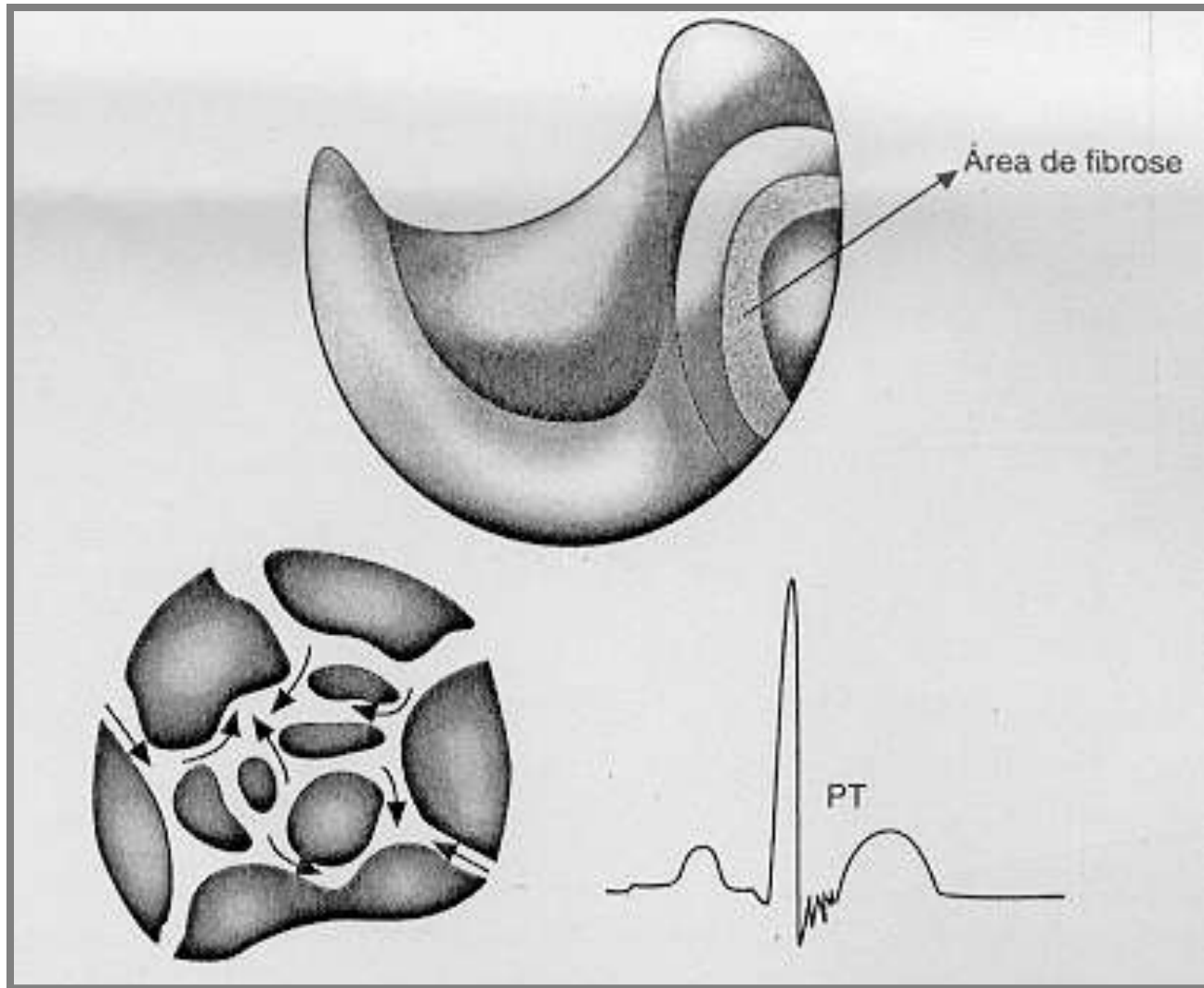
ARRITMIA DE V.D.



Taquicardia ventricular



Áreas de fibrose ou gordura entremeadas com tecido sadio



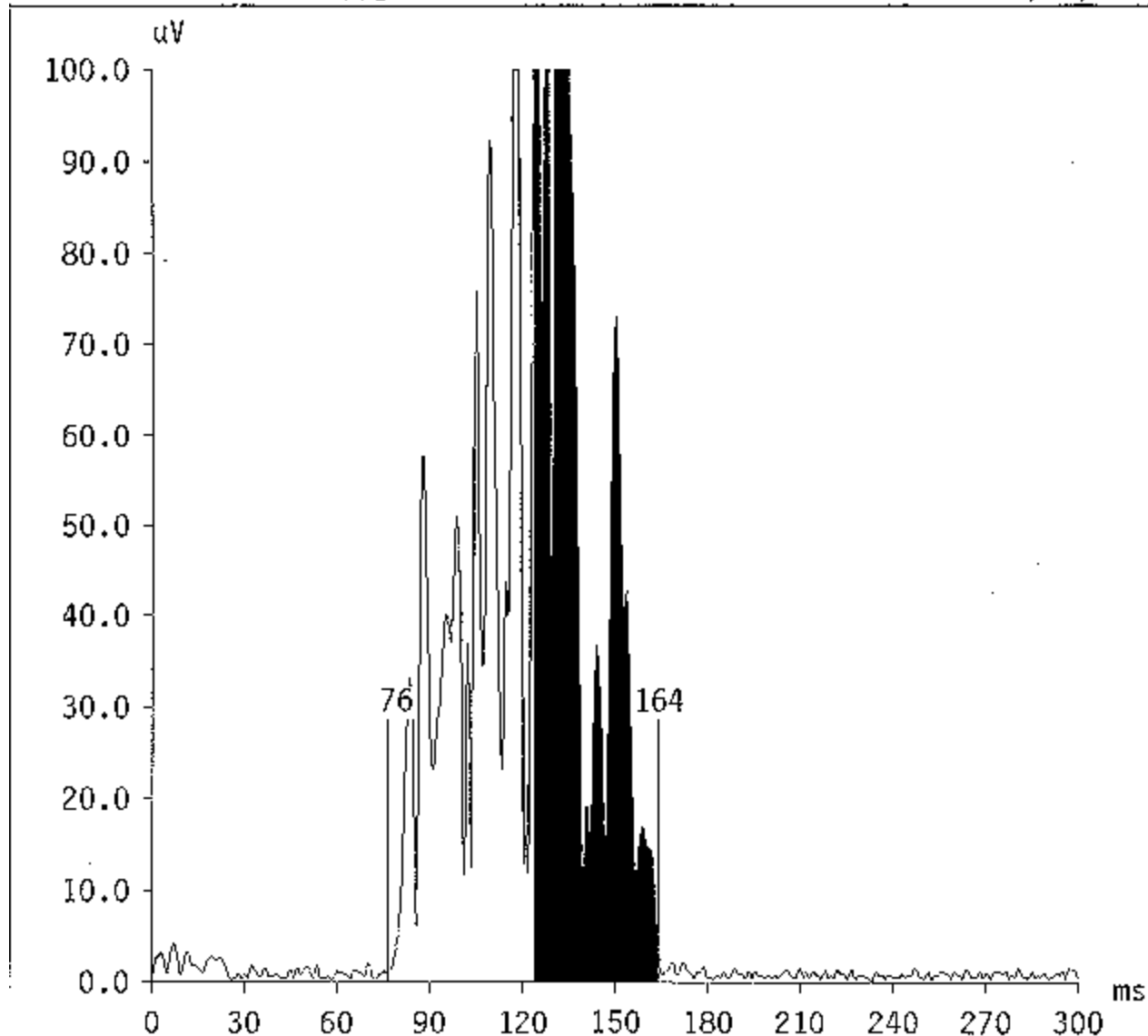
Moffa PJ, Sanches PCR. Eletrocardiograma p.881-90

PREDICTOR Version 6.1

SAECG ANALYSIS

Date: 05/06/02

VECTOR



HAS.004

1/14/02 10:45a

Proto: BASIC

Type: BiSpec

Hi freq: 40

Total QRS

Dur: 87.5

RMS: 61.32

INT: 4.29

Terminal QRS

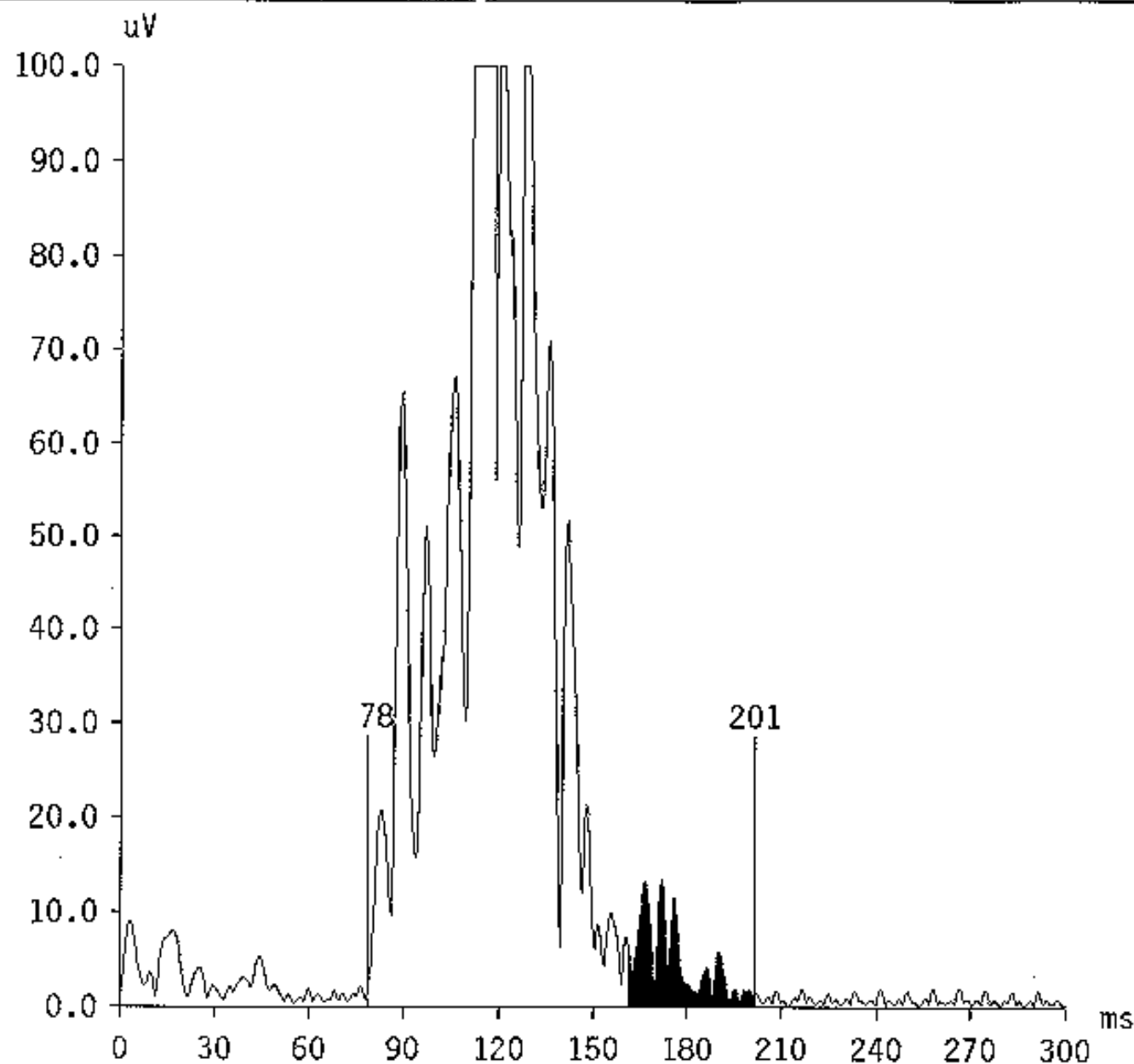
RMS: 73.93

MN: 57.34

LAS: 10.0

iQRSD: 87.5

Scale: 10.0



Proto: BASIC

Type: BiSpec

Hi freq: 40

Total QRS

Dur: 123.0

RMS: 73.19

INT: 5.09

Terminal QRS

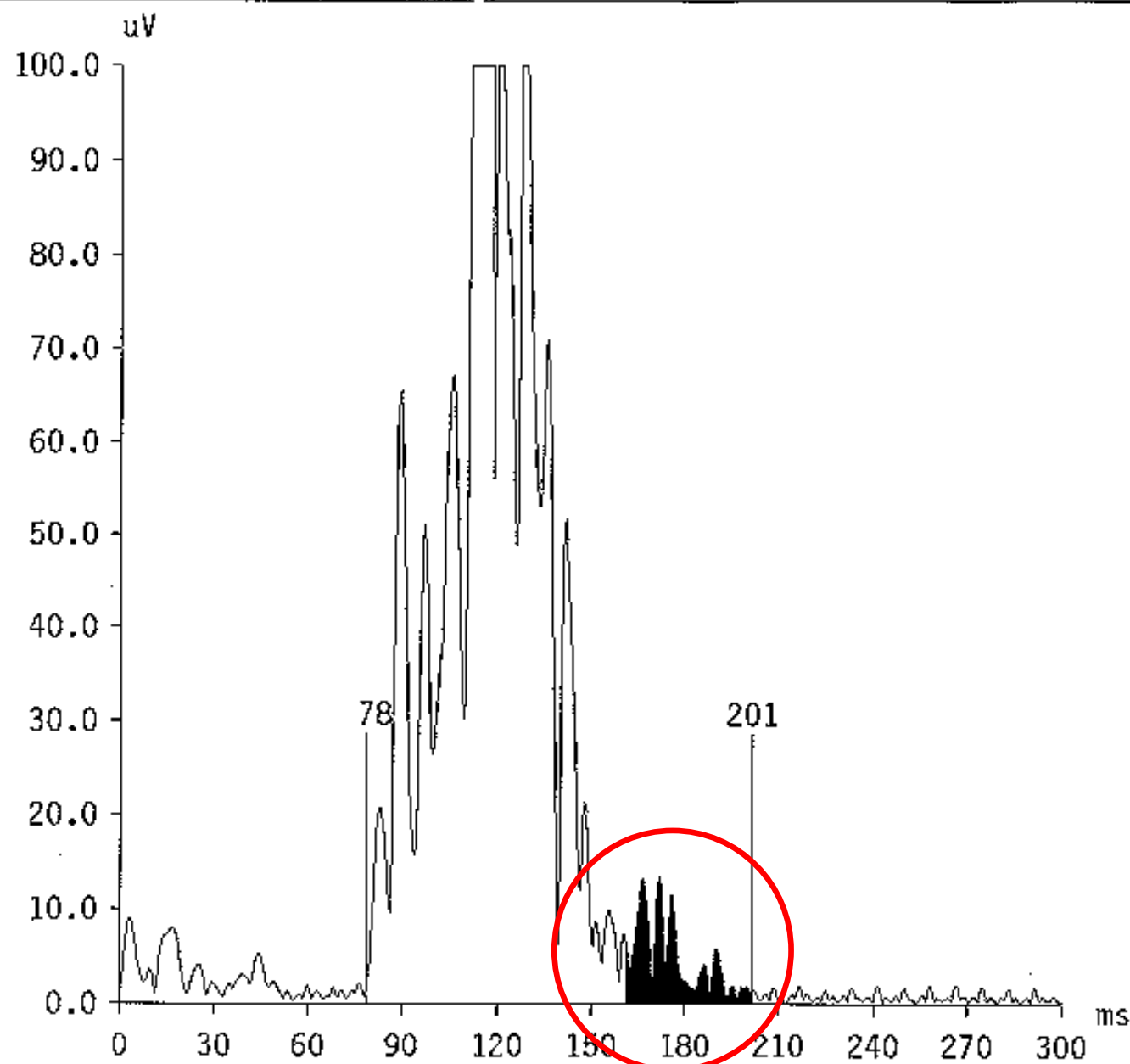
RMS: 5.30

MN: 4.22

LAS: 58.0

iQRSD: 123.0

Scale: 10.0



Proto: BASIC

Type: BiSpec

Hi freq: 40

Total QRS

Dur: 123.0

RMS: 73.19

INT: 5.09

Terminal QRS

RMS: 5.30

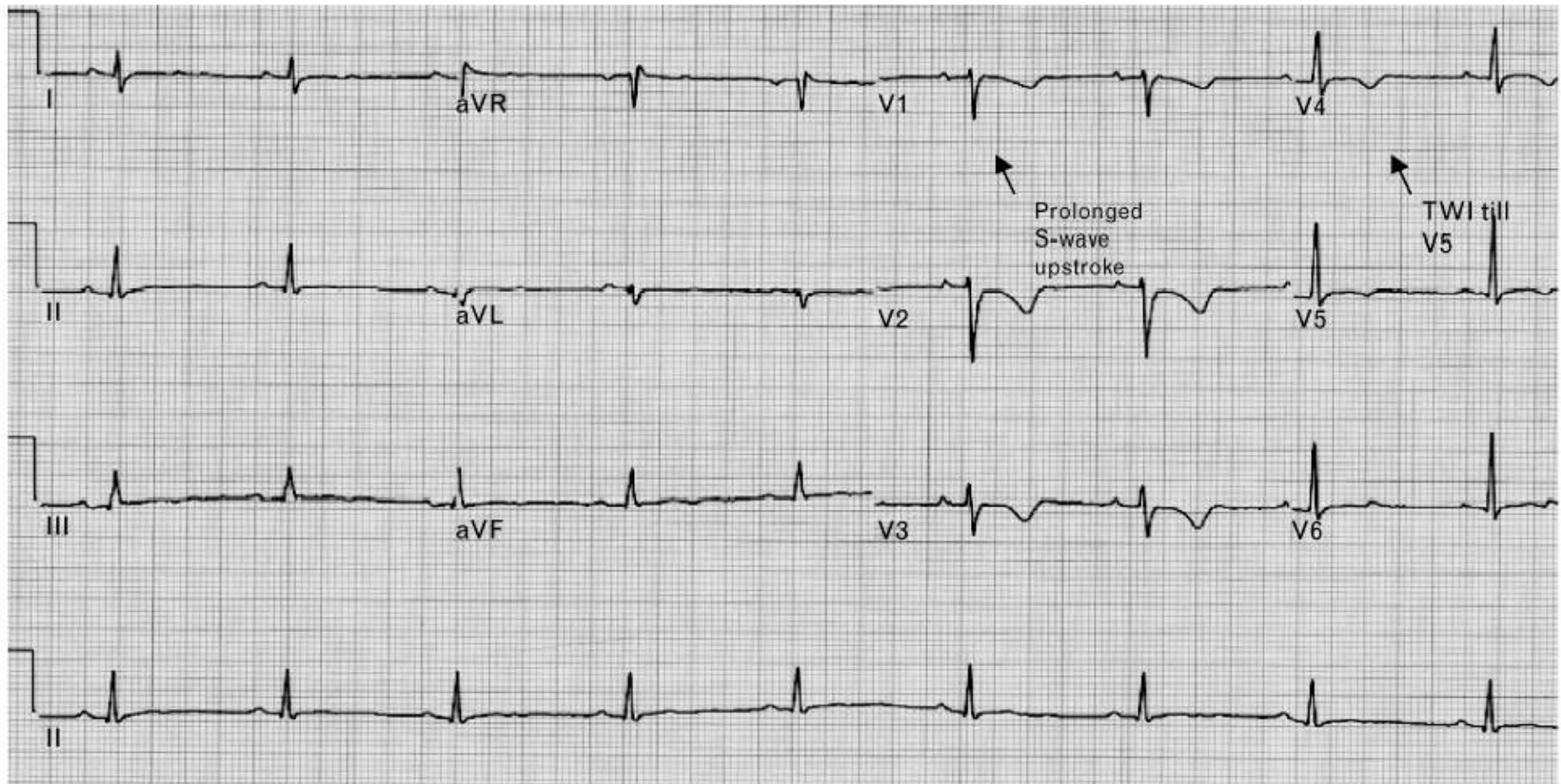
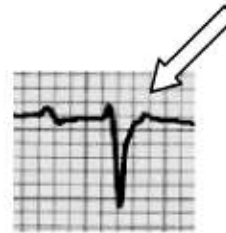
MN: 4.22

