

Denervação simpática cirúrgica para o controle de tempestade arritmica e choques repetidos de desfibrilador implantável em criança com síndrome do QT longo congênito

Sympathetic denervation surgery to control of arrhythmic storm and repeated shocks with the implantable defibrillator in children with congenital long QT syndrome

Eduardo Infante Januzzi de Carvalho¹, Katia Regina da Silva², Roberto Costa³, Cristiane Maciel Zambolim⁴

Resumo: Relata-se o caso de uma criança com síndrome do QT longo congênito e Tetralogia de Fallot, submetida a denervação simpática por videotoracoscopia, para controle de tempestades arritmicas e diminuição do número de choques do cardioversor-desfibrilador implantável.

Descritores: Cardioversor-desfibrilador Implantável, Síndrome do QT Longo Congênito, Denervação Simpática, Pediatria

Abstract: We report the case of a child with congenital long QT syndrome and Tetralogy of Fallot submitted to sympathetic denervation by videolaparoscopy to control arrhythmic storms and decrease the number of implantable cardioverter-defibrillator shocks.

Keywords: Implantable Cardioverter-defibrillator, Congenital Long QT Syndrome, Sympathetic Denervation, Pediatrics

Introdução

A Síndrome do QT Longo Congênito (SQTLc) é uma doença de origem genética, relativamente incomum e com grande potencial letal. Quando se manifesta com síncope, indica-se seu tratamento, que se baseia inicialmente na diminuição da atividade simpática com o uso de fármacos betabloqueadores¹⁻³.

O implante de CDI é indicado quando há falha do tratamento farmacológico e evidências de alto risco de morte súbita arritmica. A despeito

da grande eficácia desse dispositivo na reversão de arritmias fatais, nessa doença sua aplicação tem sido relacionada ao comprometimento da qualidade de vida, pelas taxas elevadas de choques apropriados ou inapropriados¹⁻⁴.

A denervação simpática cirúrgica é proposta quando há recorrência de síncope mesmo com o uso de dose máxima de betabloqueadores. Com essa finalidade, a ressecção parcial do gânglio estrelado esquerdo é realizada por uma pequena incisão na região clavicular esquerda ou por

Trabalho realizado no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP).

1 - Médico Cardiologista. Assistente da Unidade de Marcapasso da Divisão de Cirurgia do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). **2** - Pós-doutorado pela *Duke University Medical Center* e pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Pesquisadora da Unidade de Marcapasso do InCor-HCFMUSP. **3** - Professor Livre-docente pela FMUSP. Associado ao Departamento de Cirurgia Cardiovascular da FMUSP. Diretor da Unidade de Marcapasso da Divisão de Cirurgia do InCor-HCFMUSP. **4** - Médica Cardiologista do Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP).

Correspondência: Dr. Roberto Costa. Avenida Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 - bloco II - sala 3. CEP: 05403-000. São Paulo - SP.

Artigo submetido em 11/2013 e publicado em 03/2014.

videotoroscopia. O uso dessa terapia para diminuição do número de choques de CDI tem sido reportado com pouca frequência^{5,6}.

O objetivo do presente relato é apresentar o caso de uma criança com SQTLc e Tetralogia de Fallot, submetida a denervação simpática por videotoroscopia, para controle de tempestades arrítmicas e diminuição do número de choques de CDI.

Relato do caso

Criança do sexo masculino, com nove anos de idade, foi admitida na Unidade de Emergência do Incor-HCFMUSP por apresentar choques repetidos do CDI. Os pais relatavam que era portadora de Tetralogia de Fallot, diagnosticada por ecocardiograma fetal, e de SQTLc.

No 29º dia de vida, havia sido submetida ao implante de um marcapasso ventricular epimiocárdico por acesso subxifoide, por apresentar bradicardia com sinais de baixo débito cardíaco. Na ocasião, o eletrocardiograma ambulatorial realizado pela técnica de Holter documentou episódios de bloqueio atrioventricular do 2º grau do tipo 2:1, intervalo QT prolongado e episódios de taquicardia ventricular (TV) monomórfica não sustentada.

Aos dois anos de idade, a criança foi submetida a tratamento cirúrgico para correção da Tetralogia de Fallot, com fechamento da comunicação interventricular por incisão ventricular, ampliação do infundíbulo do ventrículo direito

com placa de pericárdio bovino e preservação do anel pulmonar.

