



:: Taquicardia ventricular catecolaminérgica

Formas específicas:

Síndrome de Andersen (forma específica da síndrome de QT longo congénito com taquicardia ventricular bidireccional)

Definição:

A taquicardia ventricular catecolaminérgica (TVC) é uma doença hereditária caracterizada por **taquicardia ventricular polimórfica** que é desencadeada **pelo esforço** ou, por vezes, pelo stress emocional intenso em indivíduos habitualmente **jovens** (traçado cf).

Não surgem **alterações do ritmo no ECG em repouso**, que não tem características distintivas exceto um certo nível de bradicardia sinusal nas crianças. **A arritmia surge com o esforço**, resultando no **aparecimento de arritmia ventricular** (taquicardia ventricular polimórfica ou bidireccional, fibrilação ventricular) **que causa síncope ou morte súbita**. O gene mais frequentemente implicado é o *Ryr2*, sendo menos frequente a implicação do *Casq2*. Os quadros clínicos são comparáveis. **A isoprenalina pode ser muito perigosa**.

Para mais informações:

[Ver o sumário da Orphanet](#)

Menu	
Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência	Recomendações para os serviços de urgência hospitalares
<u>Formas específicas</u>	<u>Problemas em caso de emergência</u>
<u>Etiologia</u>	<u>Recomendações em caso de emergência</u>
<u>Situações de emergência</u>	<u>Orientação</u>
<u>Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo</u>	<u>Interações medicamentosas e precauções de utilização</u>
<u>Complicações</u>	<u>Anestesia</u>
<u>Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares</u>	<u>Medidas preventivas</u>
<u>Para mais informações</u>	<u>Medidas terapêuticas complementares e hospitalização</u>
	<u>Doação de órgãos</u>
	<u>Bibliografia em francês</u>
	<u>Anexo</u>

Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência

Respeitante a portador do síndrome de taquicardia ventricular catecolaminérgica

Formas específicas

- ▶ Síndrome de Andersen (TVC com QT longo)

Etiologia

- ▶ doença congénita autossómica dominante (*Ryr2*) ou recessiva (*Casq2*) que é a causa subjacente de anomalias nos canais de cálcio, que condicionam o desencadear de arritmias ventriculares graves. Estas surgem em esforço ou elevado stress emocional em indivíduos jovens na sua grande maioria. A prevalência é incerta mas é provavelmente subestimada (1/10.000 indivíduos).

Situações de emergência

- ▶ problemas graves do ritmo cardíaco: taquicardia ventricular bidirecional ou fibrilação ventricular polimórfica, etc.
- ▶ síncope, por vezes seguida de convulsões, frequentemente com o esforço ou stress
- ▶ morte súbita

Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo

- ▶ betabloqueantes
- ▶ cardiodesfibrilhador implantável
- ▶ por vezes: simpatectomia esquerda

Complicações

- erro na interpretação de uma síncope na presença de um quadro pseudo-neurológico (convulsões em crianças, etc.)
- erro na interpretação de uma taquicardia ventricular bidirecional, que indica fortemente a presença da síndrome em crianças ou jovens não digitalizados
- atenção à presença de hipocalcemia, que pode favorecer problemas do ritmo cardíaco
- atenção a uma síncope desencadeada pelo esforço ou stress intenso (natação)
- muito frequentemente o ECG basal é normal, sem anomalia no QT

Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares

- ▶ fibrilação ventricular e outras causas de paragem circulatória: nenhuma característica distintiva
- ▶ arritmia ventricular recorrente: betabloqueantes por via IV (propranolol 1 mg/min; não exceder 10 mg nos adultos, 0,1 mg/kg por via IV nas crianças)
- ▶ não administrar a amiodarona
- ▶ não administrar isoprenalina (mesmo em casos de bradicardia), cautela com as catecolaminas

Para mais informações

- ▶ A lista de centros especializados encontra-se disponível em www.orpha.net

Recomendações para os serviços de urgência hospitalar

Problemas em caso de emergência

As situações de emergência ocorrem em **dois contextos** diferentes:

- ▶ Doentes a serem controlados quanto a síncope ou morte súbita
- ▶ Doentes com taquicardia ventricular catecolaminérgica mas a receberem cuidados por outro problema médico

Recomendações em caso de emergência

1. Estratégia de abordagem do doente com síncope ou morte súbita

O objetivo é fazer um **diagnóstico e iniciar o tratamento de emergência** (garantir a estabilidade hemodinâmica), depois evitar a recidiva.