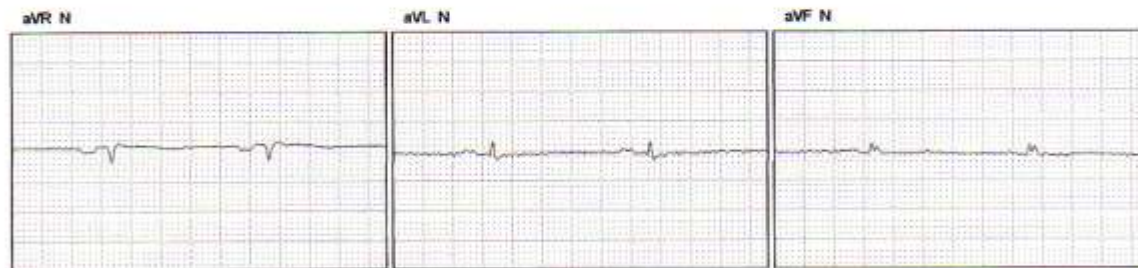
LAS: 58.0

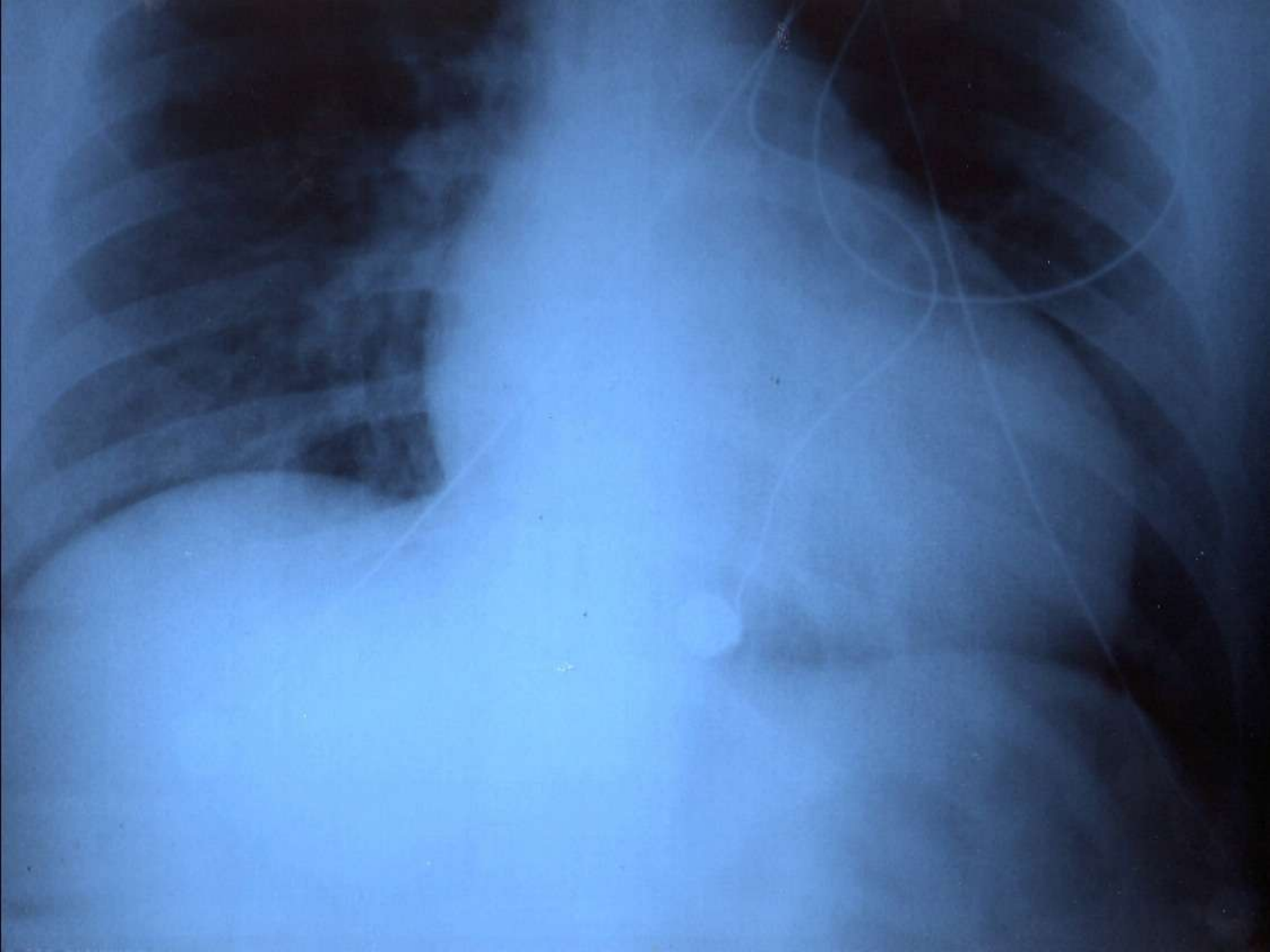
iQRSD: 123.0

Scale: 10.0

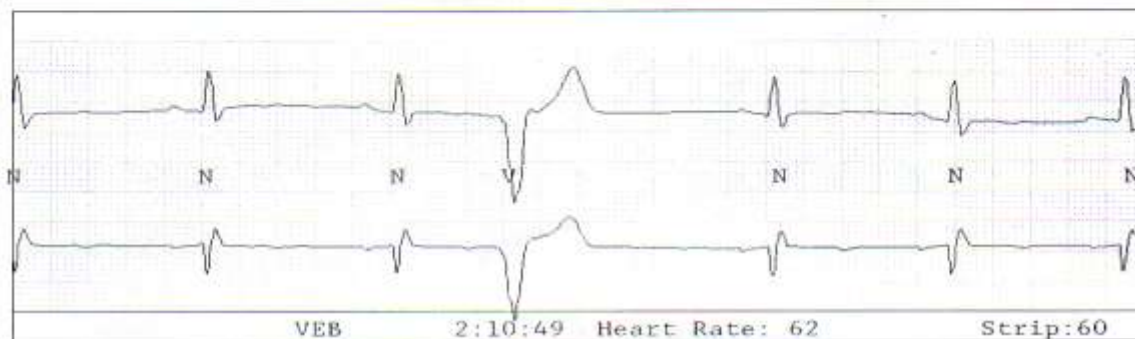
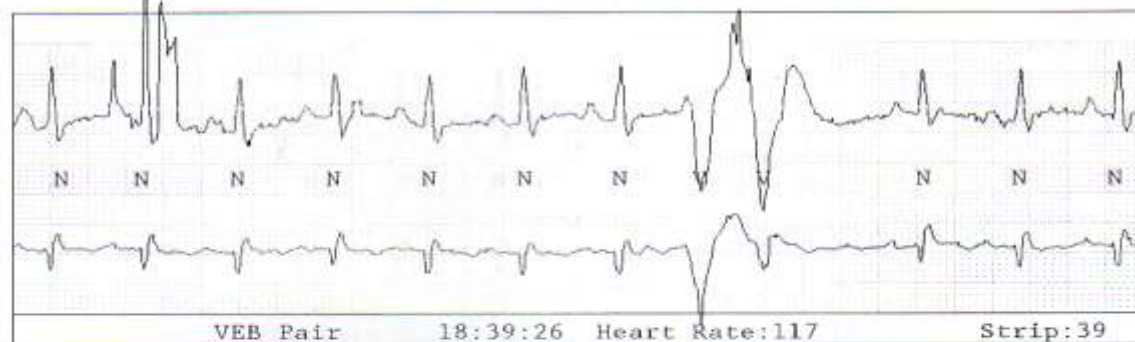
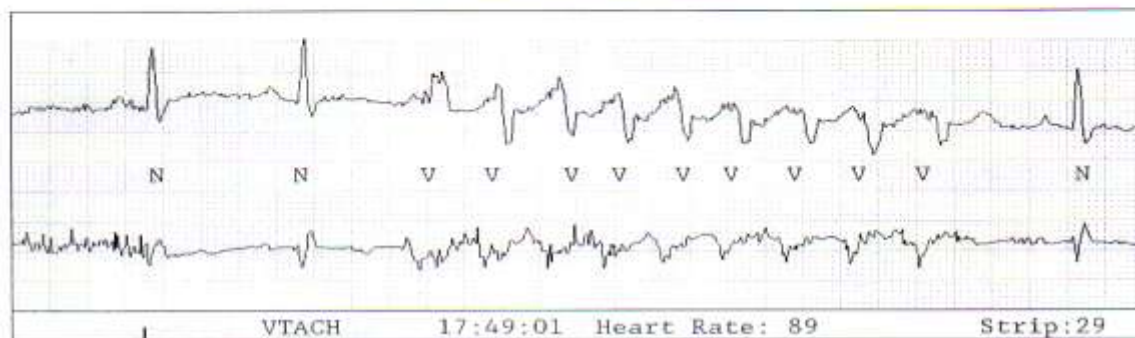
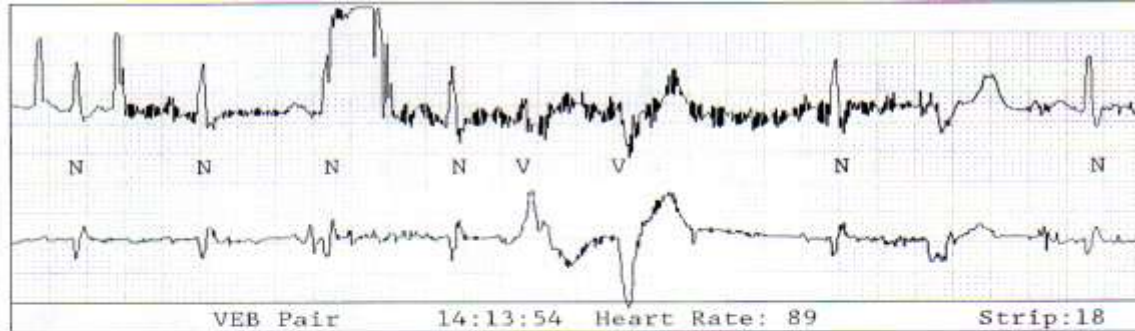
Onda epsilon

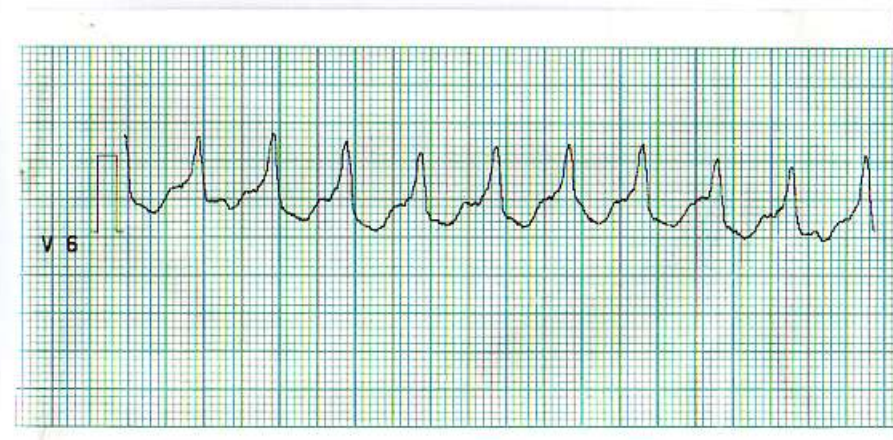
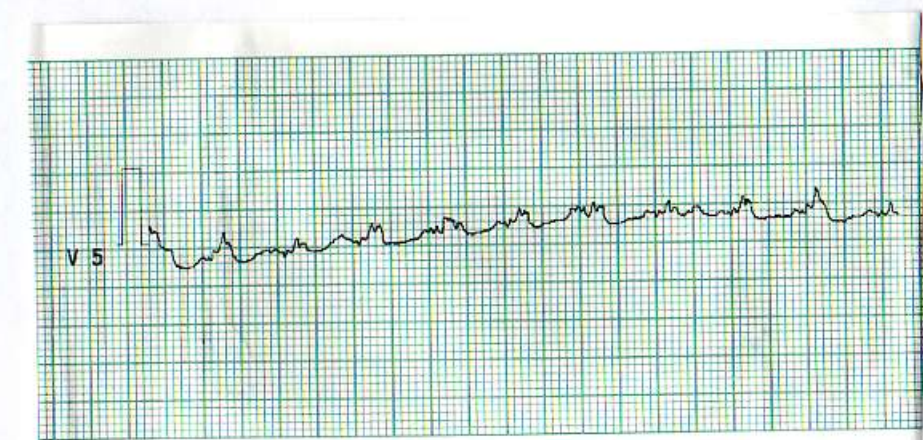


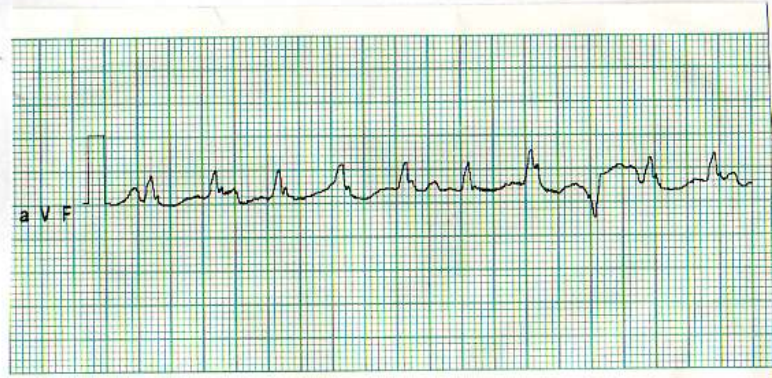
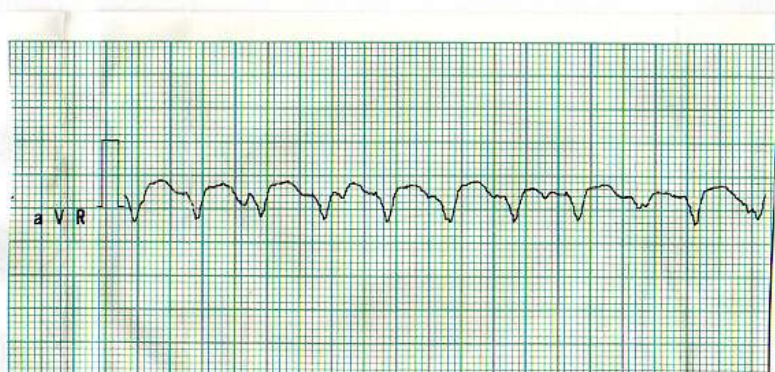
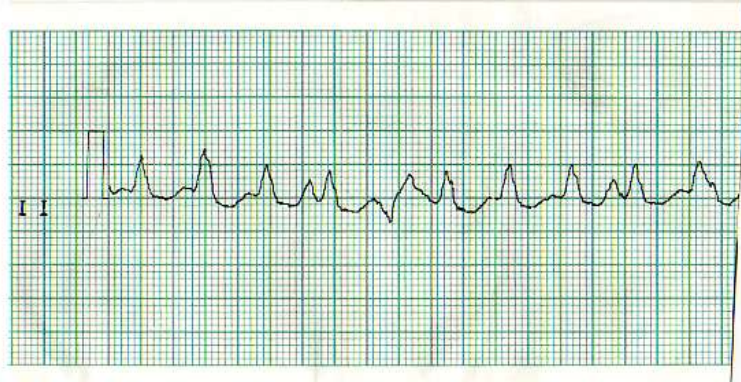
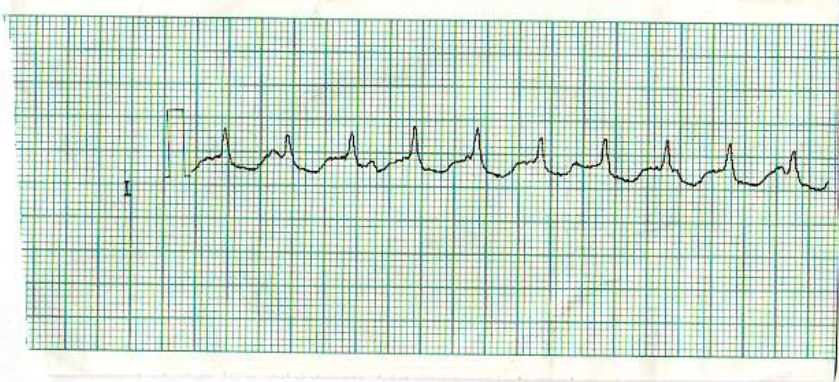


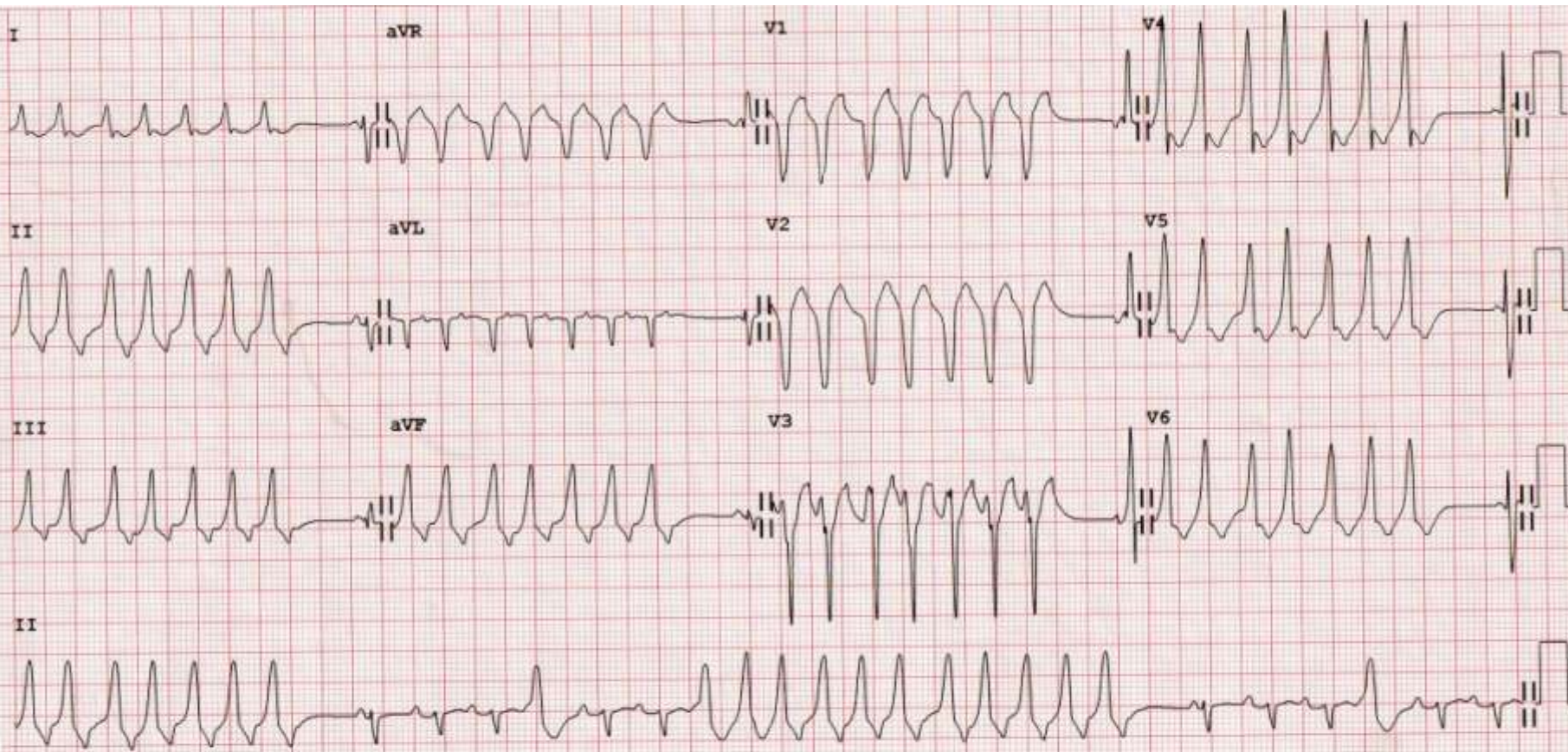












Equip:

Veloc: 25 mm/s

Membro: 10 mm/mV Tórax: 10 mm/mV

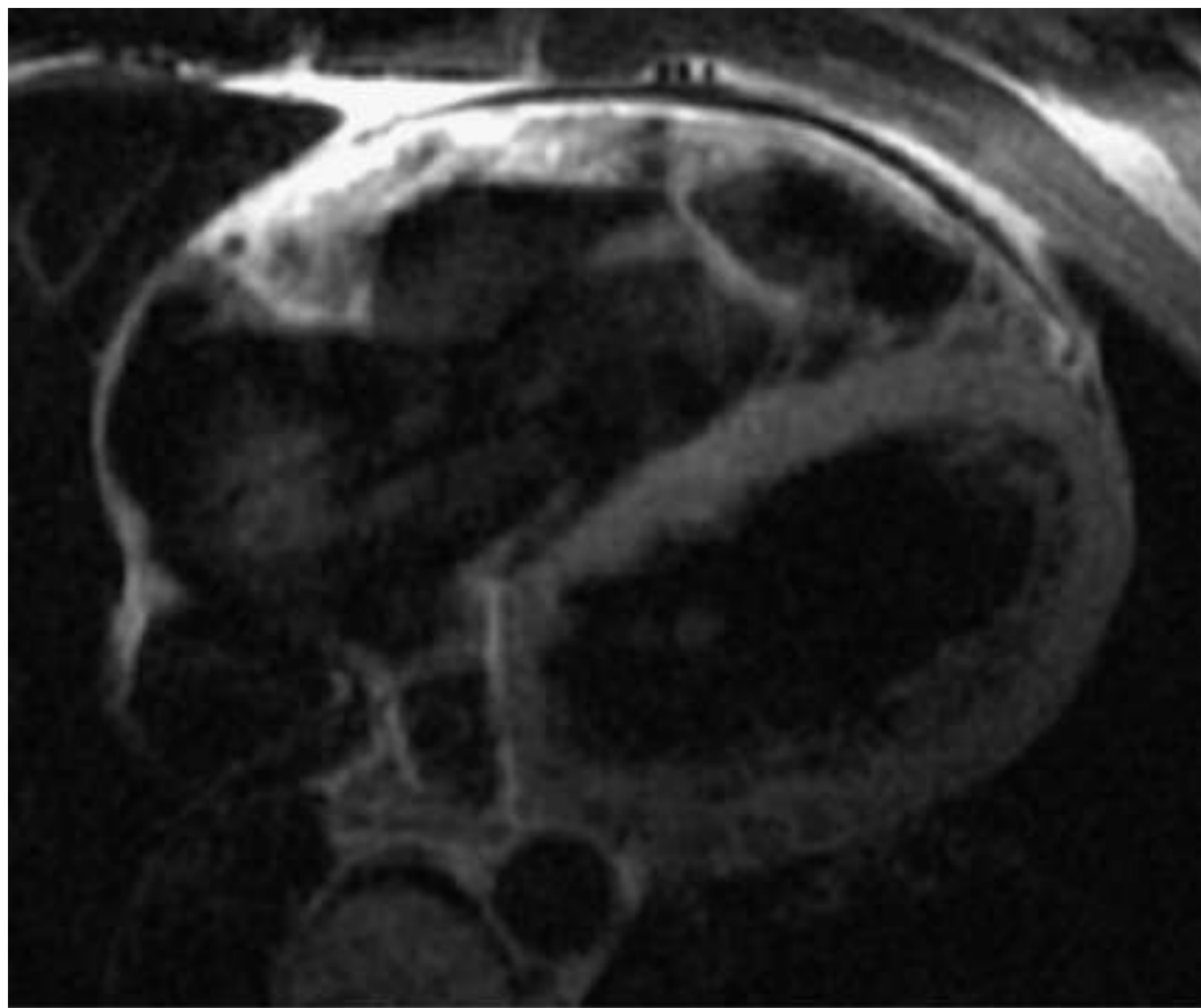
F 60~ 0,5-100 Hz W

PH080A

P?

