

SÍNDROME DO INTERVALO QT LONGO.

ANTONIO CARLOS LOPES *, JOSÉ JOAQUIM BRILHANTE **, ELIAS KNOBEL ***, ROBERTO ZEBALLOS ****,
 JORGE R. PAGURA *****, MANSUR GEBARA *****

É apresentado o caso de um paciente jovem portador de síndrome do QT longo de natureza congênita. A síndrome consiste de duas formas, uma congênita e outra adquirida, sendo a primeira provavelmente decorrente de um desequilíbrio na inervação simpática do coração. O tratamento da forma congênita com betabloqueador e alcoolização do gânglio estrelado esquerdo e dos três a quatro primeiros gânglios torácicos encurtaram o intervalo QT e aumentaram o limiar de fibrilação ventricular. Atualmente o paciente tem vida normal.

A síndrome do QT longo é caracterizada pelo aumento do intervalo QT (QTc superior a $0,44s^1$), síncope e morte súbita¹⁻⁹. Outros sintomas, tais como sensação de voar, adormecimento, desorientação, ansiedade, sudorese, palpitação, angina e dor abdominal poderão também estar presentes¹⁰⁻¹⁵.

A síndrome pode ser congênita, associada ou não à surdez, idiopática e adquirida, e sua incidência é relativamente rara, sendo poucos os casos referidos na literatura^{1,16}.

O objetivo deste artigo é apresentar o caso de um paciente de 15 anos que desde os 3 apresentava síncope e no qual o tratamento com betabloqueador associado ao bloqueio do gânglio estrelado esquerdo e 3 primeiros torácicos tem permitido ao mesmo levar vida absolutamente normal.

APRESENTAÇÃO DO CASO

D. M., branco, masculino, 15 anos, que aos 3 anos passou a apresentar perdas momentâneas de consciência, tendo sido tratado como portador de síndrome comicial até aos 8 anos, quando durante uma das crises foi internado na UTI do Hospital Israelita

Albert Einstein e constatado ritmo cardíaco lento, com períodos de arritmia cardíaca. Não havia casos semelhantes na família e o paciente tinha nascido a termo sem complicações, não havendo consanguinidade.

O exame clínico e cardiológico na época e atualmente são normais, chamando a atenção apenas a frequência cardíaca que varia de 50 a 60 bpm em repouso.

O ecodopplercardiograma e o RX de tórax são normais; o eletrocardiograma mostra bradicardia sinusal com o intervalo QTc longo (0,52s) e ondas T invertidas, assimétricas e por vezes bizarras (fig. 1).

O paciente passou a ser medicado com propranolol e benzodiazepínico tendo permanecido assintomático, com vida normal, durante 3 anos, quando as crises de perda de consciência tornaram-se subentrantes, sempre acompanhadas de taquicardia e/ou fibrilação ventricular refratárias à xilocaína endovenosa.

A infiltração com xilocaína do gânglio estrelado esquerdo fez as crises desaparecerem durante horas, o que levou a recorrer à alcoolização desse gânglio e dos 3 primeiros torácicos. Após tal procedimento

* Professor-Adjunto da Disciplina de Propedêutica Clínica do Departamento de Medicina da Escola Paulista de Medicina (EPM). Doutor Pós-Graduado em Cardiologia pela EPM.

** Professor-Assistente da Disciplina de Propedêutica Clínica do Departamento de Medicina da EPM.

*** Professor-Adjunto da Disciplina de Propedêutica do Departamento de Medicina da EPM. Chefe da UTI do Hospital Israelita Albert Einstein.

**** Pós-Graduado da EPM.

***** Neuro-Cirurgião do Ambulatório de Tratamento da dor da EPM.

***** Professor-Adjunto e Chefe da Disciplina de Propedêutica Clínica do Departamento de Medicina da EPM.

DISCUSSÃO

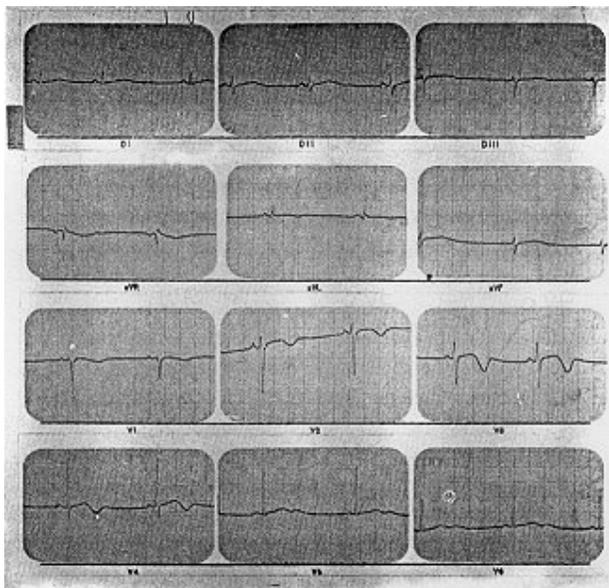


Fig. 1 - Elettrocardiograma característico da síndrome do intervalo QT longo (QTc=0,52 s, ondas T invertidas, assimétricas, bizarras).

o paciente permaneceu assintomático, tendo a arritmia cardíaca desaparecido completamente, e o intervalo QTc encurtado (0,47s).