A partir dos quatro anos de idade, passou a apresentar episódios de TV polimórfica mal tolerada, com necessidade de cardioversão elétrica, que justificaram a realização de estudo eletrofisiológico (EEF), associado ao tratamento com betabloqueadores e amiodarona e, posteriormente, o implante de um CDI ventricular para a prevenção secundária da morte súbita arrítmica. Pelo pequeno porte físico da criança, o implante de gerador de CDI foi realizado na fossa ilíaca direita e o cabo-eletrodo foi implantado no ventrículo direito pela veia femoral direita (Figura 1).

Durante o seguimento, mesmo com doses elevadas de betabloqueador e amiodarona, recebeu vários choques apropriados que justificaram uma tentativa de ablação por cateter da TV, sem sucesso. Nessa internação, apresentou tempestade arrítmica com 41 episódios de fibrilação ventricular e 187 episódios de TVNS do tipo *Torsades de Pointes*, tendo recebido 20 choques apropriados do CDI (Figura 2).

Com o objetivo de controlar a tempestade arrítmica e reduzir o número de choques do CDI, optou-se pela realização de denervação simpática cirúrgica. A ressecção parcial do gânglio cervicotorácico foi realizada sob anestesia geral, por toracoscopia videoassistida.

Um mês após a realização do procedimento, a criança voltou a apresentar episódios de arritmia

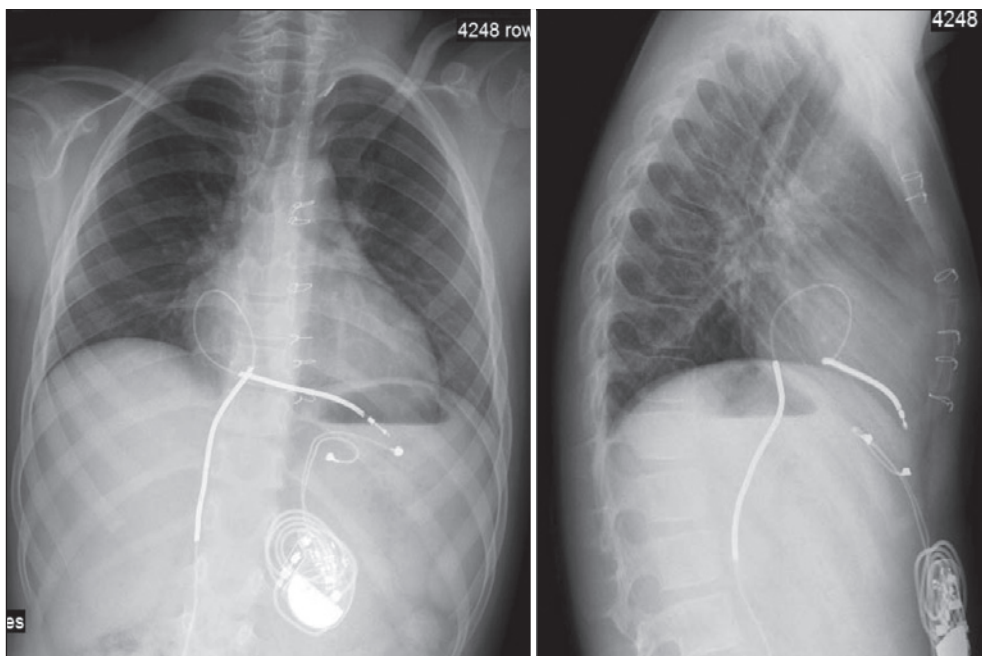


Figura 1: Radiografia do tórax nas projeções pósterio-anterior e lateral mostrando o trajeto do cabo-eletrodo de CDI pela veia cava inferior, sua alça no átrio direito para acomodar o crescimento da criança e o local do implante na ponta do ventrículo direito. Nota-se também o marcapasso ventricular epicárdico com gerador de pulsos alojado no hipocôndrio esquerdo e o cabo-eletrodo implantado na parede diafragmática do ventrículo direito.