PHILIPS

REORDER M3107A

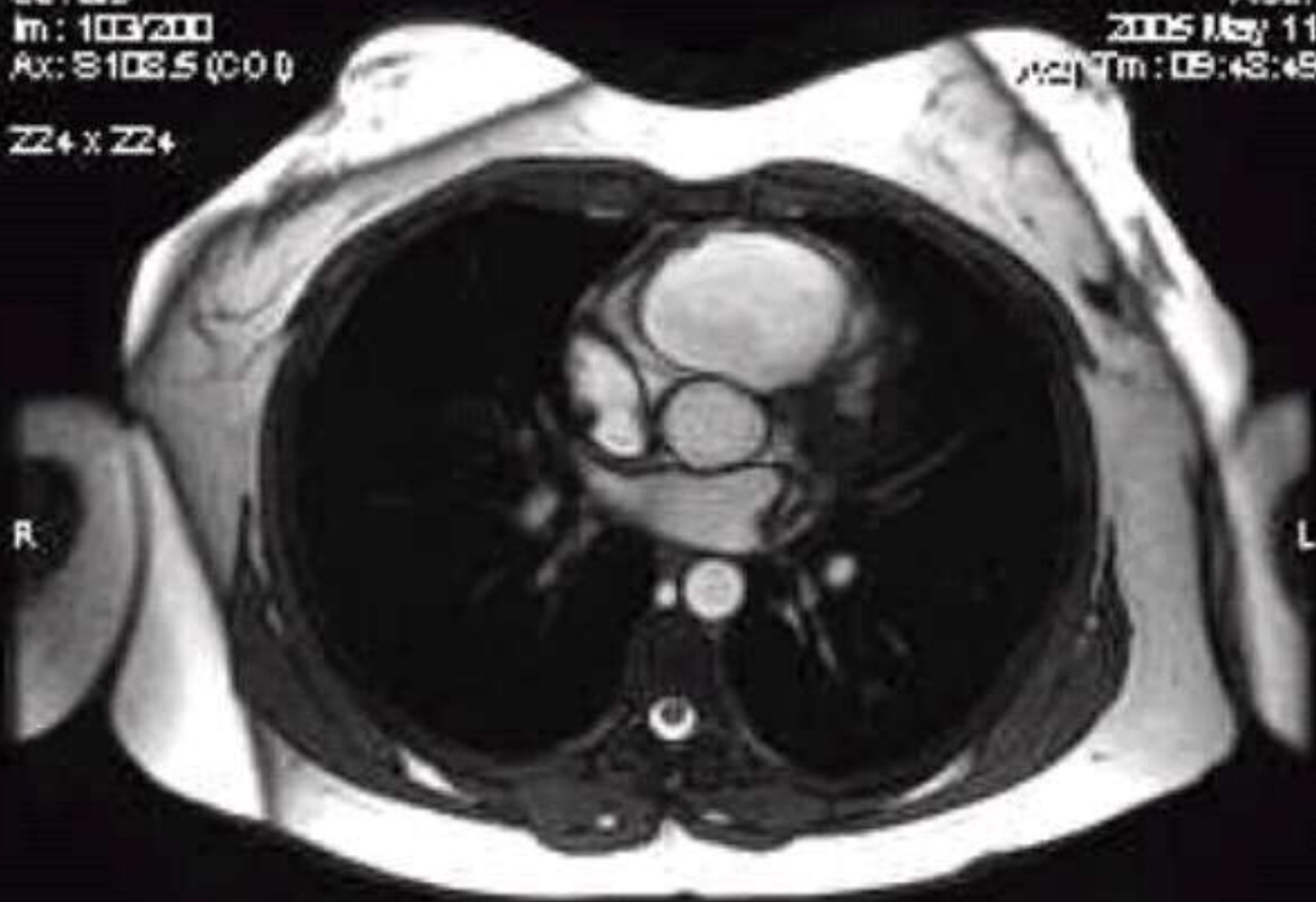


Cine RM - 4 Câmaras 6

1.5T GEHISOW
Ex: 12517
CINE DIR
Se: 29
Im: 103/200
Ax: 8103.5 (0.0)

A MED IMAGEM PORTUGUESA
SNOHEM, PULINI
03/05/2005
Acc:
2005 May 11
Tm: 09:48:49

ZZ+ x ZZ+



Cine RM - Eixo Curto 4

1.5T GEUBS0W
Ex: 12517
CINEOBLDIR
Se: 5A9
Im: 66/160
Seq: L39.2 (C00)

ZZ+ x ZZ+

S MED IMAGEN B PORTUGUESA
SIND M. PULINI
IDBY F 2003082
ACC:
2005 May 11
Acq Tm: 09:54:12

A

P

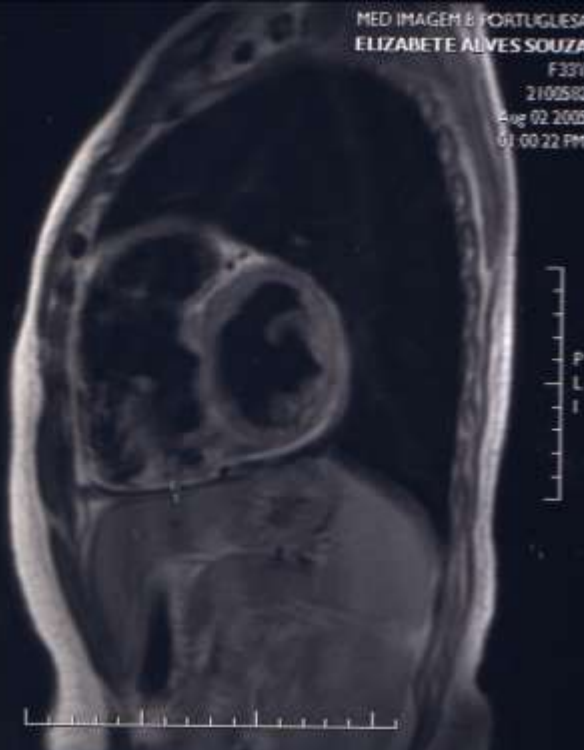
ET: 0
TR: 3.3
TE: 1.5



Ex 13859
Se 10
Im 3

MED IMAGEM B PORTUGUESA
ELIZABETE ALVES SOUZA
F33Y
2100582
Aug 02 2005
01:00:22 PM

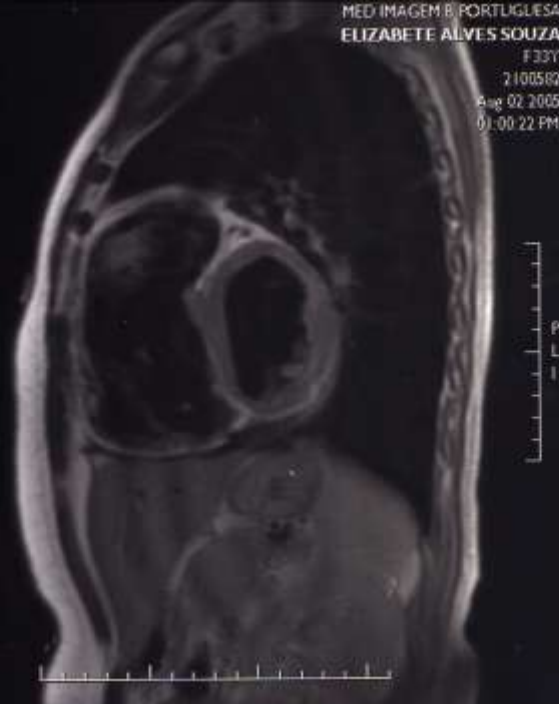
A
R
S



Ex 13859
Se 10
Im 4

MED IMAGEM B PORTUGUESA
ELIZABETE ALVES SOUZA
F33Y
2100582
Aug 02 2005
01:00:22 PM

A
R
S



Ex 13859
Se 10
Im 5

MED IMAGEM B PORTUGUESA
ELIZABETE ALVES SOUZA
F33Y
2100582
Aug 02 2005
01:00:22 PM

A
R
S



Ex 13859
Se 10
Im 6

MED IMAGEM B PORTUGUESA
ELIZABETE ALVES SOUZA
F33Y
2100582
Aug 02 2005
01:00:22 PM

A
R
S



Diagnóstico diferencial de Displasia arritmogênica do VD

	TV idiopática de VD		DAVD
História Familiar de MS	Não		•Frequentemente sim
Arritmias	EV, TVNS, TVS Em repouso ou exercício		•idem
Morfologia onda T	T normais		•T negativas V1 a V3
Duração do QRS	Menor que 110 ms		•Maior que 110 ms
Onda Epsilon	ausente		•Presente em 30%
Nadir S final QRS > 55 ms	Raramente positivo		•Positivo em mais que 95%
ECG AR	normal		•Geralmente anormal
Ecocardiograma	normal		•Aumento ou alterações do VD
Ventriculografia	Geralmente normal		•Aumento ou alterações do VD
RNM	Geralmente normal		•Aumento ou alterações do VD

Diagnóstico diferencial de Displasia arritmogênica do VD

	TV idiopática de VD	DAVD
Resposta à terapia	Manobra vagal, adenosina Beta bloq, verapamil	•Sotalol, amiodarona com ou sem betabloqueadores
Ablação por cateter	Geralmente curativa	•Raramente curativa mas pode modificar o substrato e permitir melhor ação das drogas •Diferentes morfologias tendem a ocorrer

Diagnóstico de Displasia arritmogênica do VD

	Critérios maiores		Critérios menores
Anormalidades estruturais	-Dilatação severa - Redução da FE VD com envolvimento leve ou ausente do VE - Aneurisma localizado no VD ou áreas discinéticas - Severa dilatação segmentar do VD - Infiltração gordurosa		•Dilatação leve a mod do VD •VD com hipocinesia regional
ECG	Onda Epsilon em V1V2V3		•Potenciais tardios ECG AR •T negativa V1 a V3 (>12 anos e ausência de BRD) •TV do VD (morf tipo BRE em V1) •EV frequentes no Holter
História Família	História de DAVD confirmada por biopsia ou necropsia	-	•HF de MS (abaixo 35) devido a suspeita de DAVD •HS de DAVD realizado por este score Europace 2002; 4:3-18

Estratificação de risco Displasia arritmogênica do ventrículo direito

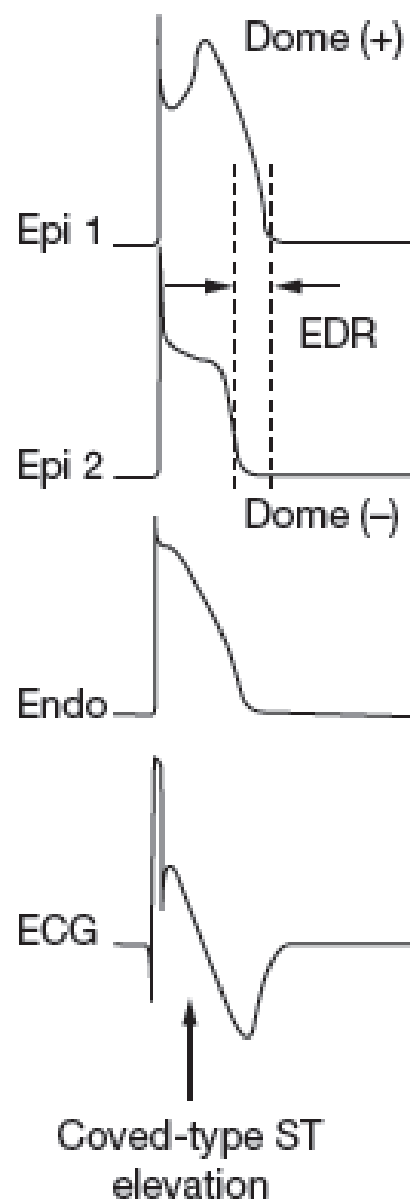
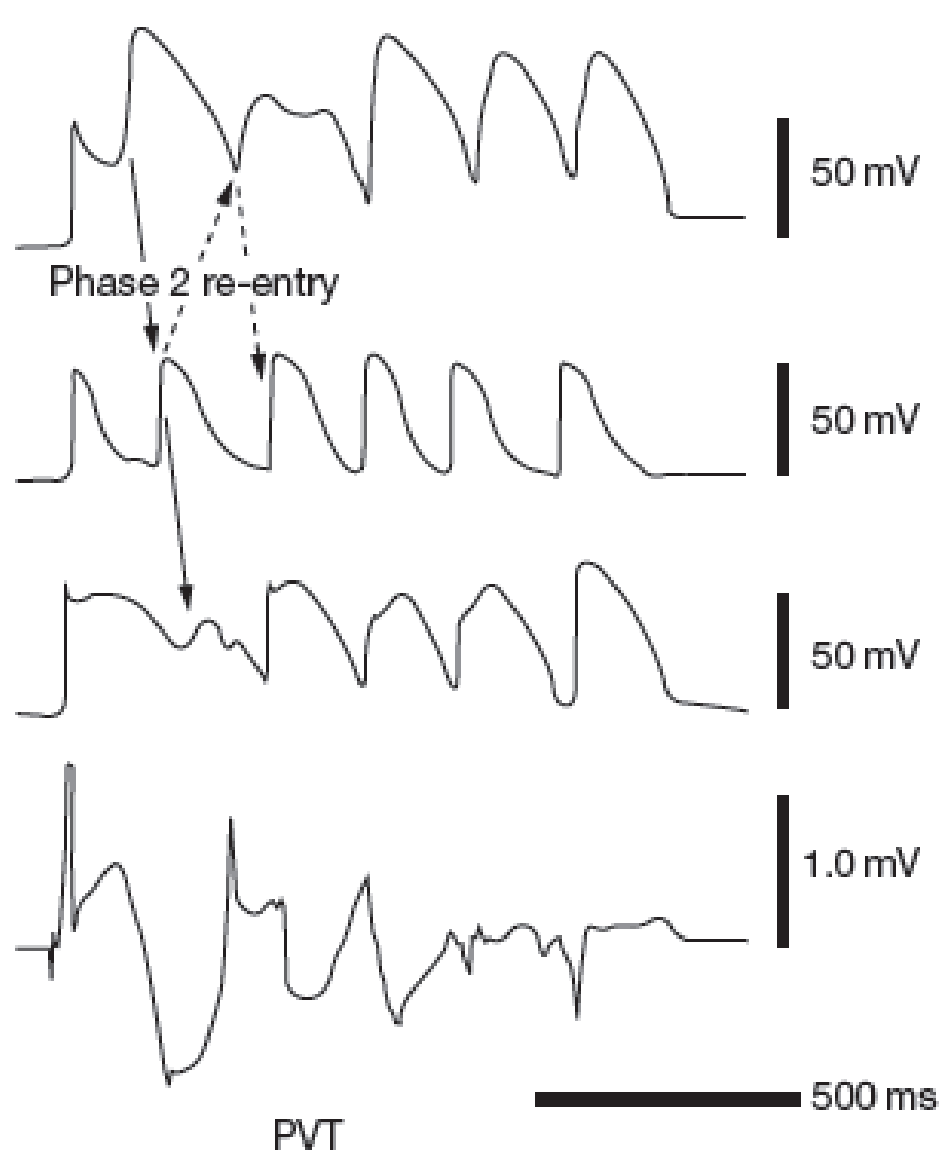
	I	Ila	Ilb
Estratificação de Risco	-	•TV/FV •Dilatação do VD •Indutibilidade no EEF	•História familiar de MS •Potenciais tardios + disfunção do VD •TV •Indutibilidade no EEF
Prevenção Primária	-	CDI	•Medicações antiarrítmicas
Prevenção Secundária	CDI	-	-

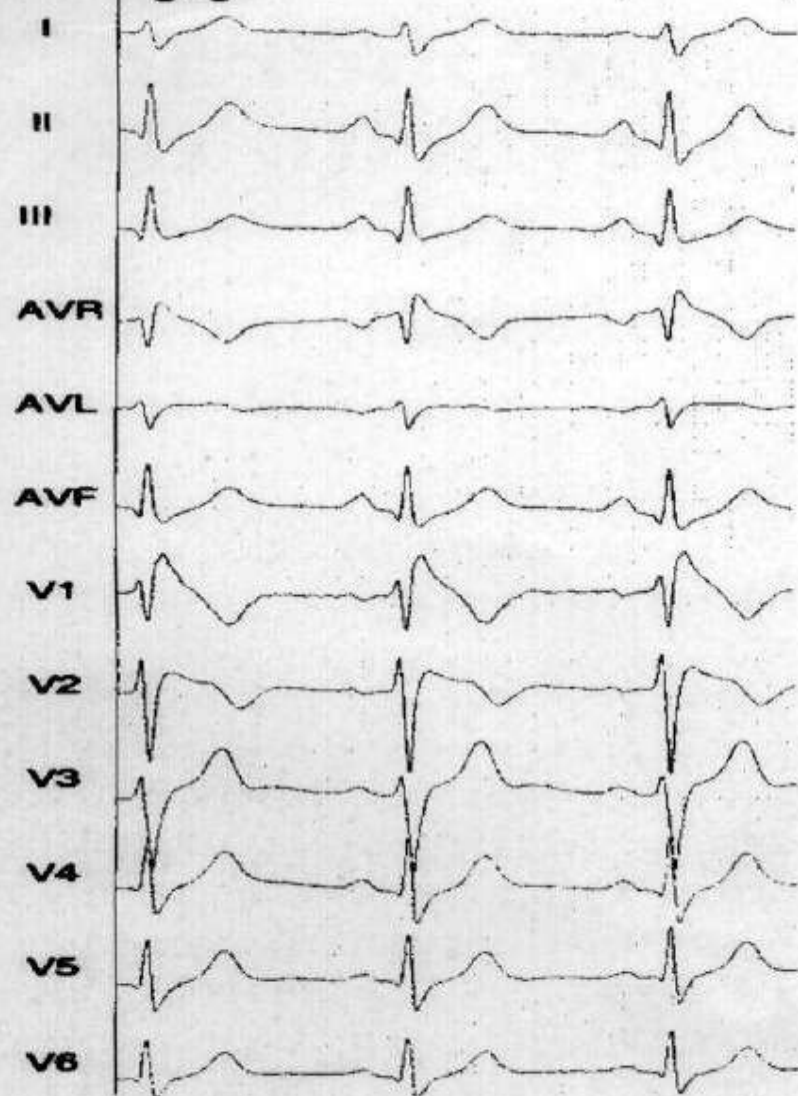
Síndrome de Brugada

13.19. Síndrome de Brugada⁸⁴

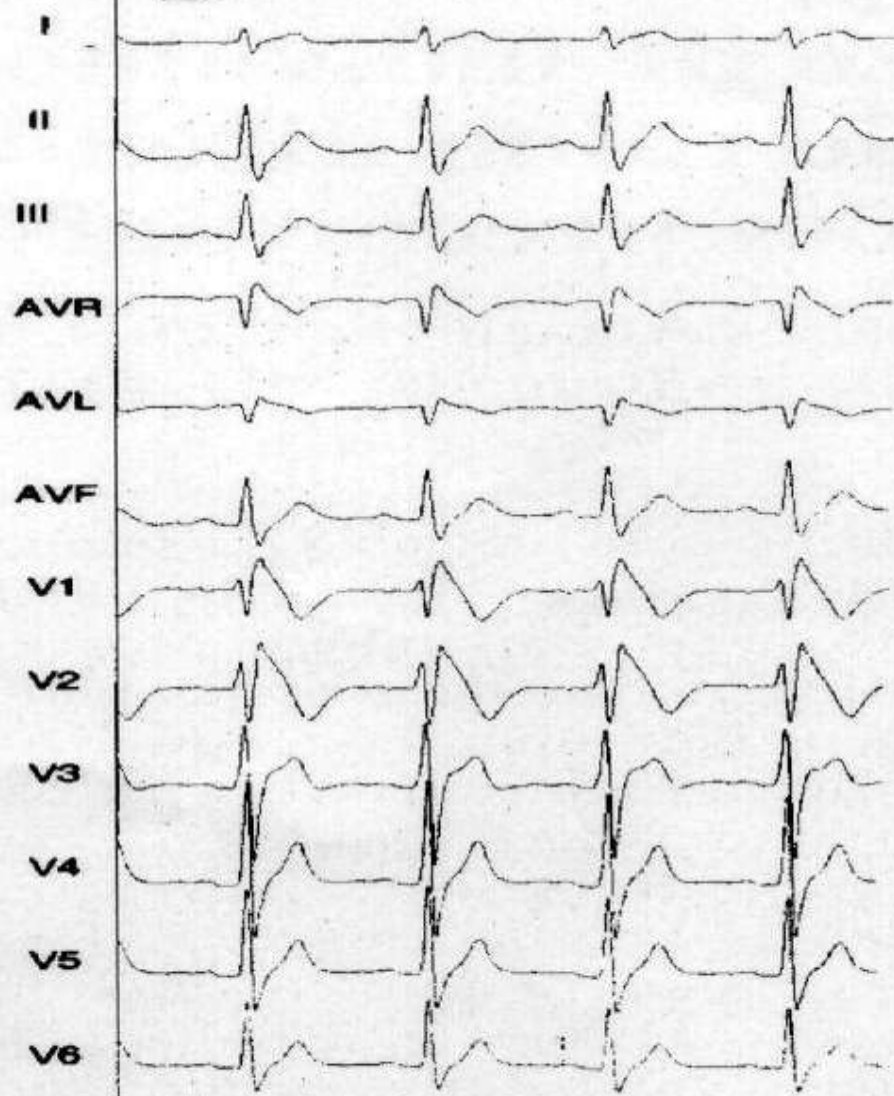
Trata-se de um distúrbio dos canais iônicos e caracteriza-se por elevação do ponto J nas derivações V1 e V2, associado a alta incidência de morte súbita em pacientes de coração estruturalmente normal.

- a) *Padrão tipo 1* - Elevação em cúpula pelo menos 2 mm seguido de inversão de onda T;
- b) *Padrão tipo 2* - Elevação em sela com ápice ≥ 2 mm e base da sela ≥ 1 mm;
- c) *Padrão tipo 3* - Elevação em sela inferior a 1 mm.

