

Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica com necessidade de implante de cardiodesfibrilador implantável (CDI): Um relato de caso

Ventricular Catecholaminergic Polymorphic Tachycardia (VCPT) with ICD implantation requirement: A case report

Rodrigo Sultani Leonello, Juan Carlos Pachón Mateos, Eusébio Ramos Filho, Edgar Paul Nuñez Rubio

Serviço de estimulação cardíaca artificial - Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil.

RESUMO

Relato de caso de uma paciente do sexo feminino, com 16 anos de idade à ocasião de sua admissão no Instituto de Cardiologia. A mesma foi encaminhada por serviço de saúde externo devido a síncope durante atividade física e foi submetida à investigação, com diagnóstico final de taquicardia ventricular catecolaminérgica. Após a definição diagnóstica, foi realizado tratamento medicamentoso com betabloqueador, sendo necessário o implante de marcapasso definitivo por conta da incompetência cronotrópica secundária ao tratamento farmacológico instituído. Posteriormente, por persistência das arritmias ventriculares mesmo com o uso de terapia otimizada, optou-se por realizar um implante de CDI.

DESCRITORES: Taquicardia Ventricular; Morte Súbita; Dispositivo Médico.

ABSTRACT

Case report of a 16-year-old female patient at the time of her admission to the Institute of Cardiology. She was referred by an external healthcare service due to syncope during physical activity and was submitted to the investigation with a final diagnosis of catecholaminergic ventricular tachycardia. Once the diagnosis was established, the patient was administered a beta-blocker and definitive pacemaker implant was required due to chronotropic incompetence secondary to drug therapy. Subsequently, due to the persistence of ventricular arrhythmias despite the use of optimized therapy, we decided to implant an ICD.

KEYWORDS: Tachycardia, Ventricular; Death, Sudden; Equipment and Supplies.

INTRODUÇÃO

A presença de arritmias ventriculares em pacientes jovens é de ocorrência muito pouco frequente e, geralmente, é secundária a alterações estruturais ou afecções canaliculares do miocárdio. Outra causa conhecida para tal afecção é o estímulo simpático que, em pacientes susceptíveis, pode se manifestar clinicamente como taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC).

Tal condição ocorre na ausência de cardiopatia estrutural ou outras síndromes conhecidas e, normalmente, se manifesta na infância e adolescência, podendo ou não estar associada a história familiar¹, com expressão clínica de taquicardias ventriculares polimórficas desencadeadas por estresse físico ou emocional e com eletrocardiograma de repouso sem alterações¹⁻³.

RELATO DO CASO

Trata-se de uma paciente do sexo feminino e sem morbidades prévias, que aos 16 anos de idade foi encaminhada ao Instituto de Cardiologia após apresentar episódio de perda súbita de consciência durante esforço físico. Segundo informado pela acompanhante da paciente (mãe), três anos antes do evento atual houve episódio com as mesmas características, porém sem posterior investigação.

Após o ingresso em nosso serviço, iniciou-se a investigação das possíveis etiologias para o sintoma apresentado. Inicialmente, foi realizado um ecocardiograma que, após dificuldade de avaliação morfológica acurada, foi complementado com ressonância magnética do coração, que excluiu quaisquer alterações estruturais.

Posteriormente, foi realizado teste ergométrico que mostrou a indução de ectopias ventriculares isoladas, polimórficas, bigeminadas e com a presença de taquicardias ventriculares não sustentadas (Figura 1).

Devido a tal resultado, optou-se por iniciar o tratamento com Nadolol e solicitar estudo eletrofisiológico, com o objetivo de avaliar (em caráter definitivo) os intervalos de condução e excluir afecções a eles relacionadas, como síndrome do QT longo, por exemplo, além de testar a estabilidade ventricular com a terapia farmacológica adotada. O exame evidenciou intervalos eletrocardiográficos dentro da normalidade associado a ectopias de características semelhantes às prévias, não sendo induzidas taquicardias à estimulação ventricular programada (característica observada na taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica).

A partir destes resultados, foi aventada a hipótese de TVPC, sendo mantido o tratamento com Nadolol 20 mg ao dia. Com o início da referida medicação, houve indução de bradicardia sinusal sintomática, porém com menor densidade de ectopias e taquicardias durante exame de ergometria posterior.

Pelo efeito adverso citado associado à necessidade de otimização posológica da medicação em uso, com o objetivo de prevenção e controle de eventuais taquicardias ventriculares, iniciou-se a discussão sobre a indicação de estimulação cardíaca para viabilizar a otimização terapêutica, dada a boa resposta

apresentada até então. Levando em consideração a resposta à medicação apresentada, foi realizado implante de marcapasso bicameral, que transcorreu sem intercorrências.

Com a presença da estimulação, procedeu-se à otimização terapêutica do Nadolol e da programação eletrônica (visando evitar o déficit cronotrópico), sendo obtido ótimo resultado e permanecendo a paciente assintomática durante um longo período de 7 anos.