Figura 2: Exemplos de eletrogramas registrados pelo CDI implantado na criança, mostrando o momento de deflagração das terapias após episódios de taquicardia ventricular polimórfica.

ventricular, tendo sido registrados 11 episódios de TV polimórfica no canal de marcas do CDI, com aplicação de cinco choques, todos apropriados. Os exames laboratoriais mostravam dosagem de magnésio de 1,5 mg/dl e potássio de 3,6 mg/dl, tendo sido diagnosticada infecção do trato urinário. Foi instituída antibioticoterapia empírica e realizada a suplementação de potássio e magnésio. Nos 12 meses que sucederam a realização da simpatectomia, não foram registradas novas terapias do CDI (Figura 3).

A criança tem sido mantida em seguimento clínico e acompanhamento psicológico na Instituição. Para avaliar o impacto das terapias do CDI na qualidade de vida foi aplicado o questionário *Child Health Questionnaire - Parent Form 50* (CHQ-PF50), sendo encontrada uma redução importante nos escores dos seguintes domínios deste questionário: “Papel social da limitação das atividades diárias devido à capacidade física”, “Dor corporal ou desconforto”, “Percepção sobre o estado da saúde”, “Impacto no tempo dos pais” e “Coesão familiar”, quando comparados aos escores de coorte de crianças portadoras de mar-

capasso devido a bloqueio atrioventricular congênito, em tratamento na Instituição (Figura 4).

Discussão

A SQTlc é uma doença de origem genética, muito estudada a partir de 1975, tendo sido descritas várias formas de apresentação. Quando se manifesta com síncope, o tratamento farmacológico está indicado e deve ter como base o uso de fármacos betabloqueadores. A denervação simpática cirúrgica é indicada diante da recorrência da síncope, mesmo com a dose máxima do betabloqueador^{1-3,5,6}.

Em 2004, foi publicado um levantamento mundial do uso da denervação cirúrgica, que incluiu 147 pacientes com SQTlc submetidos a esse tipo de tratamento com seguimento de até 35 anos. Todos os pacientes incluídos no estudo apresentavam alto risco de morte súbita arritmica, 99% era sintomático, com intervalo QT muito longo (563 ± 65 ms), 48% já havia apresentado parada cardíaca recuperada e 75% continuava a apresentar síncope a despeito do uso de dose elevada de betabloqueador. Os resultados reporta-

Tachy Zone Configuration			DeFT Response™ Settings	Stored EGM									
VT-1	VT-2	VF	Biphasic, Fixed Tilt RV(+) to SVC/Can (-) Defib: 85 % / 65 % CVRT: Same as Defib	EGM #1 V Sense / Pace, ± 8.9 mV EGM #2 R V-coil - Can, ± 10.6 mV Tachy Episodes VF, SVT Timeout, VT-2, VT-1 Tachy Event Trigger SVT & VT/VF Diagnosis Pre-Trigger/Max Duration 14 sec/1 min									
375 ms 180 min ⁻¹ 12 intervals	330 ms 182 min ⁻¹ 12 intervals	300 ms 200 min ⁻¹ 12 intervals											
SVT Discrimination			VT-2 ATP										
Monitor Only	ATP x3 20.0 J / 819 V 36.0 J / 830 V 36.0 J / 830 V x2	36.0 J / 830 V 36.0 J / 830 V x4	Output 7.5 V, 1.0 ms BCL 85 % (Min 200 ms) No. Bursts 3 bursts Stimuli 8 stimuli Scanning 12 ms Ramp Off										
Timeouts			SVT Criteria										
SVT Discrimination Timeout 30 sec (VT Therapy) VT Therapy Timeout Off			SVT Discrimination Ventricular Only VT-1: On VT-2: On Morphology On (60 % 5 of 8) Interval Stability Passive (80 ms), 12 intervals SIH Passive (2) intervals Sudden Onset Passive (100 ms) Template Active 16 Jun 2010 10:07 (Update every 1 day)										
Brady Diagnostics Summary Since 21 Jun 2012 14:00			Tachy Episode Summary Since 21 Jun 2012 14:00										
VP % 93 %			<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="3">Episodes</th> </tr> <tr> <th>VT-1</th> <th>VT-2</th> <th>VF</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td colspan="3">No episodes</td> </tr> </tbody> </table>		Episodes			VT-1	VT-2	VF	No episodes		
Episodes													
VT-1	VT-2	VF											
No episodes													

Figura 3: Detalhes da programação do CDI mostrando as zonas de monitoramento e de terapia de choque (após última troca de gerador).