A**B**

A

25 mm/sec

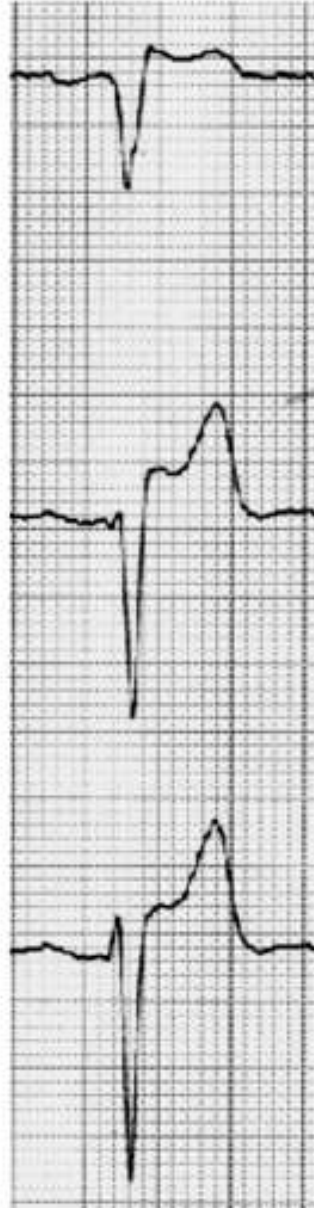
B

25 mm/sec

Tipo 1



Tipo 2

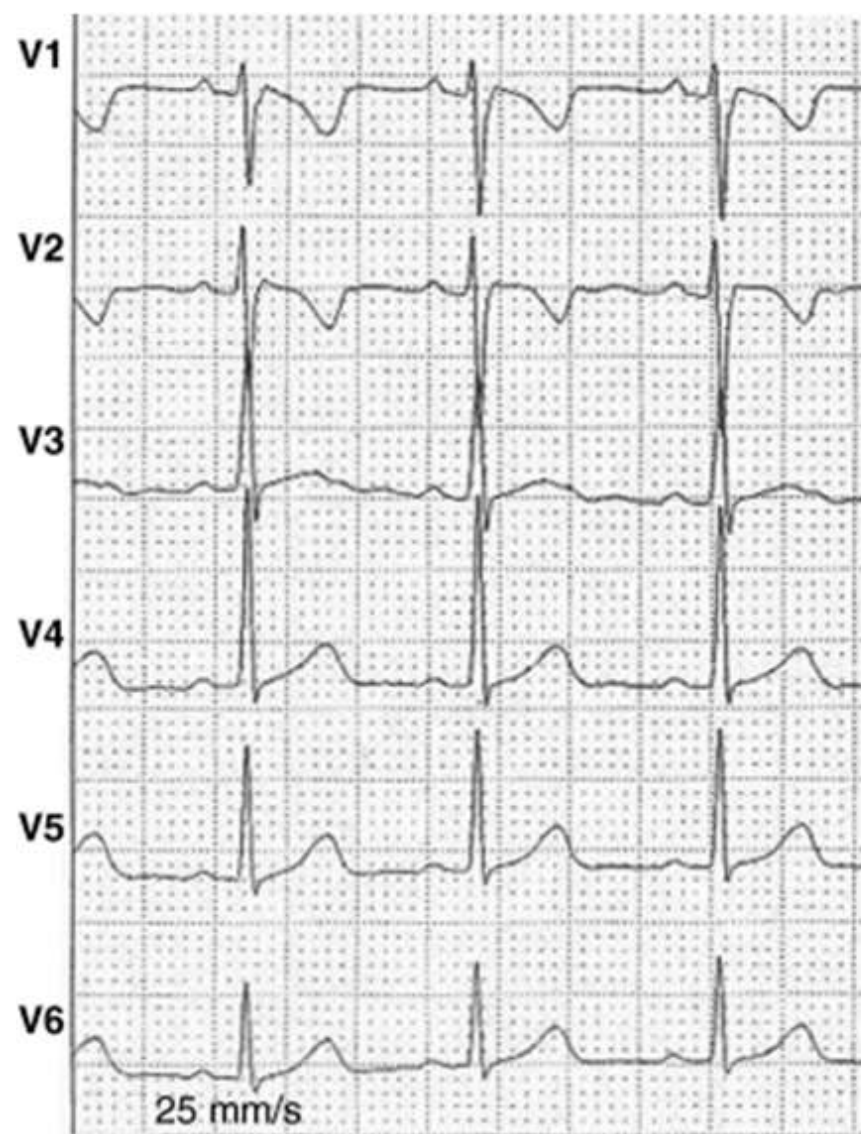


Tipo 3

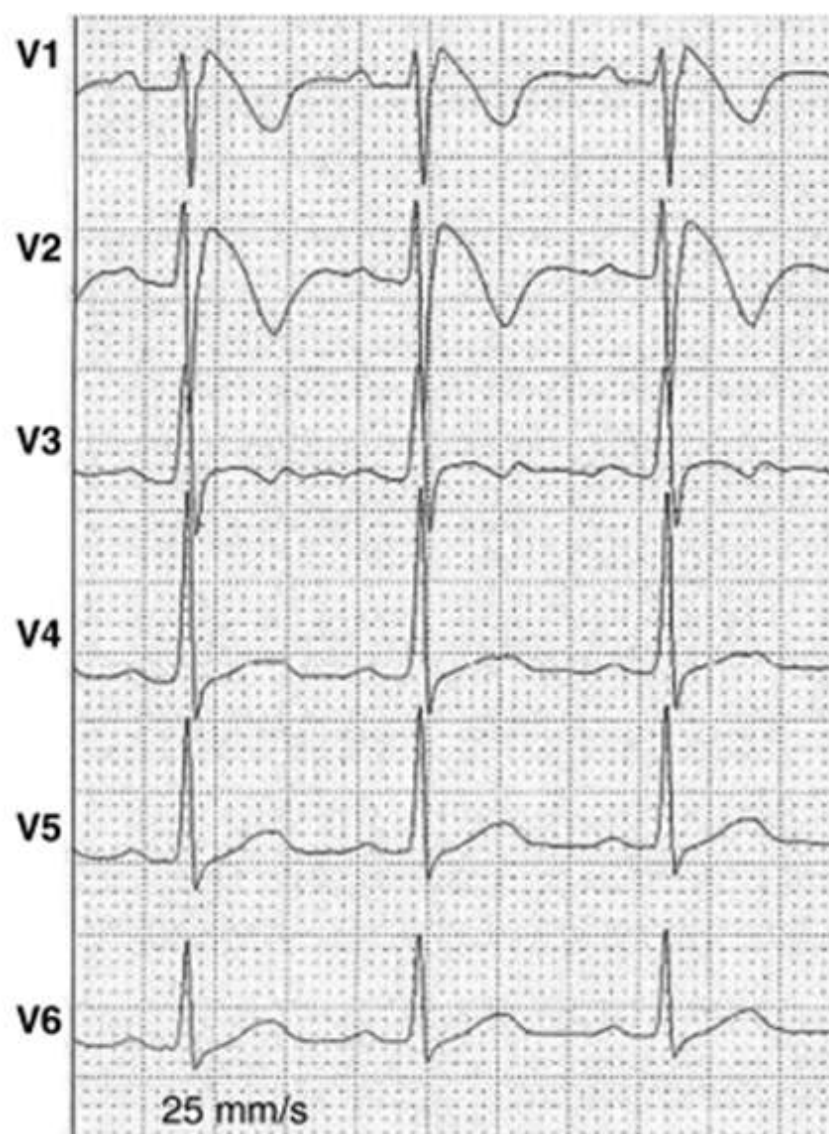


Teste farmacológico

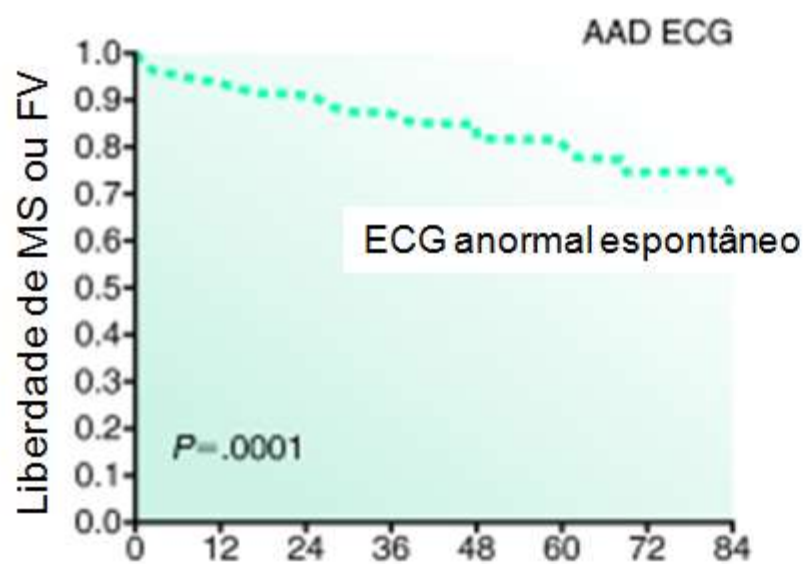
- **Tranformação em ECG tipo I**
- **Monitorização de ECG**
- **Material de ressucitação cardiopulmonar**
- **Farmacos utilizados**
 - **Procainamida 10mg/kg em 10 minutos**
 - **Flecainida 2mg/kg em 10 minutos**
 - **Ajmalina 10 mg/kg em 10 minutos**
- **Brasil opção: Propafenona 1 a 2 mg/kg em 20 minutos (sem validação)**



ECG basal

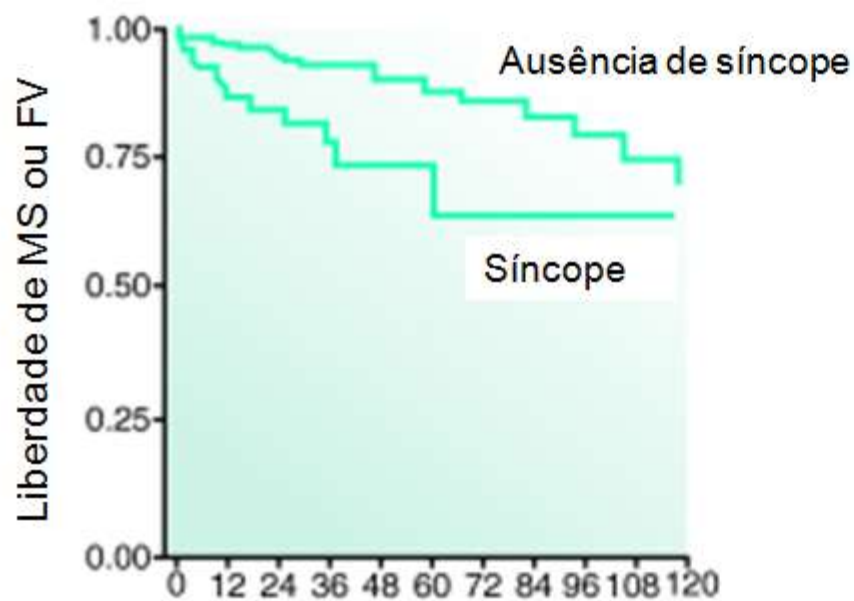


ECG após prova farmacológica



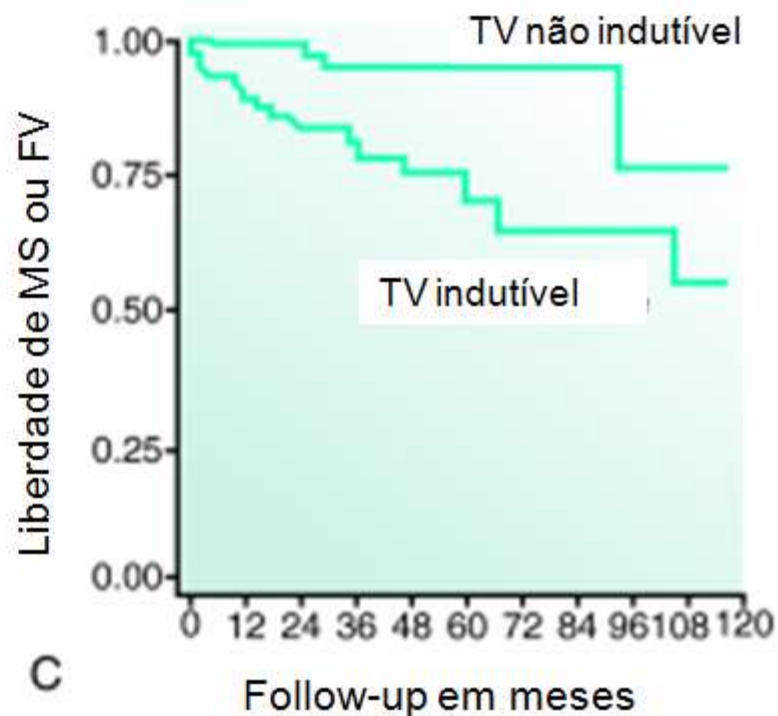
A

Follow-up em meses



B

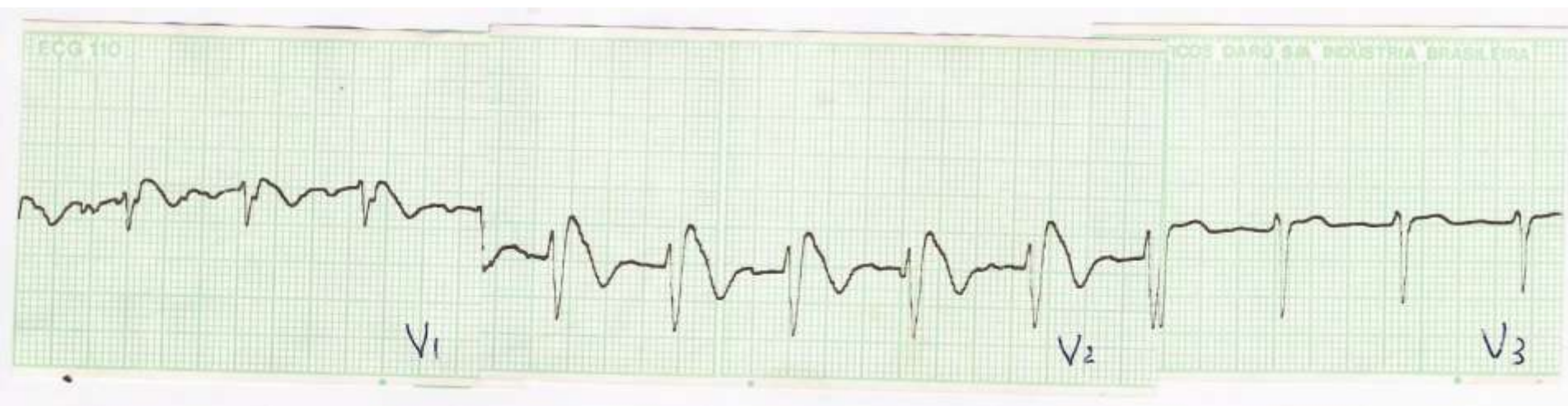
Follow-up em meses

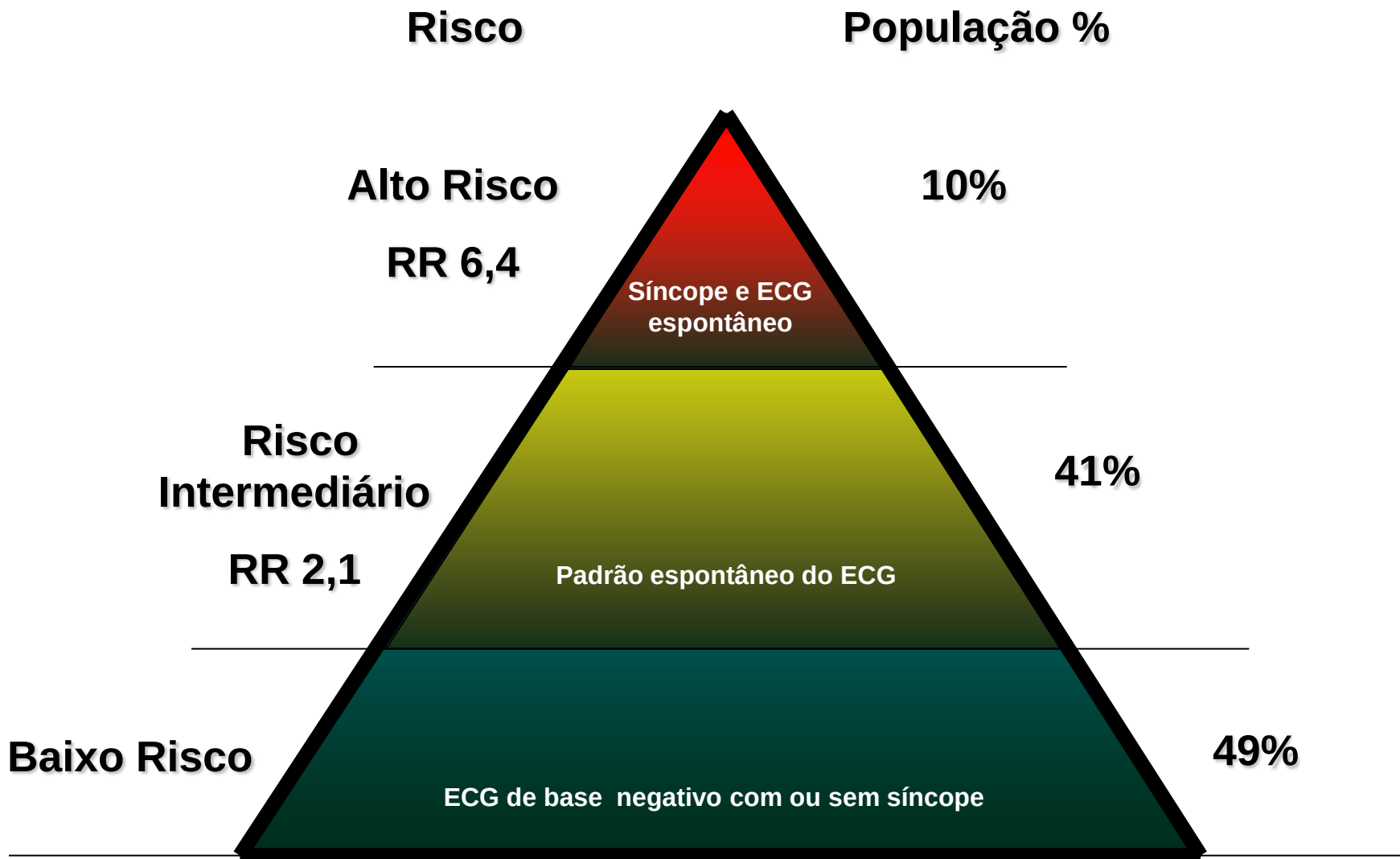


C

Follow-up em meses

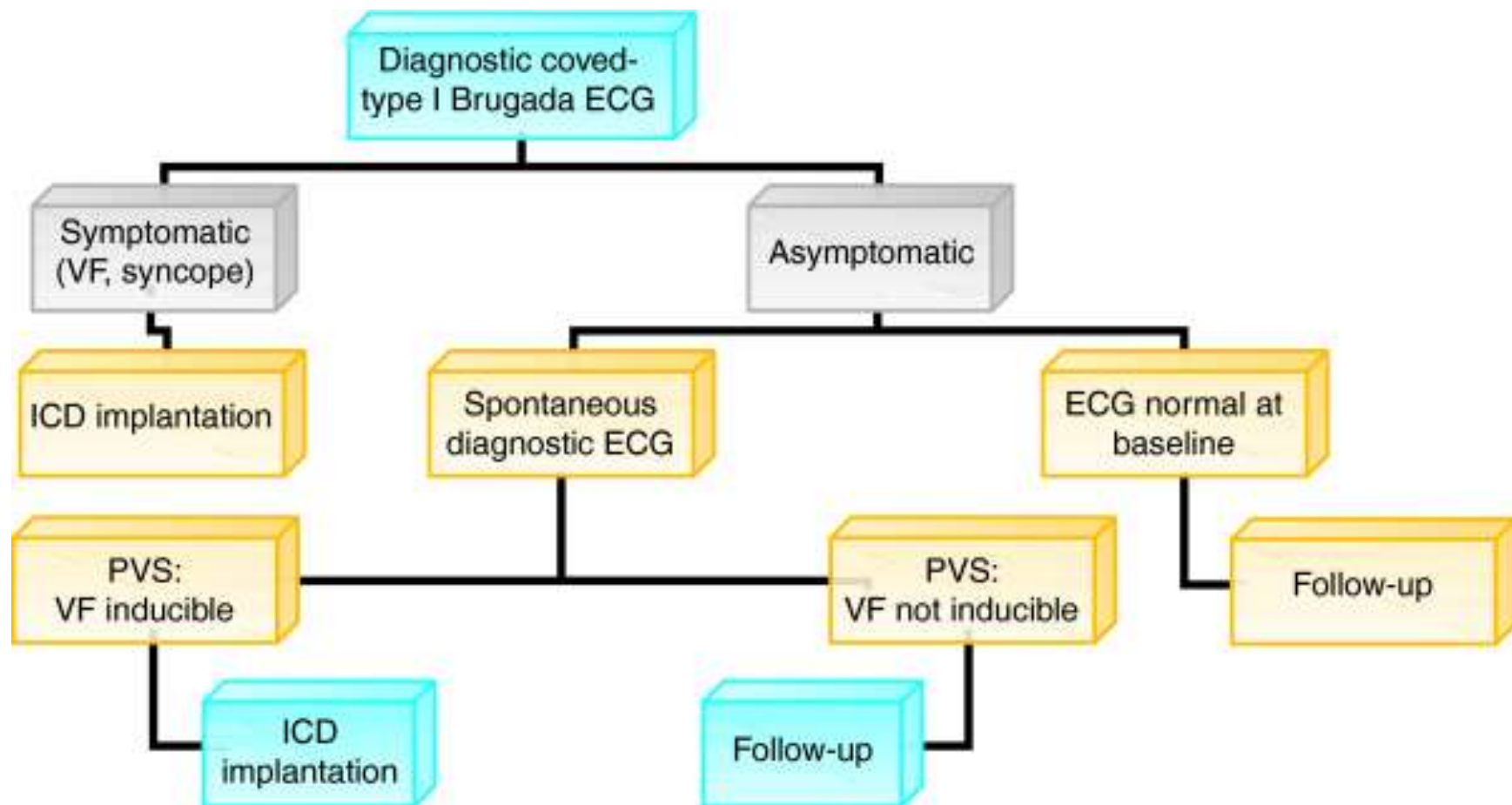
ECG Brugada –V1- V3





Estratificação de risco Síndrome de Brugada

	I	Ila	Ilb
Estratificação de Risco	TV/FV	•História fam MS •Síncope	•TV ou FV no estudo eletrofisiológico
Prevenção Primária	CDI (em pacientes com síncope e TV)	-	•CDI (em paciente assintomático indutível no EEF)
Prevenção Secundária	CDI	-	-