Após este período, progressivamente, a paciente passou a apresentar palpitações e sintomas semelhantes aos vivenciados previamente, culminando em episódio de síncope, motivo pelo qual retornou precocemente ao ambulatório para realização de avaliação eletrônica, que demonstrou o seguinte resultado: taquicardia ventricular como causa da síncope apresentada pela paciente (Figura 2).

Perante tal evidência, após discussão entre o corpo clínico foi indicado o implante de CDI, com o objetivo de prevenção de morte súbita, por falha na terapia medicamentosa adotada até então.

Realizado o implante a paciente seguiu em acompanhamento regular sem outras intercorrências maiores até o momento.

DISCUSSÃO

A taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica é uma doença de origem genética, caracterizada por episódios de síncope e até morte súbita devido a intenso estímulo adrenérgico, seja ele proveniente de estresse físico ou emocional na ausência de alterações cardíacas estruturais, sendo esta normalmente não indutível ao estudo eletrofisiológico. Tipicamente, a TVPC se manifesta com episódios de síncope, ainda durante a infância, em pacientes com histórico familiar de

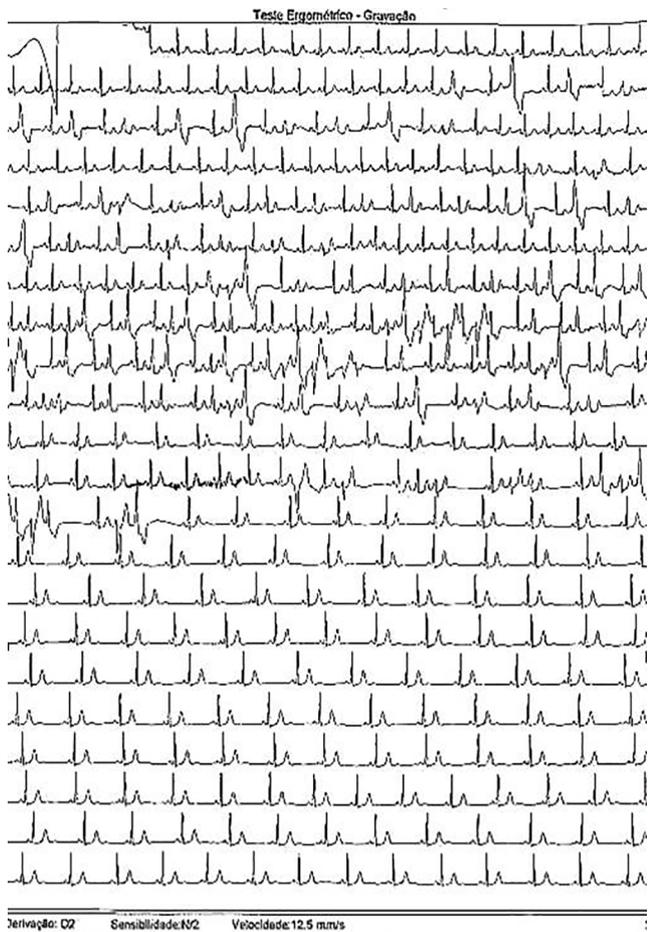


Figura 1: Presença de ectopias e taquicardia ventricular polimórfica induzidas pelo esforço físico.

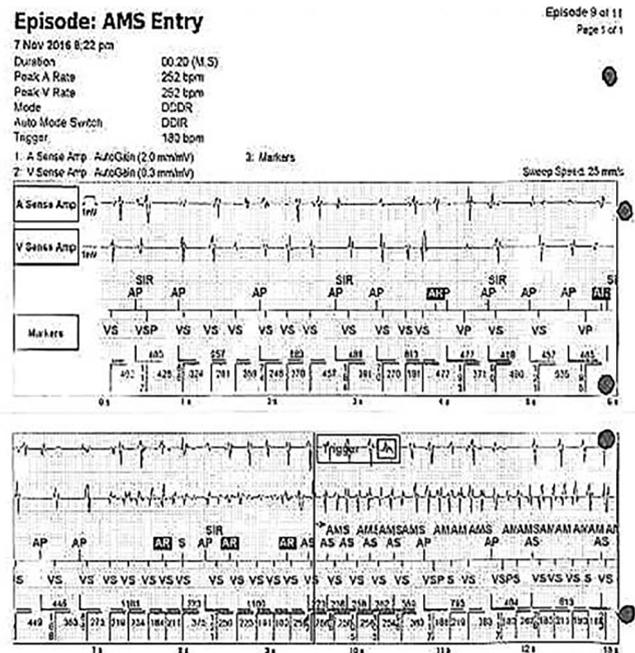


Figura 2: Telemetria de marcapasso bicameral demonstrando taquicardia ventricular como causa da síncope apresentada pela paciente.

morte súbita em jovens, podendo, raramente, se apresentar na idade adulta e sem qualquer passado da morbidade familiar¹.

Diversos mecanismos podem estar envolvidos na apresentação clínica da TVPC, são eles: presença de onda U, intervalo PR curto ou sobrecarga catecolaminérgica, ambos gerando mecanismos, quer seja, de reentrada e pós-potenciais tardios^{1,4}.