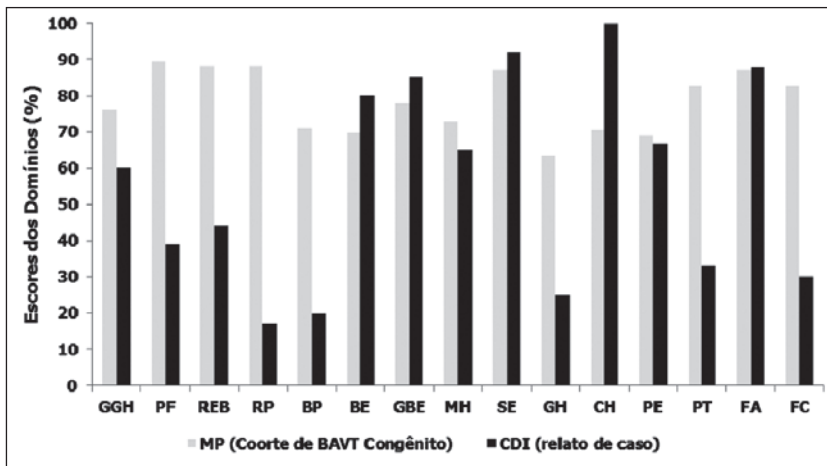


Figura 4: Avaliação da qualidade de vida avaliada pelo questionário CHQ-PF50 em comparação com coorte de pacientes com marcapasso por bloqueio atrioventricular total congênito.

dos nessa publicação demonstraram mortalidade de 3% ao final de oito anos de seguimento, com redução de 91% dos eventos cardíacos e encurtamento médio de 39 ms do intervalo QT corrigido. Em cinco casos em que a indicação do tratamento visava ao controle de tempestade arritmica e redução do número de choques de CDI, foi observada redução de 95% do número de choques após quatro anos de acompanhamento⁷.

A denervação cirúrgica é realizada pela ressecção parcial do gânglio cervicotorácico esquerdo, com preservação de sua porção cefálica, para evitar a síndrome de Horner (paralisia do terceiro par de nervos cranianos, com diâmetros desiguais das pupilas - anisocoria e queda palpebral). Classica-

mente, é realizada por abordagem extra-pleural, com uma pequena incisão próxima à clavícula esquerda. Mais recentemente, a utilização de abordagem intrapleural por videotoroscopia passou a ser reportada. A despeito da grande eficácia desse tratamento, com poucos efeitos indesejáveis, sua aplicação tem sido limitada pela falta de difusão da técnica operatória⁵⁻⁷.

O implante de CDI é indicado na SQTLC, principalmente em pacientes já recuperados de parada cardíaca. Em que pese a eficácia do dispositivo na interrupção do processo de morte súbita arritmica, sua aplicação nessa doença tem sido relacionada a grande comprometimento da qualidade de vida dos pacientes. Os episódios de *Torsa-*

des de Pointes, por serem muito frequentes e auto-limitados na maioria dos casos, provocam taxas elevadas de terapias apropriadas e inapropriadas. Em pacientes jovens e com função ventricular preservada, grande parte dos choques apropriados é deflagrada antes que o paciente perca a consciência e, por isso, provoca sensação de medo e angústia. Outras dificuldades técnicas relacionadas ao crescimento também impactam os resultados do uso de CDI nesses pacientes¹⁻⁴.

Em função das complicações associadas ao uso de CDI em portadores da SQTLC, seu uso é cada vez mais limitado a pacientes refratários a intervenções antiadrenérgicas e com alto risco de morte súbita arritmica. Recentemente, foi proposto um escore de risco para a ocorrência de terapias apropriadas por choque de CDI, para auxiliar no acompanhamento desses pacientes².

A evolução difícil do paciente do presente relato vai ao encontro desses dados da literatura. Corroborando os resultados alcançados, um estudo prévio realizado na mesma Instituição identificou que terapias frequentes do CDI causaram impacto negativo na qualidade de vida de adolescentes⁴.