Conditions That Mimic Brugada Syndrome

Causes of ST-segment elevation other than Brugada syndrome

Acute myocardial ischemia or infarction³

Right ventricular ischemia or infarction⁴

Early repolarization⁵

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy⁶

Long-QT syndrome type 3⁷

Prinzmetal's variant angina⁸

Acute pericarditis/myocarditis⁹⁻¹¹

Friedreich's ataxia¹²

Duchenne muscular dystrophy¹³

Hypercalcemia/vitamin D intoxication¹⁴

Hyperkalemia¹⁵

Mediastinal tumor compressing right ventricular outflow tract¹⁶

Acute pulmonary thromboembolism¹⁷

Acute cholecystitis¹⁸

Transthoracic cardioversion¹⁹

Myotonic dystrophy type 1²⁰

Chagas disease²¹

Pectus excavatum²²

Hemopericardium²³

Hypothermia²⁴

Vomiting²⁵

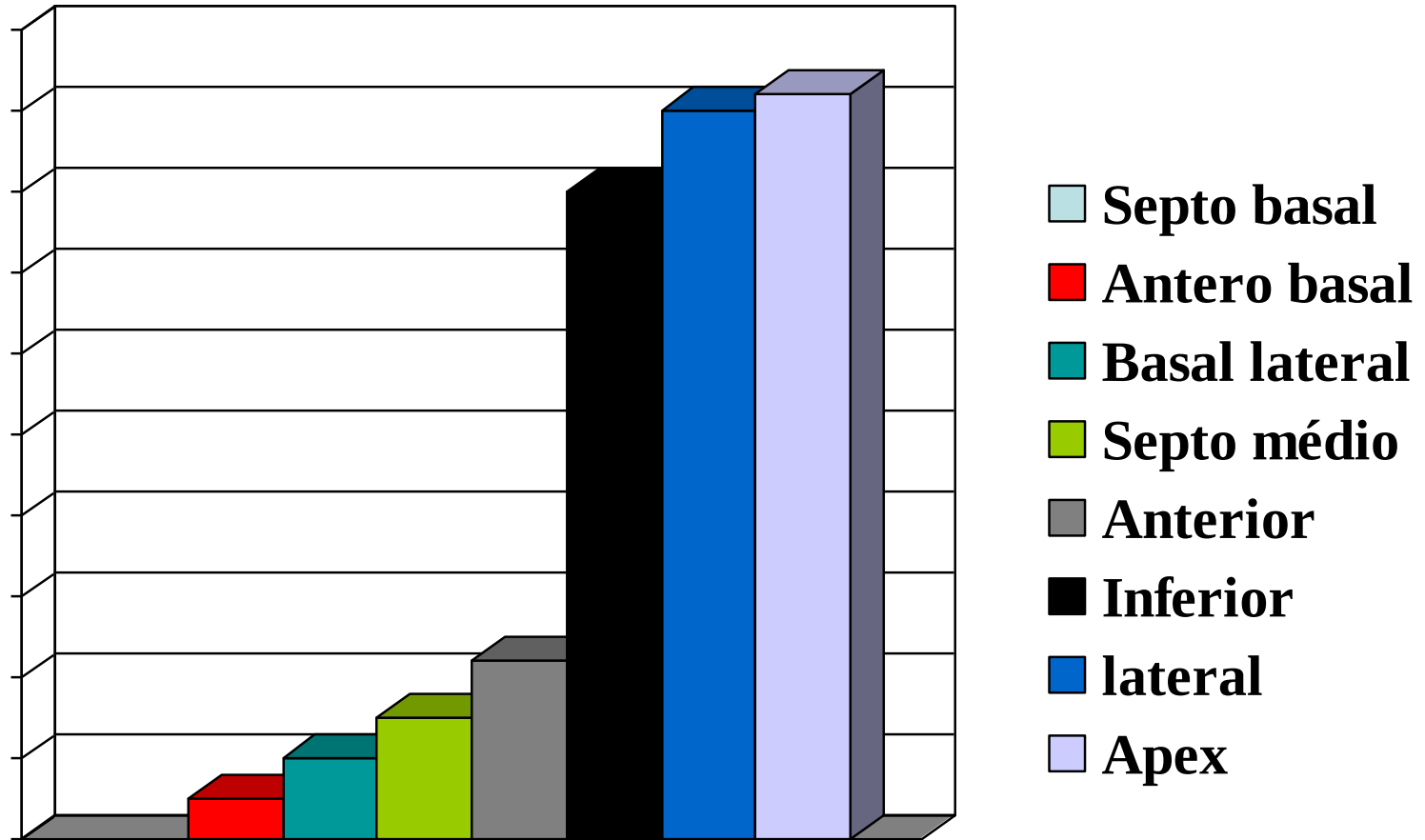
Miocardio não compactado

Zurich (JACC 2000)

- **34 pacientes**
- **65% NYHA I/II**
- **62% referidos por ICC**
- **12% por eco duvidoso**
- **6% palpitação**
- **Ocorrência familiar em 3 casos**

Variáveis	Pacientes
Sexo Masc	25 pacientes (74%)
Idade diagn	42 ± 17 anos
Dor torácica	9 pacientes (26%)
Taquipnéia	27 pacientes (79%)
ICC NYHA I/II	22 pacientes (65%)
ICC NYHA III/IV	12 pacientes (35%)
ICC NYHA III/IV	12 pacientes (35%)
Anormalidades ECG	32 pacientes (94%)
FA	9 pacientes (26%)
BRD	4 pacientes (12%)
BRE	15 pacientes (44%)
Alteração rep	12 pacientes (35%)

Miocardio não compactado



parede acometida

Variáveis	Pacientes
ICC com Hospitalização	18 pacientes (53%)
Morte ICC	12 pacientes (35%)
Morte cardíaca súbita	4 pacientes (33%)
Síncope	6 pacientes (18%)
TX cardíaco	4 pacientes (12%)
ICC NYHA I/II	18 pacientes (53%)
ICC NYHA III/IV	16 pacientes (47%)
Taquicardia ventricular	14 pacientes (41%)
Fenômenos embólicos	8 pacientes (24%)
AVC	1 pacientes (3%)
AIT	6 pacientes (18%)
Infarto mesentérico	1 pacientes (3%)
TEP	3 pacientes (9%)

Clinical and Demographic Characteristics of Patients With Noncompaction of the Ventricular Myocardium

	Chin et al ³	Ritter et al ¹	Ichida et al ²³	Oechslin et al ⁸	Stollberger et al ¹
Patients, n	8	17	27	34	62
Males, %	63	82	56	74	70
Median age at diagnosis	7	45	5	40	50 (mean)
Age range, y	0.9 to 22.5	18 to 71	0 to 15	16 to 71	18 to 75
Follow-up, y	≤5	≤6	≤17	≤11	≤6
Facial dysmorphism, %	38	0	33	0	...
Familial occurrence, %	50	12	44	18	...
Localization of noncompacted segments, %					
Apex	Most prominent	100	100	94	98
Inferior wall	...	100	70	84	8
Lateral wall	...	...	41	100	19
Abnormal ECG, %	88	88	88	94	92
Bundle branch block, %	25*	47	15	56	26
Wolff-Parkinson-White syndrome, %	13	0	15	0	3
Ventricular tachycardia, %	38	47	0	41	18
Atrial fibrillation, %	...	29	...	26	5
Left ventricular systolic dysfunction, %	63	76	60	82	58†
Congestive heart failure, %	63	53	30	68	73
Systemic embolism, %	38	24	0	21	...
Pulmonary embolism, %	0	6	7	9	...
Ventricular thrombi, %	25	6	0	9	...
Heart transplantation, %	0	12	4‡	12	...
Neuromuscular disorders, %	...	...	...	...	82§
Deceased, %	38	47	7	35	...
Sudden death, %	13	18	0	18	...

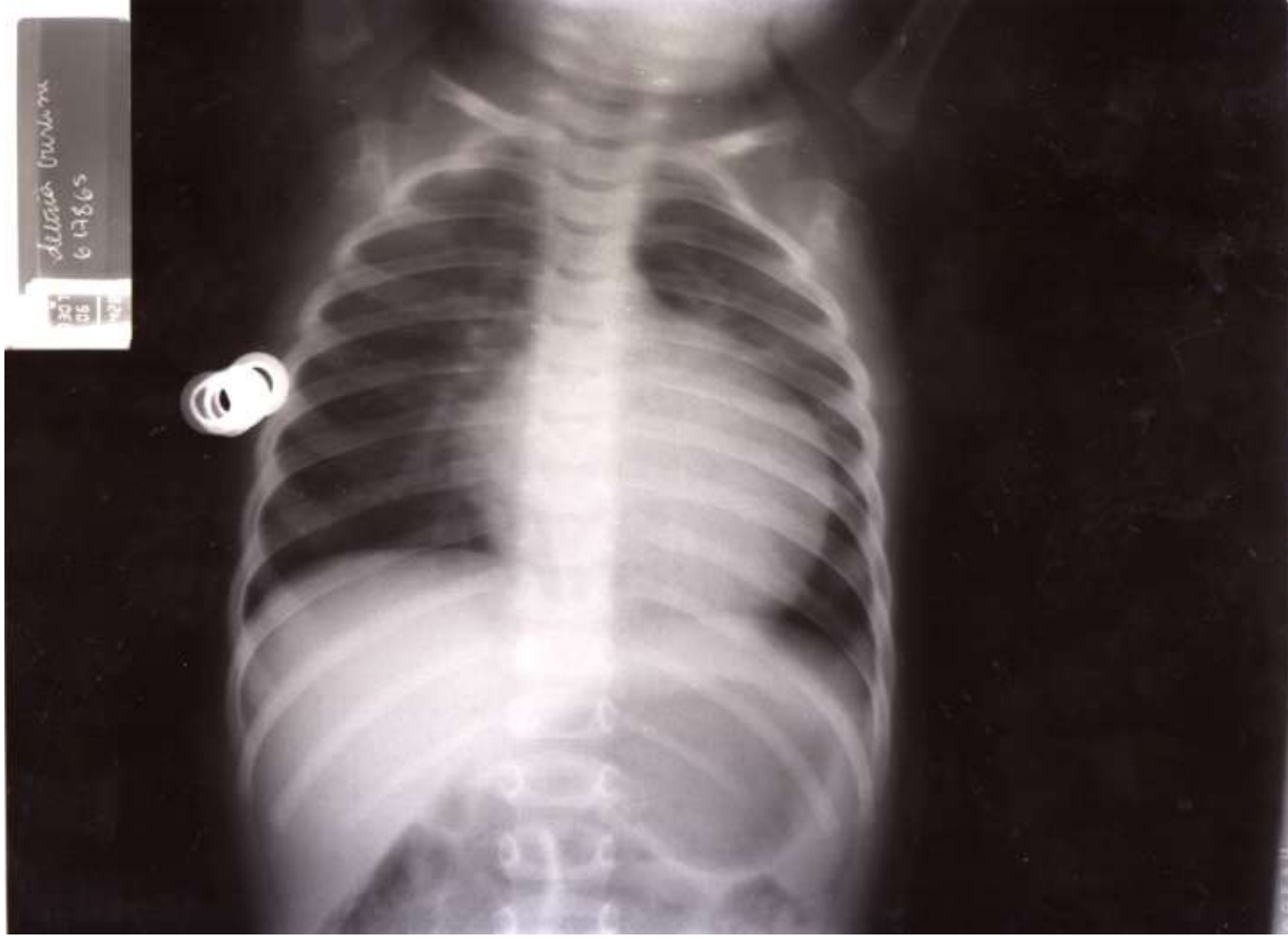
*Left ventricular (intraventricular) conduction defects.

†Fractional shortening ≤24%.

‡One patient was a candidate for heart transplantation.

§Thirteen patients were not investigated for neuromuscular disorders.

Adapted from Rigopoulos et al,⁹ with permission from S. Karger AG, Basel.



A.



10:17:24 am
3V2c 58Hz
H3.5MHz 160mm
ECHO
General

63dB T1/+1/0/4
Gain= -6dB $\Delta=2$

Store in progress
 7:01:52
HR= 43bpm



9:43:18 am

3V2c 15Hz

H3.5MHz 160mm

ECHO

General

T1/-1/ 0/V:A

1/2 CD:2.0MHz

CD Gain = 50

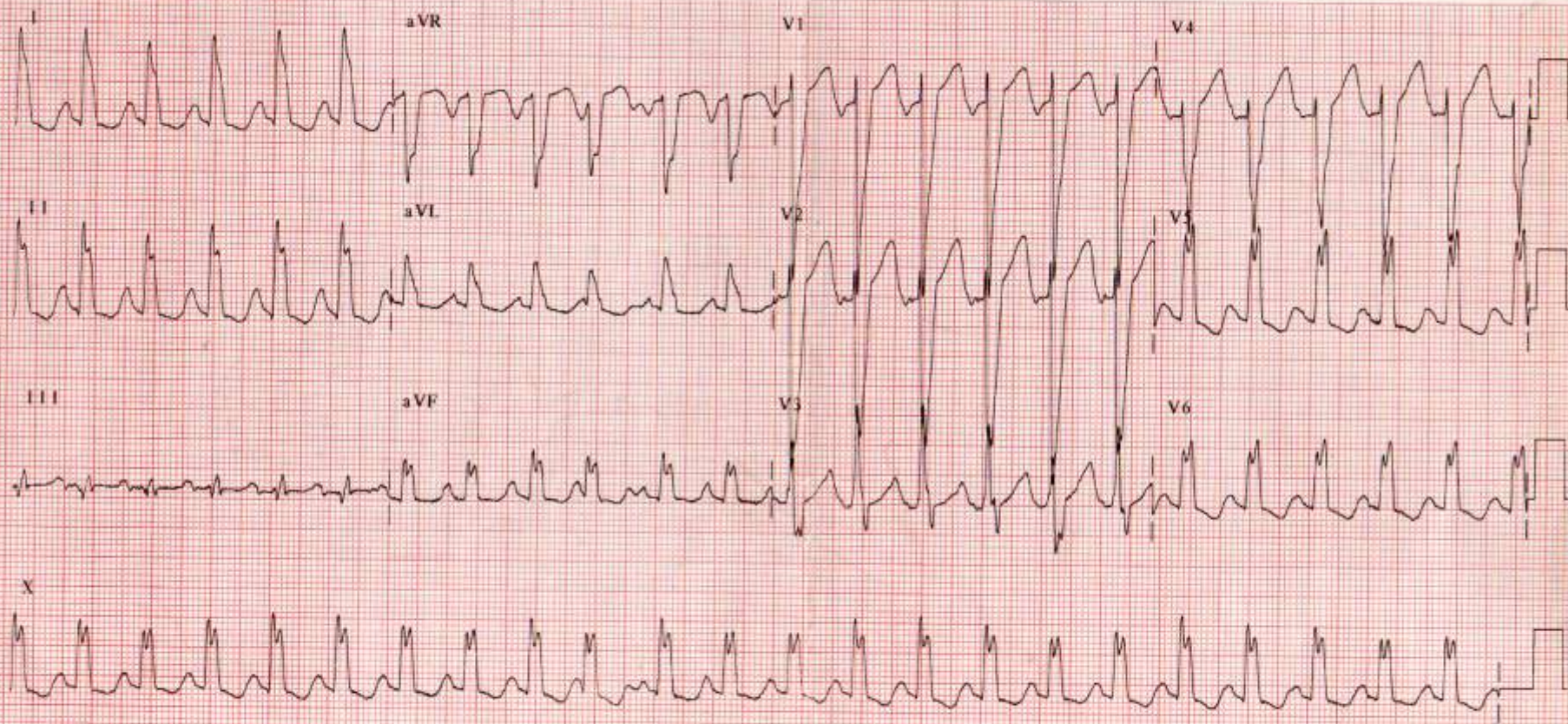
Store in progress

0:28:13

HR= 91bpm

B.





LOC 00000-0000 Speed: 25 mm/sec Limb: 10 mm/mV Chest: 10 mm/mV

60 Hz 0.05-150 Hz HP708 00932

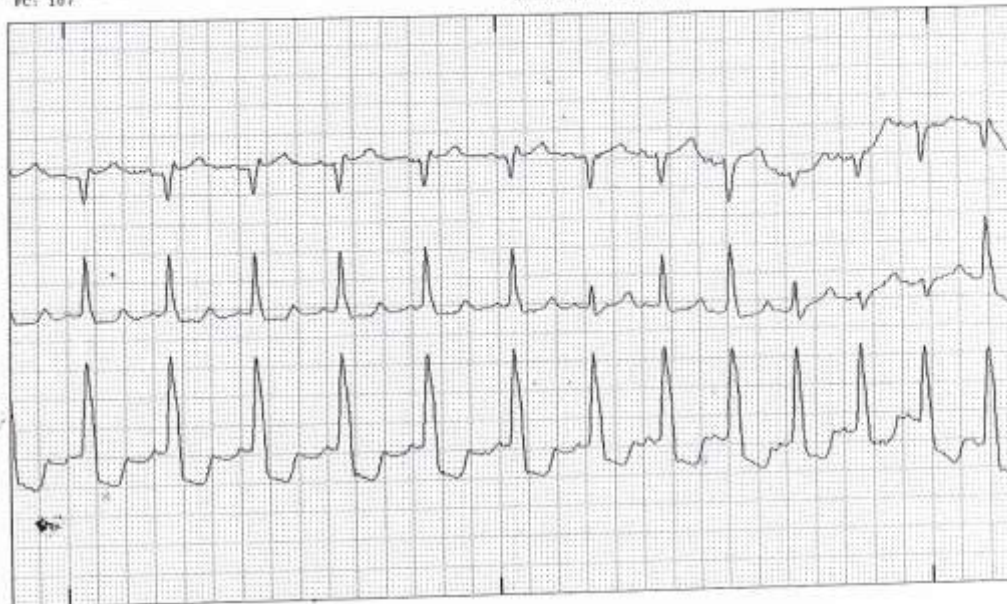
EXEMPLOS DE ECG

Nome: MASINI, LETICIA CRISTINI
ID: 35.360

Data: 03-01-06

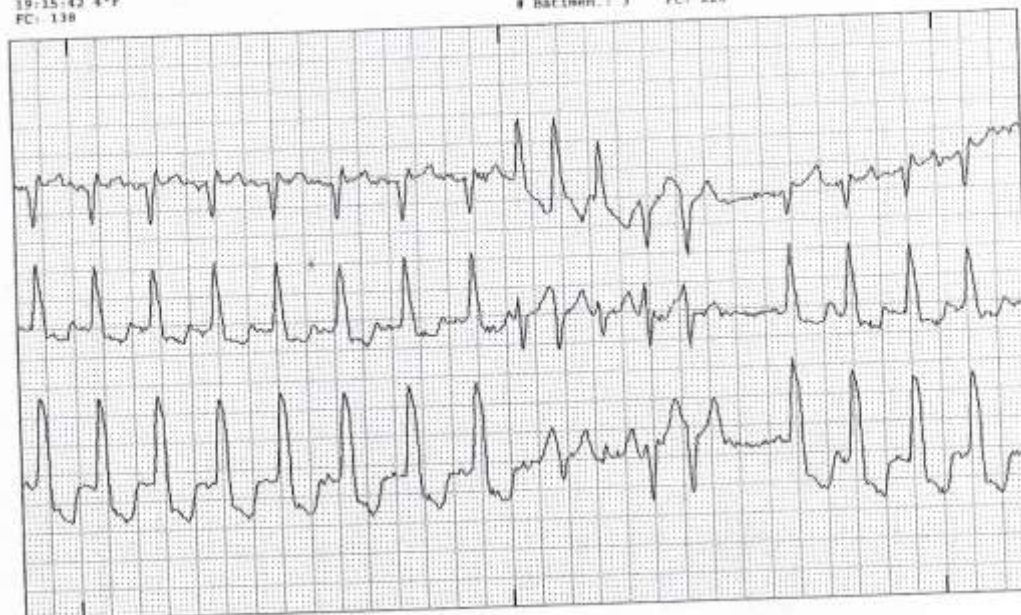
18:42:34 4°F
FC: 107

Depressão do ST
Canal(iz)1: -9.7 mm



19:15:42 4°F
FC: 138

Taqi. Ventricular
Batimen.: 3 FC: 226





LEFT SAGITTAL QRS: 20mm/mV



FRONTAL QRS: 20mm/mV



4ms
40ms

P LOOPS: 80mm/mV



HORIZONTAL QRS: 20mm/mV



60% 0.05-150 Hz

T LOOPS: 20mm/mV

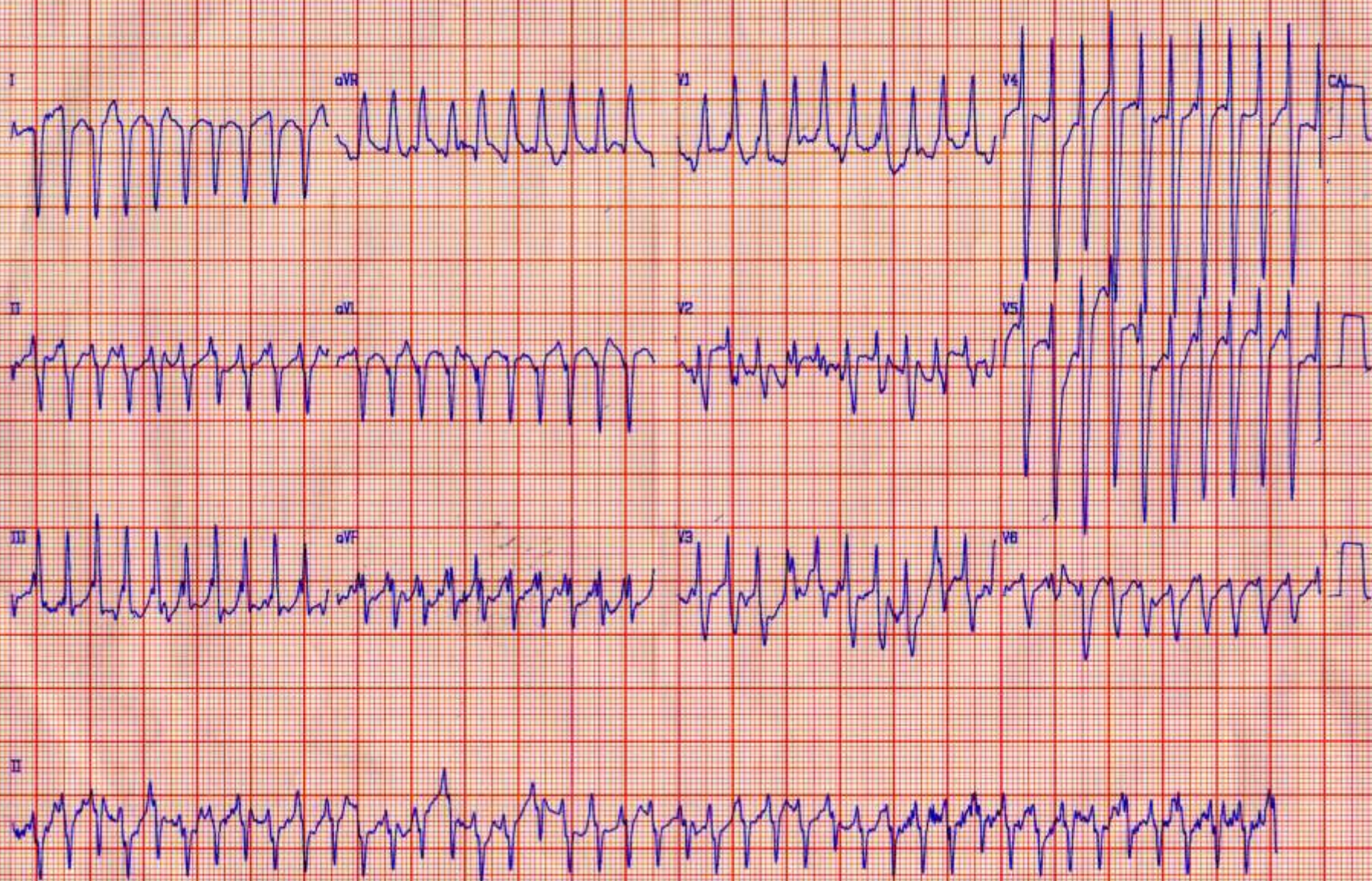
VCG2-500 HP7 00932

Agilent

REORDER # M2481A

LOC 00000-0000

Lotica Cresteni masnie



Síndrome do QT longo

Síndrome do QT longo congênito (LQTS):