Com relação ao eletrocardiograma de repouso, não se tem até o momento definições de padrões de alterações características desta afecção, sendo que as crises costumam se manifestar com taquicardias ventriculares polimórficas ou bidirecionais.

Alterações Genéticas

No âmbito genético são características duas alterações associadas à TVPC: a mutação do gene que codifica o receptor cardíaco da rianodina (forma autossômica dominante)¹ ou da calsequestrina 2 (forma autossômica recessiva)⁵.

Ambas as alterações podem ser responsáveis por um influxo sarcoplasmático excessivo de cálcio, o que gera atraso nos pós-potenciais, que tem como manifestação clínica as arritmias ventriculares.

Manifestações e Manejo Clínico

Como previamente citado, a principal manifestação clínica da TVPC é a taquicardia ventricular com concomitante repercussão hemodinâmica.

Diante desta situação, a conduta clínica a ser adotada se divide em duas partes: aguda (suprimir a arritmia em curso) e crônica (evitar sua recorrência).

Durante a exacerbação, deve-se lançar mão de betabloqueadores endovenosos ou Amiodarona (na ausência de intervalo QT prolongado ou cardiopatia congênita associados). Já cronicamente medidas não farmacológicas como abstenção de esforços físicos devem ser prontamente adotadas. Associada a estas, a terapia farmacológica de escolha se faz com o uso de betabloqueadores, em especial os sem atividade simpática intrínseca, como é o caso do Nadolol. Em estudo com 34 pacientes portadores de TVPC foram formados dois grupos, sendo que um foi tratado com agentes beta 1 seletivos e outro com Nadolol. Foi constatada importante redução de arritmias por estresse físico no segundo grupo⁶.

Em revisão sistemática e metanálise observou-se que 88% dos pacientes receberam betabloqueador durante o curso da doença, sendo observada, em quatro e oito anos de seguimento, a ocorrência de arritmias em 18,5% e 37,2%, e morte súbita em 3,2% e 6,4%, respectivamente⁷.

Como terapias adjuvantes ou alternativas podem ser usados os bloqueadores de canais de cálcio (Verapamil) e dos canais de sódio, que têm como seu representante a Flecainida, sendo que, em alguns relatos, a terapia combinada com betabloqueadores de um ou de ambos mostrou melhora no controle das manifestações clínicas.

Cardiodesfibrilador Implantável

A indicação do CDI em portadores de TVPC se dá, principalmente, na profilaxia secundária (pacientes que já

passaram por parada cardíaca ou taquicardia ventricular sustentada documentada), principalmente naqueles que já estão em tratamento medicamentoso.

Todos estes indivíduos devem ser submetidos, em associação à terapia com betabloqueadores, ao implante do cardiodesfibrilador⁸.

CONCLUSÃO

A TVPC é uma condição rara, que afeta pacientes jovens e que pode levar a graves consequências clínicas, assim como no caso relatado.

É de suma importância que o tratamento clínico com betabloqueadores seja iniciado prontamente em associação às medidas não farmacológicas, sendo o implante do cardiodesfibrilador indicado nos casos refratários ou na profilaxia secundária.

REFERÊNCIAS

1. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, Colombi B, Drago F, Gasparini M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2002;106(1):69-74. PMID: 12093772 DOI: <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000020013.73106.D8>
2. Roston TM, Vinocur JM, Maginot KR, Mohammed S, Salerno JC, Etheridge SP, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children: analysis of therapeutic strategies and outcomes from an international multicenter registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015;8(3):633-42. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.002217>
3. Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, Maltret A, Buisson NR, Lupoglazoff JM, et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation*. 2009;119(18):2426-34. PMID: 19398665 DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.829267>
4. Fisher JD, Krikler D, Hallidie-Smith KA. Familial polymorphic ventricular arrhythmias: a quarter century of successful medical treatment based on serial exercise-pharmacologic testing. *J Am Coll Cardiol*. 1999;34(7):2015-22. PMID: 10588218 DOI: [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(99\)00438-6](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(99)00438-6)
5. Yano K, Zarain-Herzberg A. Sarcoplasmic reticulum calsequestrins: structural and functional properties. *Mol Cell Biochem*. 1994;135(1):61-70. PMID: 7816057 DOI: <https://doi.org/10.1007/BF00925961>
6. Leren IS, Saberniak J, Majid E, Haland TF, Edvardsen T, Haugaa KH. Nadolol decreases the incidence and severity of ventricular arrhythmias during exercise stress testing compared with β 1-selective β -blockers in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2016;13(2):433-40. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.09.029>
7. Van der Werf C, Zwinderman AH, Wilde AA. Therapeutic approach for patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: state of the art and future developments. *Europace*. 2012;14(2):175-83. DOI: <https://doi.org/10.1093/europace/eur277>
8. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, Estes NA 3rd, Freedman RA, Gettes LS, et al.; 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); American Association for Thoracic Surgery; Society of Thoracic Surgeons. 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. *Circulation*. 2008;117(21):e350-408.