- ▶ Se o doente estiver em **paragem circulatória devido a fibrilação ventricular**:
 - **reanimação e cardioversão elétrica**
 - instalar o equipamento de vigilância (**monitorização**). Efetuar sempre um electrocardiograma (ECG) e o registo de todos os episódios sintomáticos.
 - **pesquisar sistematicamente**:
 - os medicamentos tomados
 - outros fatores desencadeantes: esforço (especialmente natação), stress emocional, etc.
- ▶ Perante uma **perturbação sustentada do ritmo** (síncope convulsiva devido a taquicardia ventricular polimórfica ou recidivas de fibrilação ventricular):
 - **Atuar num ambiente tranquilo**. O stress é um dos principais fatores desencadeantes destas perturbações rítmicas
 - **Aplicar uma injeção lenta, por via IV, de um betabloqueante**, p. ex. propranolol (p. ex. Avlocardyl®, ampolas de 5 mg).
 - **Nos adultos**: injeção IV lenta a 1 mg por minuto; não exceder uma dose de 10 mg (2 ampolas)
 - **Nas crianças**, é recomendada uma dosagem IV de 0,1 mg/kg
 - **Em caso de persistência** do ritmo caótico: sedar, entubar e ventilar.
 - **Não administrar a amiodarona (Cordarone®)**, que é frequentemente utilizada na paragem cardíaca por arritmias ventriculares
- ▶ Abordagem dos doentes **pós-síncope**
 - **É essencial** fazer o **diagnóstico** da síncope e do mecanismo causal: a arritmia ventricular!
 - Esclarecer as circunstâncias da síncope
 - Antecedentes de síncope em esforço
 - **Nunca encarar a síncope como algo banal se ocorrer em situações de esforço ou emoções intensas**
 - Pesquisar extrassístoles ventriculares no **ECG em repouso**. No entanto, este é frequentemente **normal**. Em particular, não há **anomalias do QT**.



- Atenção: Nunca utilizar a isoprenalina, mesmo em casos de bradicardia relativa

2. Doentes com taquicardia ventricular catecolaminérgica mas a receberem cuidados por outro problema médico

O risco está em não identificar uma taquicardia ventricular catecolaminérgica.

O objetivo é colocar o doente sob monitorização e prevenir arritmias, depois iniciar as atitudes terapêuticas específicas

- ▶ **Investigar história** de TVC, síncope ou morte súbita na família
- ▶ Pesquisar a existência de **síncope convulsiva** associada a perturbações paroxísticas do ritmo ventricular (TV, FV)
- ▶ **Efectuar ECG sistematicamente em todas as convulsões.** Traçado ECG (ver [Anexo](#))
- ▶ Efectuar **análises laboratoriais** e verificar se os **níveis de potássio** estão normais
- ▶ **Atenção a qualquer situação que possa baixar o nível de potássio** (p. ex. preenchimento vascular numa hemorragia)
- ▶ **Não interromper o tratamento com betabloqueantes se este estiver prescrito**
- ▶ Colocar o doente imediatamente sob **monitorização contínua**
- ▶ **Os doentes com cardiodesfibriladores implantáveis ou pacemakers** são raros, mas devem ser tomadas as precauções habituais para evitar incidentes no **caso de cirurgias com bisturi elétrico**
- ▶ **Evitar a isoprenalina**

Orientação

- ▶ Nos casos de síncope ou paragem circulatória:
 - Onde? Centro hospitalar universitário com um Centro de Tratamento Especializado de Problemas Rítmicos Hereditários. Caso contrário, um Serviço de Cardiologia com conhecimentos especializados para lidar com perturbações rítmicas
 - Quando? O mais rapidamente possível
 - Como? Após a estabilização hemodinâmica, com o doente sob monitorização

Interações medicamentosas e precauções de utilização

Evitar a isoprenalina e todas as substâncias catecolaminérgicas

Anestesia

- ▶ Atenção às situações que possam baixar o **nível de potássio sérico**, o que poderá agravar a arritmia
- ▶ **Evitar o stress**

Medidas preventivas

- ▶ Verificar os níveis de potássio sérico
- ▶ Evitar o stress

Medidas terapêuticas complementares e hospitalização

Estas medidas devem ser implementadas com a ajuda de Centros de Referência e Tratamento Especializado de Perturbações Rítmicas Hereditárias.

- ▶ **Dar aos doentes e/ou pais uma informação o mais completa possível.** Falar sobre as precauções, mas também sobre o que o doente pode fazer
- ▶ **Ter especial atenção ao dar a notícia sobre o diagnóstico** (os membros da família que recebem a informação também poderão ser afetados sem o saberem)

- ▶ Como a síndrome é familiar, solicitar rapidamente que a família seja contactada para a informar
- ▶ O apoio psicológico é desejável assim que for confirmado o diagnóstico.

Doação de órgãos

- ! - **À exceção do coração, a doação de órgãos é possível.** Não há casos conhecidos de afeção de outros órgãos nesta doença genética.

Bibliografia em francês

Centro de Referência de Doenças Cardíacas Hereditárias, sítio: www.cardiogen.aphp.fr

Anexo

Traçado ECG de um doente com taquicardia ventricular catecolaminérgica



ECG na TVC: Os episódios de TV são precedidos por extrassístoles ventriculares (EV) como se observa após a injeção de isoprenalina. O traçado pertence a um doente sob isoprenalina em comparação com um traçado testemunho. As EV ocorrem assim que a frequência cardíaca (FC) excede 120 por minuto. As EV são inicialmente monomórficas, e depois polimórficas. Os episódios de TV são polimórficos, depois assumem o aspeto bidirecional. A arritmia desaparece assim que é interrompida a isoprenalina.

Fonte: com a amável permissão do Prof. Antoine Leenhardt, Centro de Referência de Doenças Cardíacas Hereditárias, Paris.

Estas recomendações foram realizadas em colaboração com o Prof. Antoine Leenhardt do Centro de Referência de Doenças Cardíacas Hereditárias, Paris, e também com o Dr Gilles Bagou SAMU 69, Lyon.

Data de realização: 24 de Agosto de 2010

Estas orientações de emergência foram adaptadas para Portugal em colaboração com o Doutora Sílvia Álavares

Data de tradução : 22 de Junho de 2011

Estas orientações de emergência foram traduzidas com o apoio da Shire E.G. 