- **Doença rara com história de síncope recorrente e morte súbita**
- **Primeira descrição em 1957 em uma família**
 - **desordem familiar autossômica recessiva e menos comum (síndrome de Jervell e de Lange-Nielsen)**
- **1960 - forma mais comum e autossômica dominante a síndrome Romano-Ward**

Epidemiologia

- **Síndrome de Romano-Ward - 1 de 5000 até 1 em 10000 indivíduos**
- **Síndrome de JLN - 1,6 a 6 por milhão de indivíduos .**
- **Causa de 3 a 4 mil mortes de causa repentina em crianças e adultos jovens cada ano e associada a uma de mortalidade em 10 anos de 70%**

Anormalidades eletrocardiografica

QTc prolongado

- O intervalo QT deve ser medido do inicio do QRS à extremidade final da onda T e ser calculado a média de 3-5 batimentos ;as ondas U devem ser incluídas na medida se forem grandes e unidas a onda T e deve ser ajustado para FC.
- Os ECGs de repetição são necessários quando a suspeita
- QTc e onda T normal não exclui LQTS
- TDP é mais freqüente em QTc > 600ms
- Complexo QRS largo aceita-se que um QTc 500ms como longo

Torsades de Pointes

- Sequência curto-longo-curto
- Taquicardia polimórfica associada ao intervalo QT longo

Dispersão de QT

- Esta aumentada nos pacientes LQTS (QTmax-QTmin)

Sintomas

- Sentimento de palpitação ou “vibrar” são incomuns porque a TDP é muito rápida
- Sincope

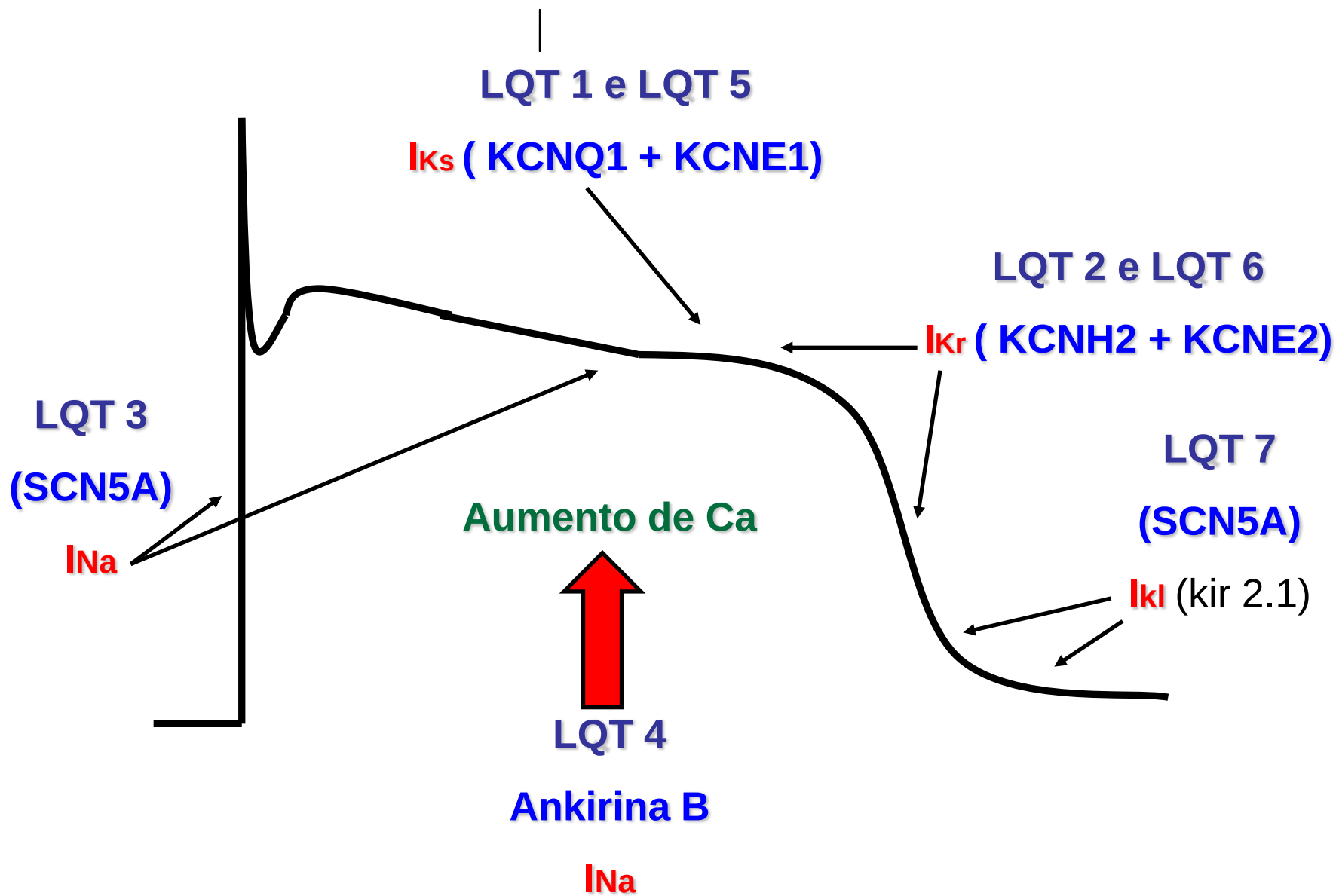
TABLE 1. Genetics of Long QT Syndrome (LQTS)

LQTS Type	Gene	Chromosome Locus	Ion Channel	Effects	Percent of LQTS
Autosomal-dominant (Romano-Ward)					
LQT1 (1991)	KCNQ1 (KVLQT1)	11p15.5	α -subunit of I_{Ks}	$\downarrow I_{Ks}$	50%
LQT2 (1994)	KCNH2 (HERG)	7q35–36	α -subunit of I_{Kr}	$\downarrow I_{Kr}$	45%
LQT3 (1994)	SCN5A	3p21–24	α -subunit of I_{Na}	$\uparrow I_{Na}$	3–4%
LQT4 (1995)	Ankyrin-B	4q25–27		$\uparrow$ late I_{Na} ?	<1%
LQT5 (1997)	KCNE1 (minK)	21q22.1–22.2	β -subunit of I_{Ks}	$\downarrow I_{Ks}$	<1%
LQT6 (1999)	KCNE2 (MiRP1)	21q22.1–22.2	β -subunit of I_{Kr}	$\downarrow I_{Kr}$	<1%
LQT7 (2001)	KCNJ2	17q23	$I_{KIr2.1}$	$\downarrow I_{KIr2.1}$	<1%
Autosomal-recessive (Jervell and Lange-Nielsen)					
JLN1 (1997)	KCNQ1 (KVLQT1)	11p15.5	α -subunit of I_{Ks}	$\downarrow I_{Ks}$	<1%
JLN2 (1997)	KCNE1 (minK)	21q22.1–22.2	β -subunit of I_{Ks}	$\downarrow I_{Ks}$	<1%

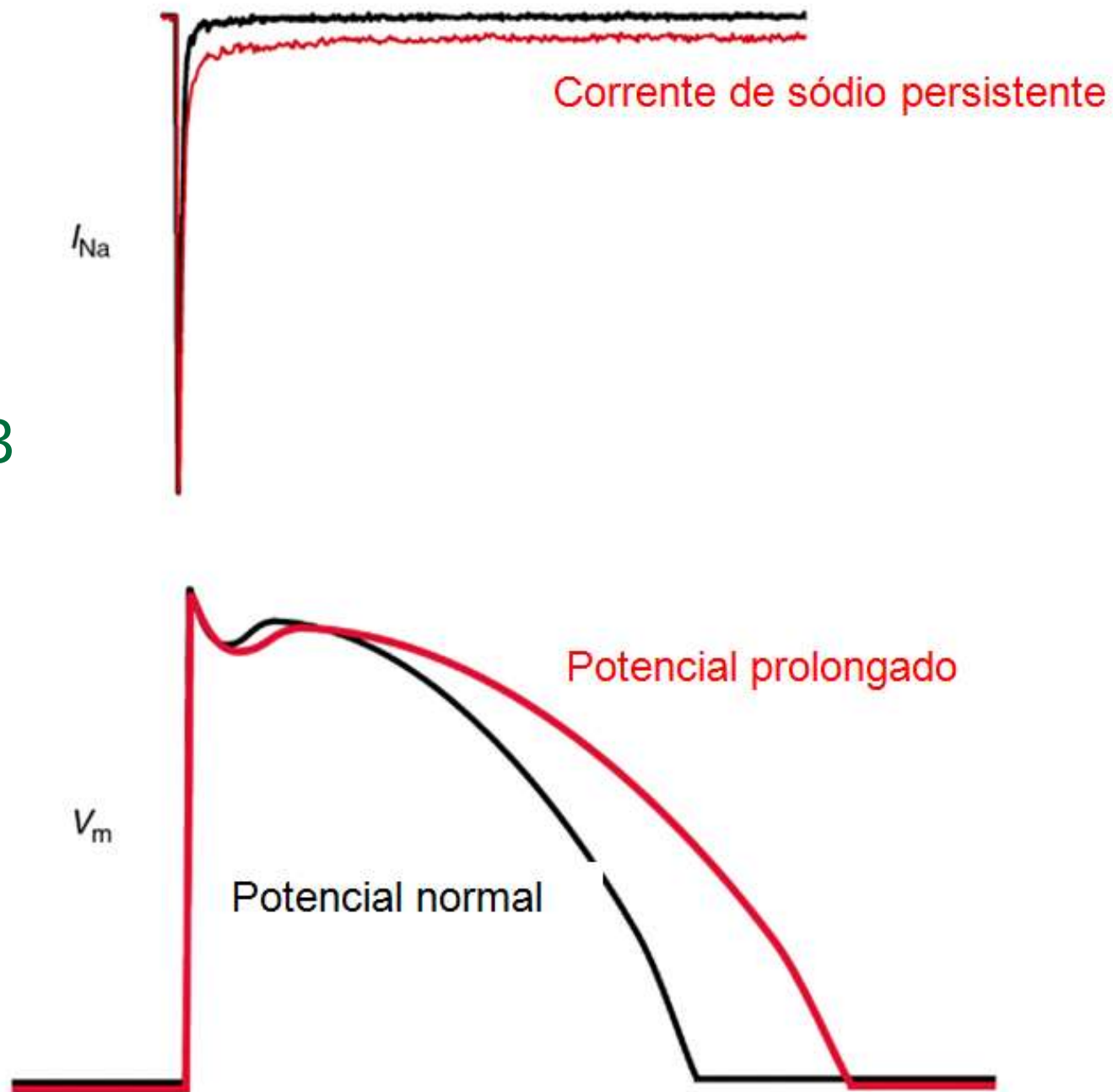
Critérios diagnósticos Síndrome do QT longo (Schwartz)

	Pontuação
QTc >480 ms 460 – 470 ms 450 ms (masculino)	 3 2 1
Torsade pointes	2
Alternância de ondas T (TWA)	1
Baixa frequência cardíaca	0,5
Síncope Com estresse Sem estresse Surdez congênita	 2 1 0,5
Membros da família com LQTS	1
Morte cardíaca inexplicada na família (imediatos) antes dos 30 anos	0,5

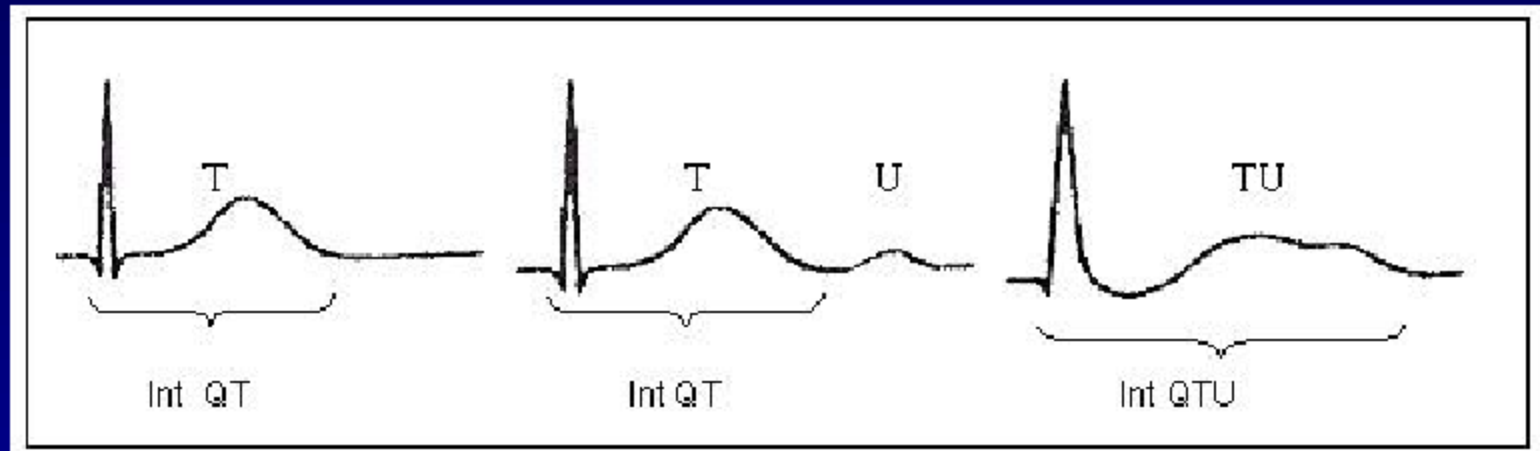
<1 = baixa probabilidade; 2-3 = probabilidade intermediária; >4 alta probabilidade



LQTS 3



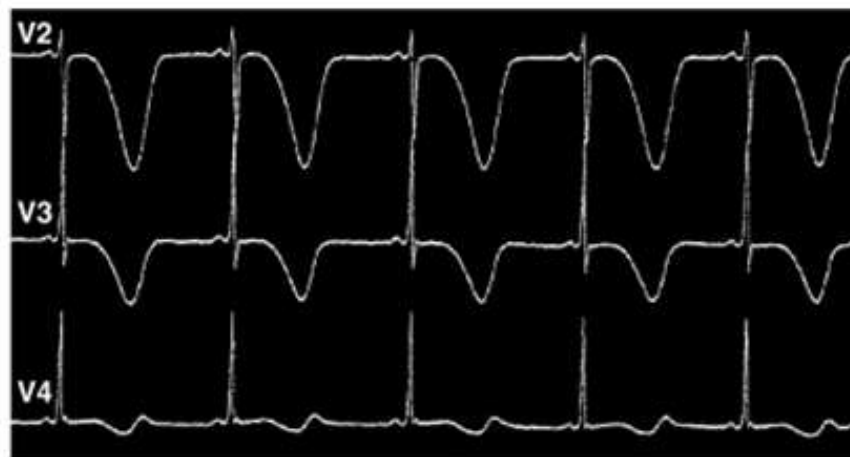
SINDROME DE QT PROLONGADO



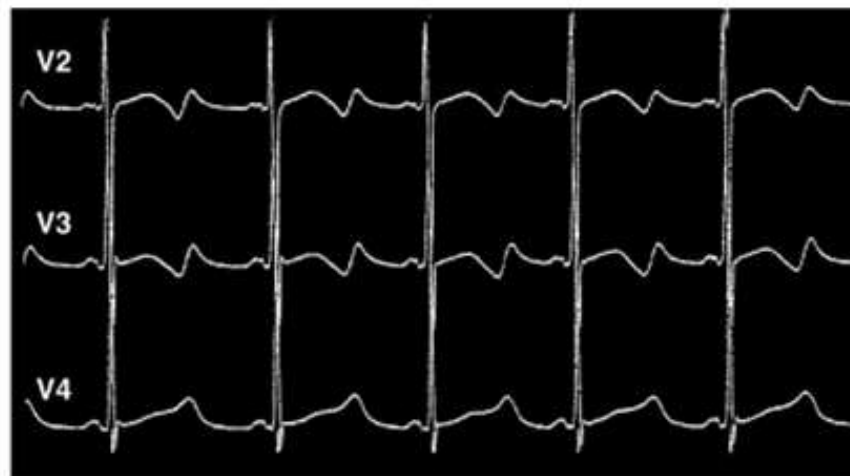
$$QTc = \frac{QT}{\sqrt{RR}}$$

Normal < 440 mseg.

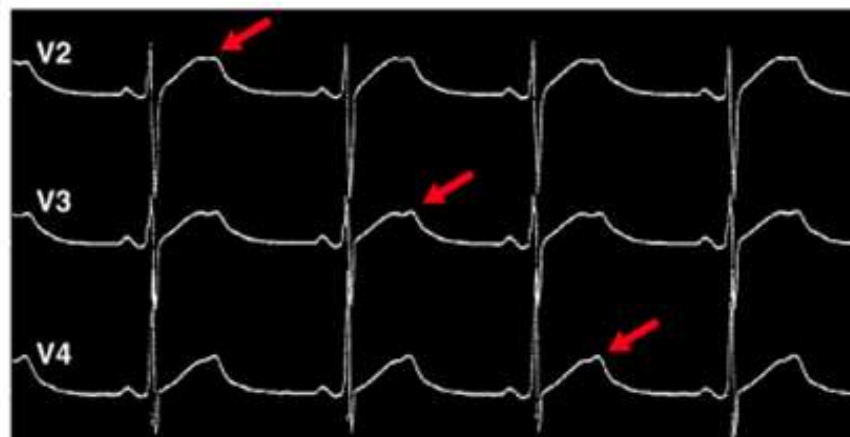
Caso índice
7 anos



Irmã
10 anos



Pai
37 anos



Alternancia de onda T no QT longo



2 128 FIA++ N 25

aVR

V1

V4



II

aVL

V2

V5



III

aVF

V3

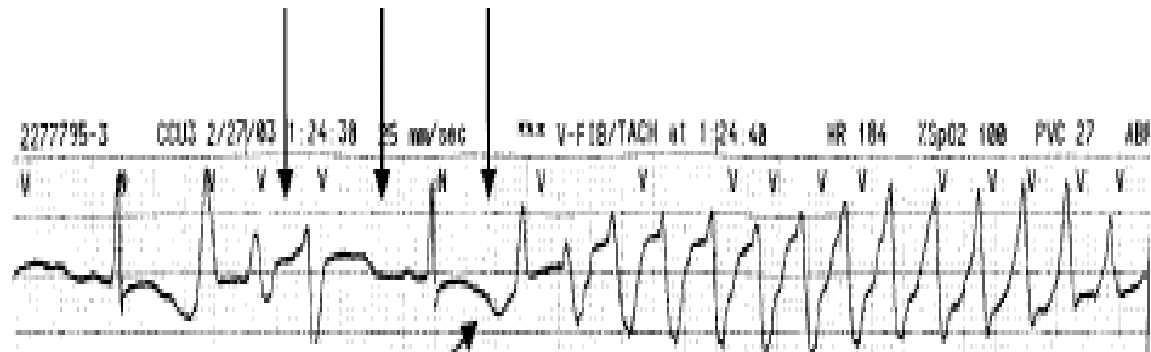
V6



II



Curto Longo Curto



**Intervalo QT longo
e onda T bizarra**

Forma 1

N

65314

01:27:17 Sab

FC: 35

Bradicardia

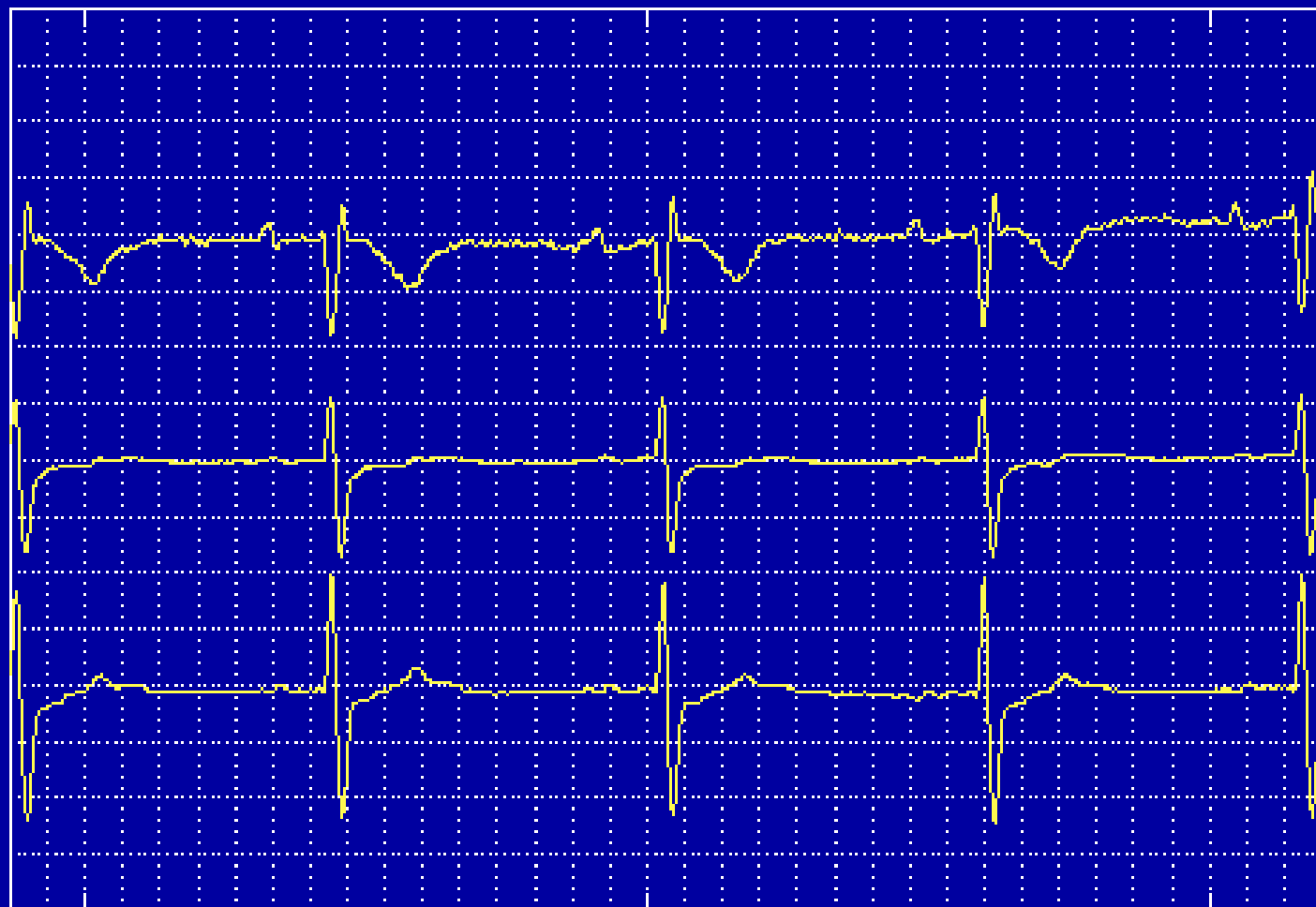
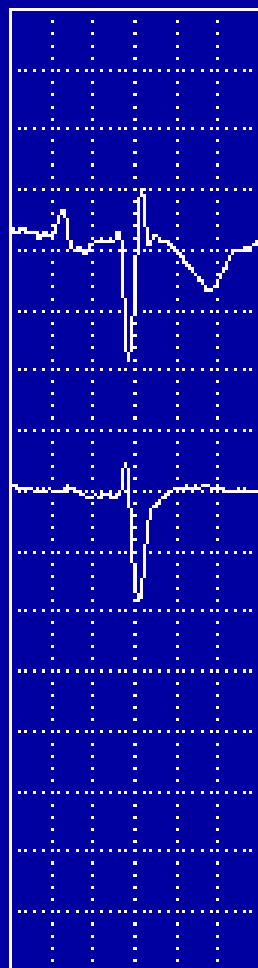
N