Vários relatos têm sido publicados de arritmias ventriculares malignas em pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico da Tetralogia de Fallot⁸⁻¹⁰. Essas arritmias, entretanto, são do tipo monomórficas sustentadas, relacionadas à cicatriz secundária à correção cirúrgica e não a algum substrato genético da doença.

No presente relato, apesar de inicialmente permanecer a dúvida devido ao Holter com TVNS monomórfica, que naquele momento justificou a manutenção da amiodarona, na evolução do caso a arritmia mostrou-se típica da síndrome do QT longo (TV polimórfica tipo *Torsades de Pointes*) e a Tetralogia de Fallot foi considerada uma doença associada e sem relação com a arritmia apresentada.

A coexistência de mutações e polimorfismo de genes relacionados com a SQTLC em pacientes com Tetralogia de Fallot submetidos a correção cirúrgica e sua associação com o risco de eventos arritmicos potencialmente fatais foi descrita recentemente na literatura. Os autores do estudo concluíram que, a despeito da segurança oferecida pelo implante do CDI na prevenção secundária da morte súbita arritmica, seu emprego deve ser sempre precedido por intervenções antiadrenérgicas⁸.

No presente caso, o emprego da simpatectomia torácica esquerda, realizada após o implante

do CDI, foi fundamental para o controle das arritmias e para reduzir o impacto na qualidade de vida do paciente.

Referências

1. Etheridge SP, Sanatani S, Cohen MI, Albaro CA, Saarel EV, Bradley DJ. Long QT syndrome in children in the era of implantable defibrillators. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50:1335-1340.
2. Schwartz PJ, Spazzolini C, Priori SG, Crotti L, Vicentini A, Landolina M, et al. Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter defibrillator and what happens to them? Data from the European long-QT syndrome implantable cardioverter-defibrillator (LQTS ICD) registry. *Circulation* 2010;122:1272-1282.
3. Wolf MJ, Zeltser IJ, Salerno J, Villafane J, Crosson J, Scott W, et al. Electrical storm in children with an implantable cardioverter defibrillator: clinical features and outcome. *Heart Rhythm* 2007;4:S43.
4. Costa R, Silva KR, Mendonça RC, Nishioka SA, Siqueira Sde F, Tamaki WT, Crevelari ES, Moreira LF, Filho MM. Incidence of shock and quality of life in young patients with implantable cardioverter-defibrillator. *Arq Bras Cardiol*. 2007; 88(3):258-64
5. Coleman MA, Bos JM, Johnson JN, Owen HJ, Deschamps C, Moir C, Ackerman MJ. Videoscopic left cardiac sympathetic denervation for patients with recurrent ventricular fibrillation/malignant ventricular arrhythmia syndromes besides congenital long-QT syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012;5(4):782-8
6. Collura CA, Johnson JN, Moir C, Ackerman MJ. Left cardiac sympathetic denervation for the treatment of long QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia using video-assisted thoracic surgery. *Heart Rhythm* 2009;6:752-759.
7. Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, Spazzolini C, Otero A, Napolitano C, et al. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long QT syndrome. *Circulation* 2004;109:1826-1833.
8. Chiu SN, Wu MH, Su MJ, Wang JK, Lin MT, Chang CC, Hsu HW, Shen CT, Thériault O, Chahine M. Coexisting mutations/polymorphisms of the long QT syndrome genes in patients with repaired Tetralogy of Fallot are associated with the risks of life-threatening events. *Hum Genet*. 2012;131(8):1295-304.
9. Diller GP, Kempny A, Lioudakis E, Alonso-Gonzalez R, Inuzuka R, Uebing A, Orwat S, Dimopoulos K, Swan L, Li W, Gatzoulis MA, Baumgartner H. Left ventricular longitudinal function predicts life-threatening ventricular arrhythmia and death in adults with repaired tetralogy of fallot. *Circulation*. 2012 May 22;125(20):2440-6.
10. Opic P, Utens EM, Moons P, Theuns DA, van Dijk AP, Hoendermis ES, Vliegen HW, de Groot NM, Witsenburg M, Schalij M, Roos-Hesselink JW. Psychosocial impact of implantable cardioverter defibrillators (ICD) in young adults with Tetralogy of Fallot. *Clin Res Cardiol*. 2012;101(7):509-19.