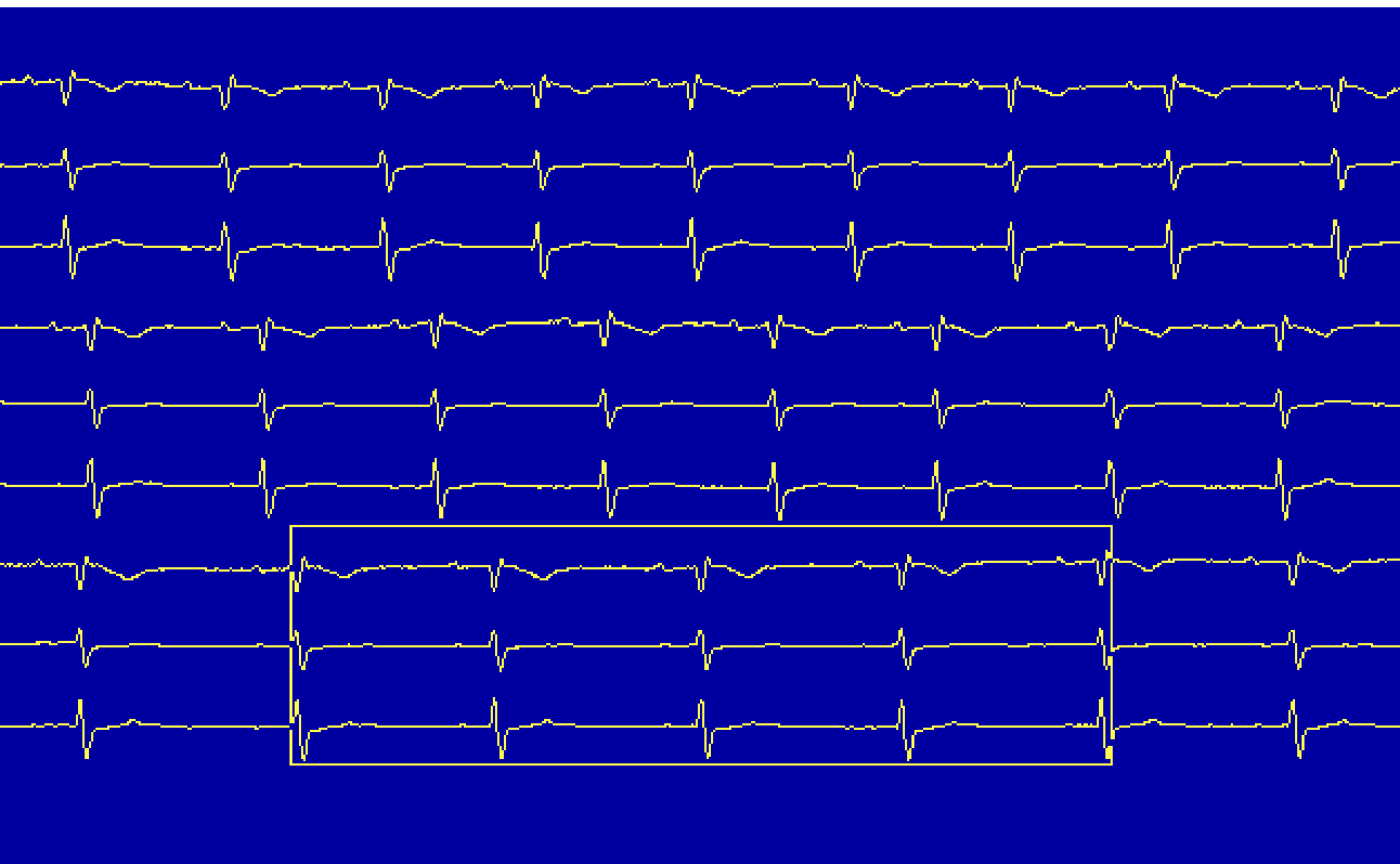
N

N

N

N





6²F 15:16:06

BPM

U U X

N



U

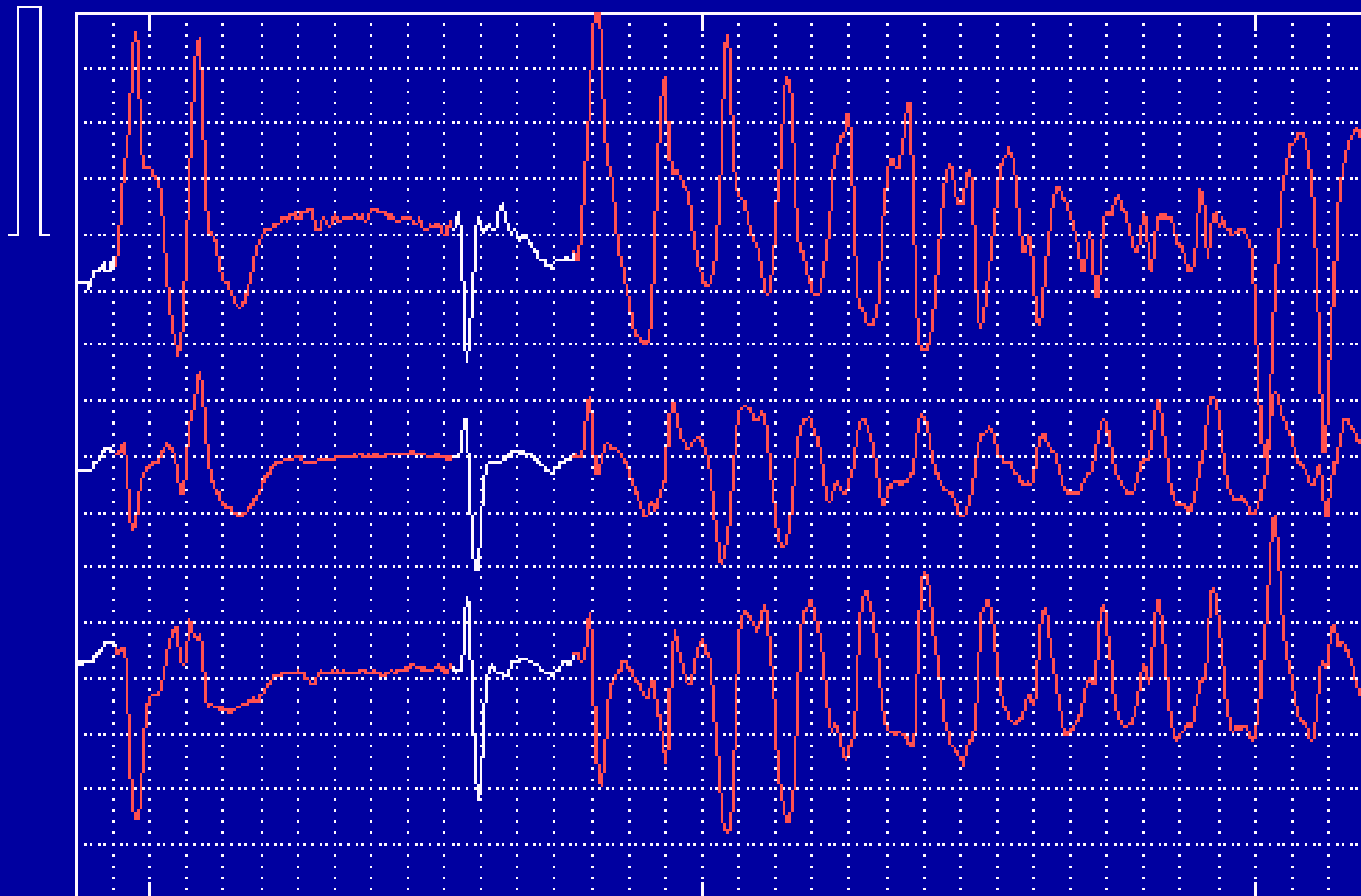
U

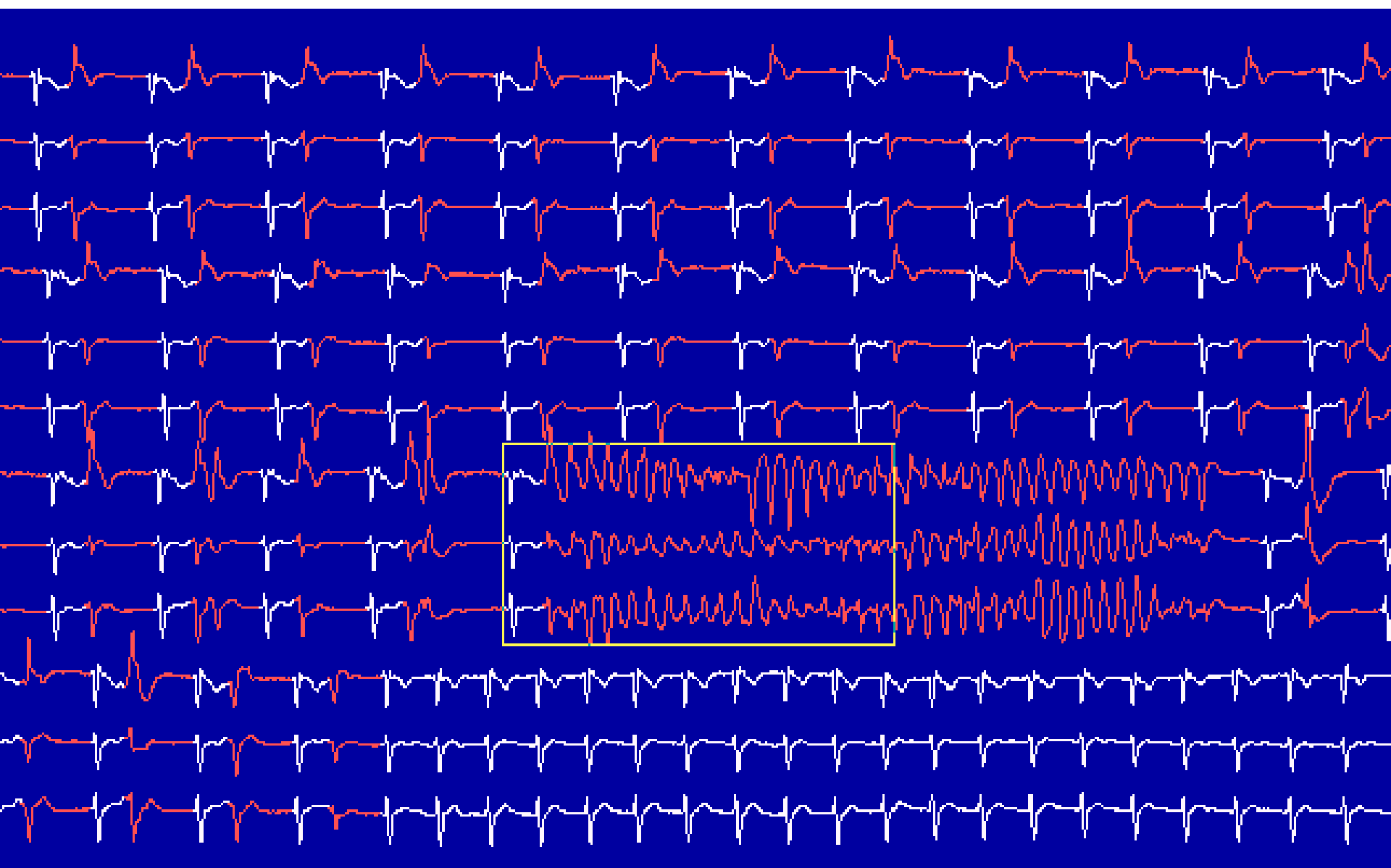


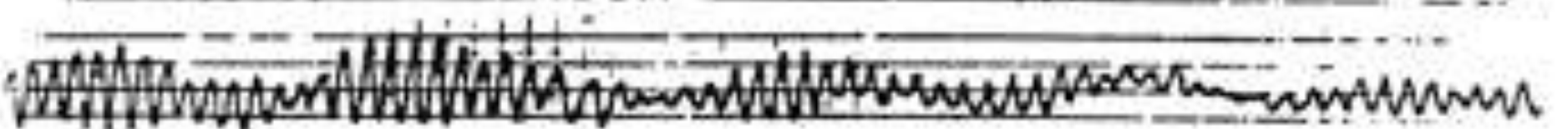
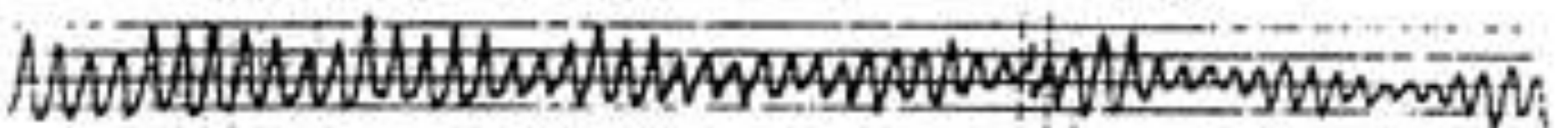
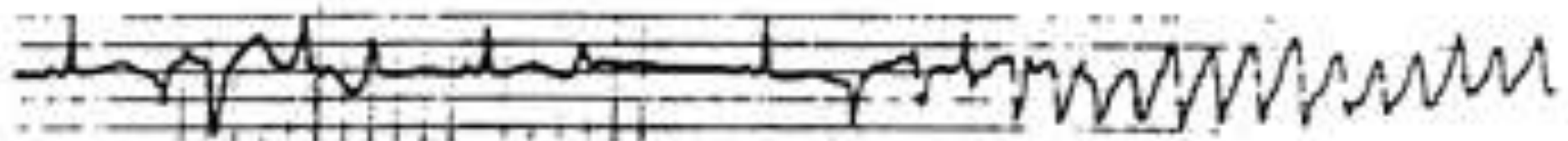
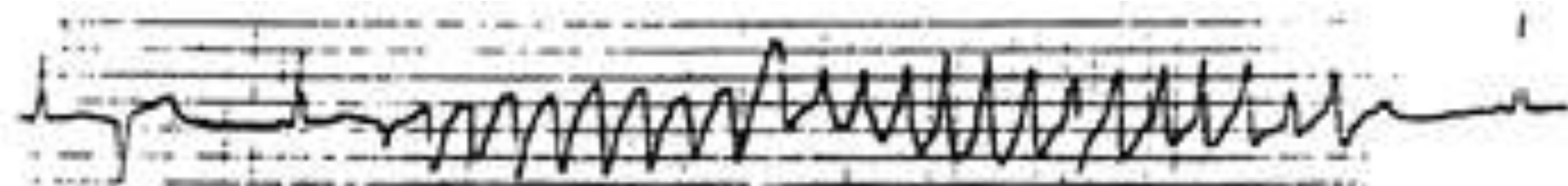
U

1

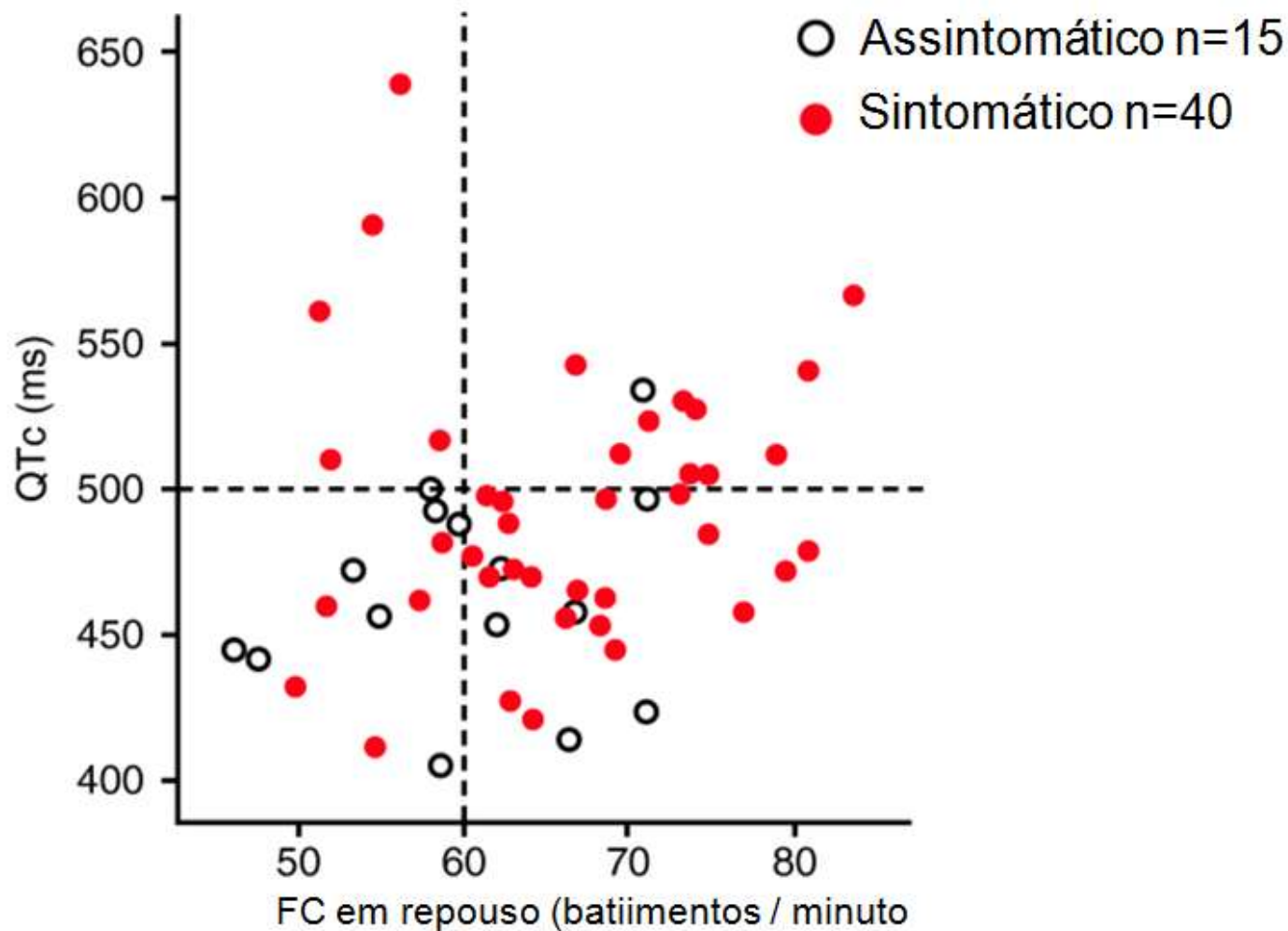
U



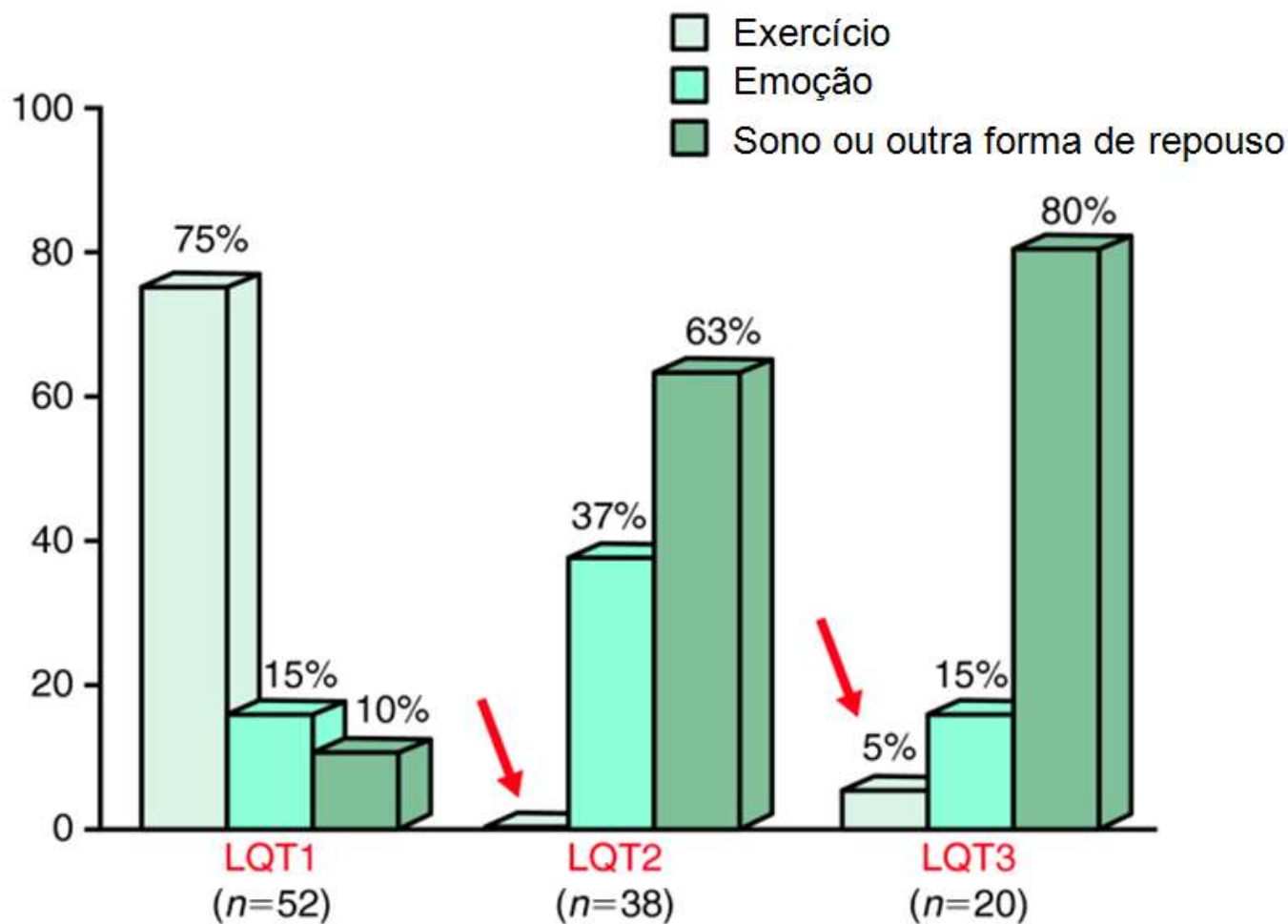




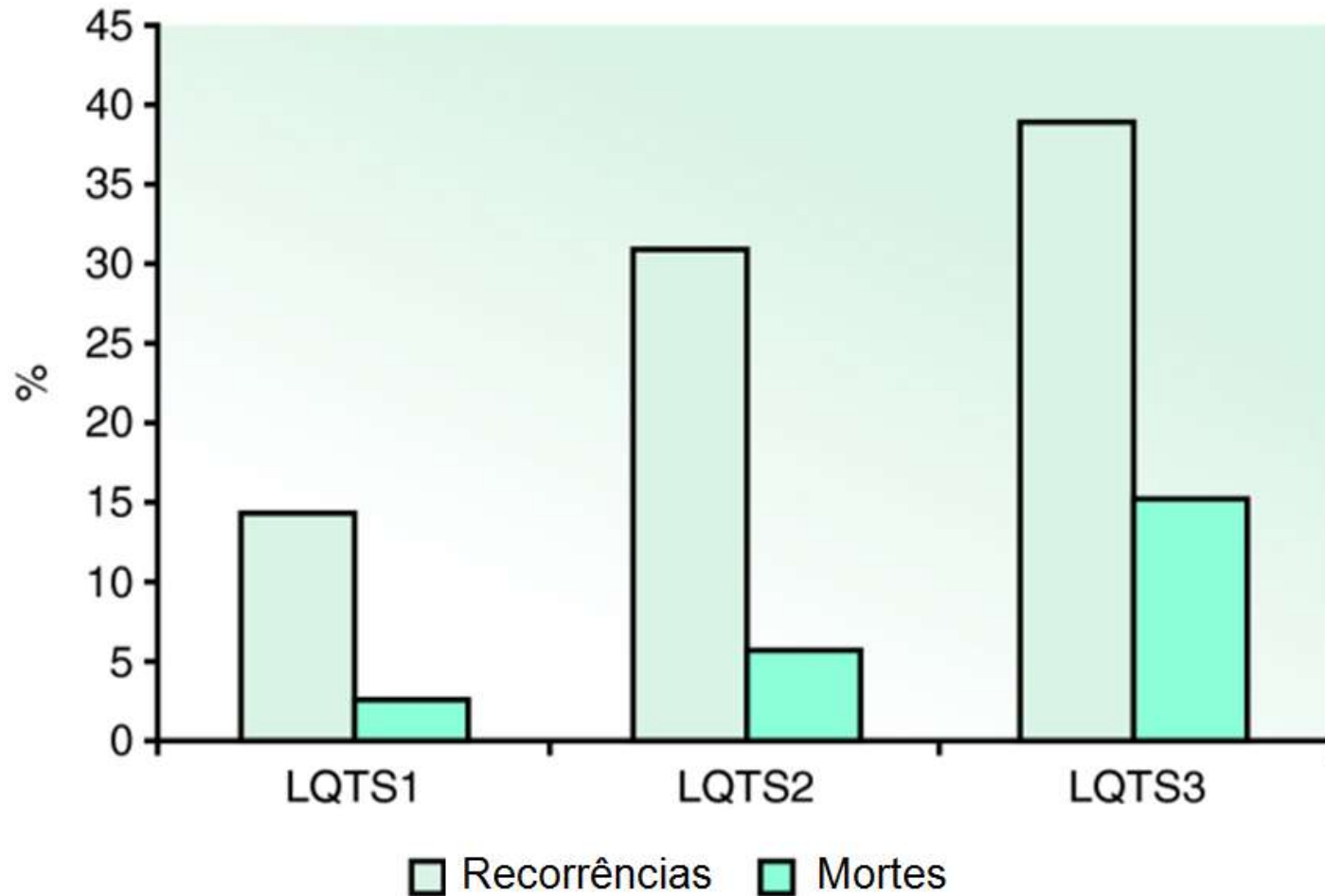
Número de eventos dependente da FC e do QTc



Gatilho para eventos súbitos na LQTS

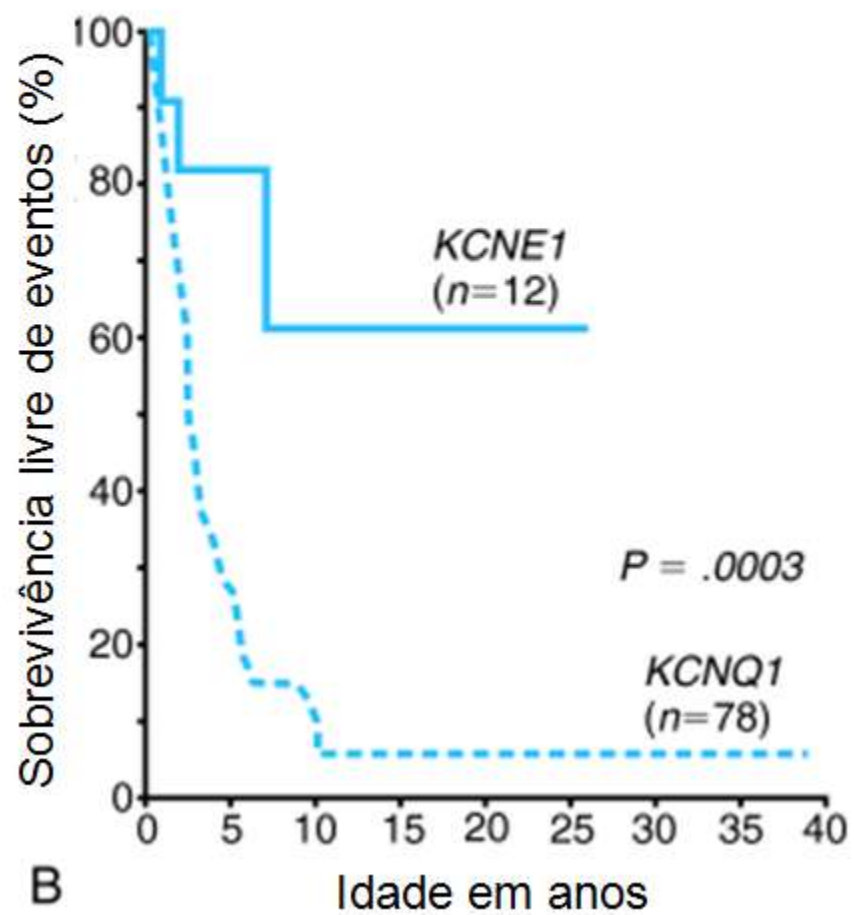
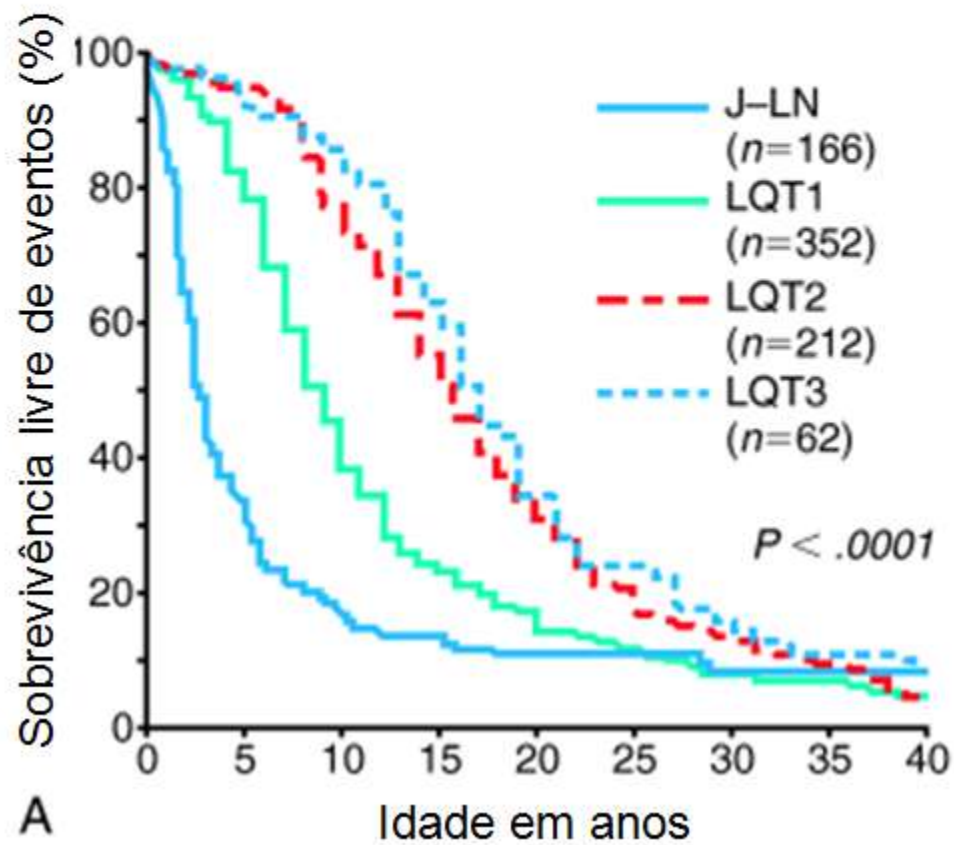


Recorrência de eventos com Beta- bloqueadores



JAMA 2004; 292:1341-1344

J Med Genet 2003; 40:141-145.



Probabilidade de primeiro evento cardíaco (síncope, parada cardíaca e morte súbita) baseado no diagnóstico do tipo de LQT

	QTc	Sexo	Risco
LQT1	≥ 500 ms <500 ms	•Masculino e feminino	•Alto (>50%) •Baixo (<30%)
LQT2	≥ 500 ms <500 ms	•Masculino e feminino •Feminino •Masculino	•Alto (>50%) •Intermediário (30 a 49%) •Baixo (<30%)
LQT3	≥ 500 ms <500 ms	•Masculino •Feminino •Masculino e Feminino	•Alto (>50%) •Intermediário (30 a 49%) •Intermediário (30 a 49%)

Estratificação de risco Síndrome do QT longo

	I	Ila	Ilb
Estratificação de Risco	•Torsade pointes/FV •Parada cardíaca •JLN •LQT3	•QTc > 600 ms •Evento cardíaco na infância •Sindactilia + BAVT •Alternância de T (TWA) •Sexo Feminino	•História familiar de MS •Aumento da dispersão do QT
Prevenção Primária	• Suspende medicamentos que prolongam o QT •Suspende atividade física •Betabloqueadores	CDI	•Denervação cardíaca
Prevenção Secundária	•CDI •Betabloqueadores •Suspende medicamentos que prolongam o QT •Suspende atividade física	-	-

TABLE 4. Potential of Drugs to Cause Torsades de Pointes by Expert Opinion

Drugs With Risk of TDP*	Drugs With Possible Risk of TDP†	Drugs to Be Avoided by Congenital LQTS (also include A and B)‡	Drugs Unlikely to Cause TDP§
Amiodarone	Alfuzosin	Albuterol	Amitriptyline
Arsenic trioxide	Amantadine	Atomoxetine	Amoxapine
Bepiridil	Azithromycin	Cocaine	Ampicillin
Chlorpromazine	Chloral hydrate	Dobutamine	Ciprofloxacin
Cisapride	Dolasetron	Dopamine	Clomipramine
Clarithromycin	Felbamate	Ephedrine	Desipramine
Disopyramide	Flecainide	Epinephrine	Doxepin
Dofetilide	Foscarnet	Fenfluramine	Fluconazole
Domperidone	Fosphenytoin	Isoproterenol	Fluoxetine
Droperidol	Gatifloxacin	Levalbuterol	Galantamine
Erythromycin	Granisetron	Metaproterenol	Imipramine
Halofantrine	Indapamide	Midodrine	Itraconazole
Haloperidol	Isradipine	Norepinephrine	Ketoconazole
Ibutilide	Levofloxacin	Phentermine	Mexiletine
Levomethadyl	Lithium	Phenylephrine	Nortriptyline
Mesoridazine	Moexipril/HCTZ	Phenylpropanolamine	Paroxetine
Methadone	Moxifloxacin	Pseudoephedrine	Protriptyline
Pentamidine	Nicardipine	Ritodrine	Sertraline
Pimozide	Octreotide	Sibutramine	Trimethoprim–sulfamethoxazole
Procainamide	Ondansetron	Terbutaline	Trimipramine
Quinidine	Quetiapine		
Sotalol	Risperidone		
Sparfloxacin	Salmeterol		
Thioridazine	Tacrolimus		
	Tamoxifen		
	Telithromycin		
	Tizanidine		
	Vardenafil		
	Venlafaxine		
	Voriconazole		
	Ziprasidone		

www.qtdrugs.org

Adapted from Website of The University of Health Sciences Center (<http://www.qtdrugs.org/>) with permission.

*Drugs that are generally accepted by authorities to have a risk of causing torsades de pointes.

†Drugs that in some reports could be associated with torsades de pointes but at this time lack substantial evidence for causing torsades de pointes.

‡Drugs to be avoided for use in patients with diagnosed or suspected congenital long QT syndrome. (Drugs on first 2 lists are also included here.)

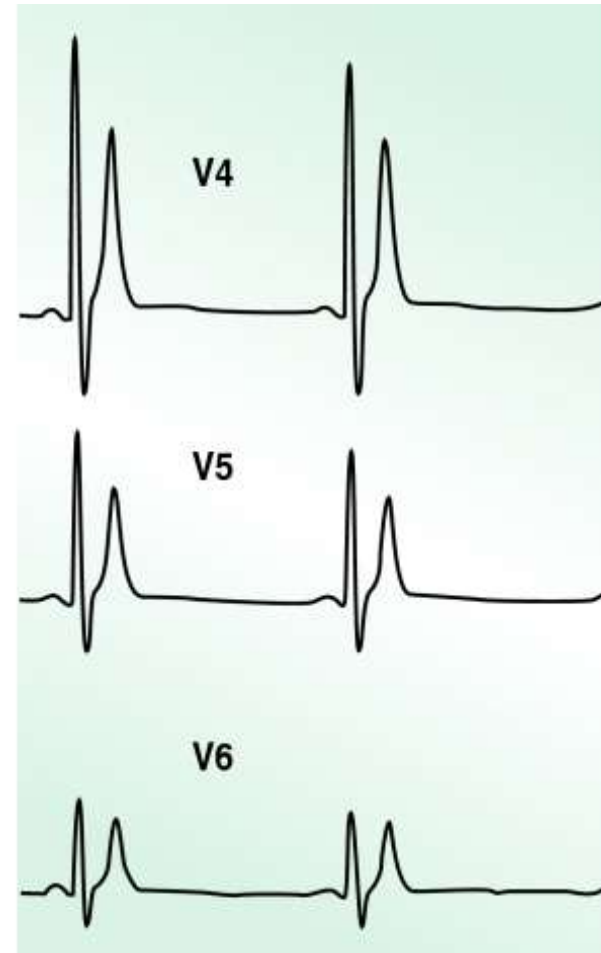
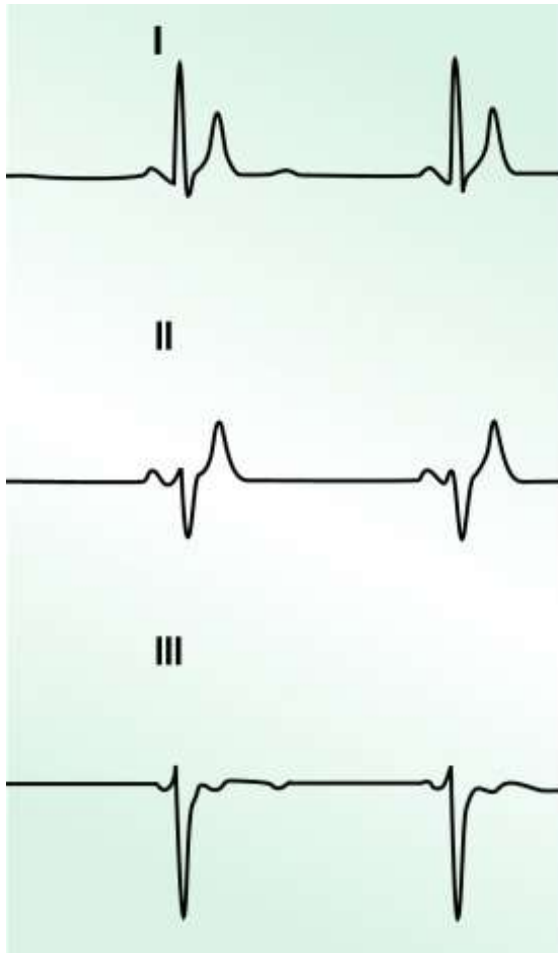
§Drugs that, in some reports, have been weakly associated with torsades de pointes but that, when used in usual dosages, are unlikely to be a risk for torsades de pointes.

Síndrome do QT Curto

Síndrome do QT curto

- Associado a FV, TV e fibrilação atrial
- Associação com morte súbita berço
- Mutação no gene KCNH2
- Alterações nos canais de K
 - Redução na inativação da corrente de K
 - Interferência na fase 2 do potencial de ação
 - Encurtamento do QT
- PCR ocorre em repouso ou no estresse
- Tres formas clínicas
 - SQT1, SQT2, SQT3

Diagnóstico = QTc < 320 ms



Taquicardia ventricular catecolaminérgica

5.4.5. *Taquicardia bidirecional*¹⁸

Trata-se de taquicardia de origem ventricular que, ao conduzir-se para o ventrículo, apresenta um sistema de condução com o ramo direito bloqueado constantemente e as divisões anterossuperior e posteroinferior do ramo esquerdo bloqueadas alternadamente, batimento a batimento. Eletrocardiograficamente, um batimento com QRS positivo e outro com QRS negativo se alternam sucessivamente, dando aspecto bidirecional. Esta arritmia se relaciona a quadros de intoxicação digitálica, doença miocárdica grave por cardiomiopatia avançada e doença sem cardiopatia estrutural, como a taquicardia catecolaminérgica familiar.

Mutação ANK2

Repouso



Exercício



A

Mutação KCNJ2

Repouso



Exercício



B

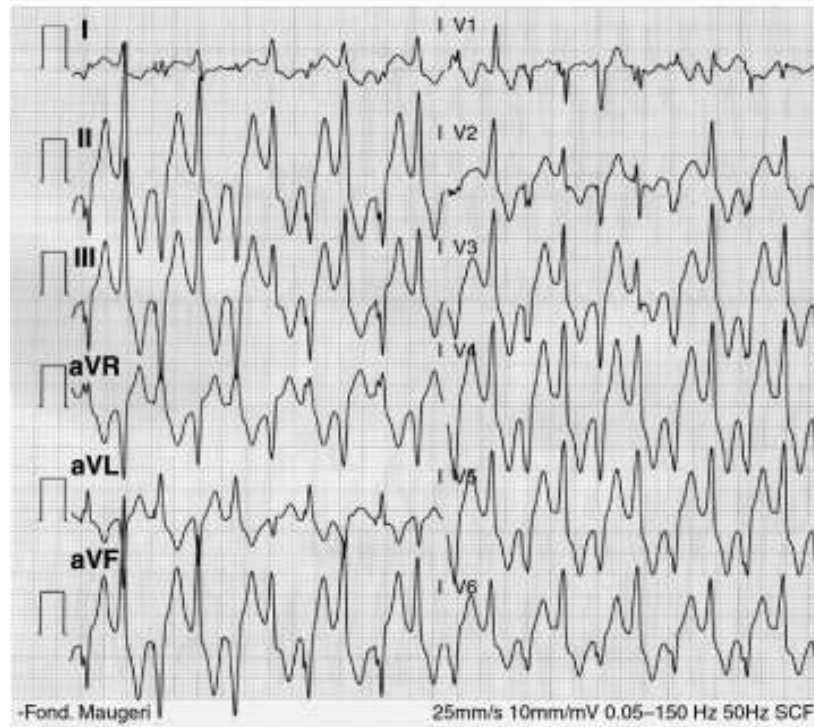
16/02/2005 14:07:32

2.5 km/h

0.0%

Rate 115

BP---/---



16:19:51