Hoje o paciente faz uso de 120 mg de propranolol e 15 mg de benzodiazepínicos por dia. A monitorização do ritmo cardíaco pelo sistema Holter tem mostrado que, mesmo durante os esforços, não há arritmia.

A síndrome do QT longo pode ser congênita ou adquirida, havendo, no primeiro grupo, quatro variedades: a) síndrome cardioauditiva, descrita pela primeira vez por Jervelle Lage-Neilsen em 1957², também denominada surdoauditiva, ela consiste de intervalo QT longo, surdez pleural, episódios de síncope acarretados por fibrilação ventricular ou assistolia^{17, 18} e morte súbita^{1, 12}; trata-se de doença de herança autossômica recessiva; b) Romano e col.⁴ e Ward⁸ descreveram uma síndrome semelhante, sem perda de audição, com herança autossômica dominante^{8, 19, 20} e 3 vezes mais freqüente que a associada à surdez⁵; c) von Bermuth e col.²¹ descreveram uma variante caracterizada pela presença de taquicardia com característica familiar, em que o intervalo QT é normal em repouso mas aumenta com o esforço, sendo herança autossômica dominante²²; d) a quarta variedade apresenta comportamento semelhante, às anteriores, não sendo, contudo, de natureza hereditária, o que mostra que uma mutação, espontânea pode levar a aumento do intervalo QT^{1, 7, 10, 23-25}.

A forma adquirida pode ocorrer em miocardiopatias, nas alterações do equilíbrio hidroeletrólítico (hipocalemia e hipomagnesia), no uso de drogas antiarrítmicas (quinidina), de fenotiazínicos, de compostos tricíclicos e em alterações neurológicas.

O paciente em discussão enquadra-se na última variedade da forma congênita uma vez não ter sido evidenciada qualquer característica hereditária na mesma.

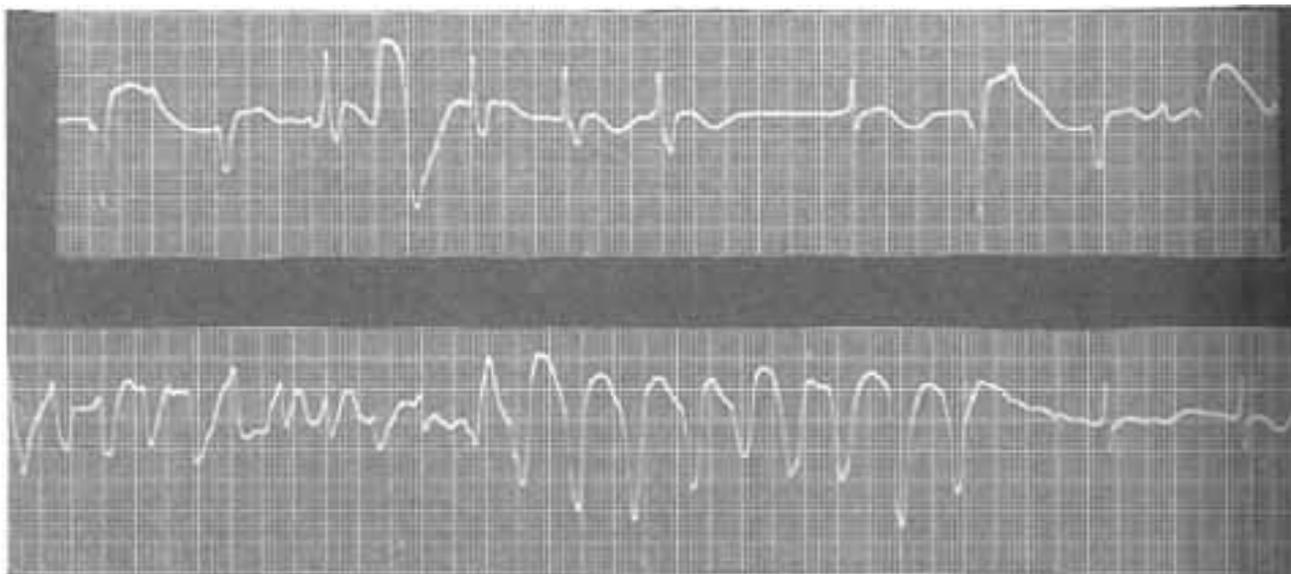


Fig. 2 - Traçado eletrocardiográfico contínuo registrado durante episódio de síncope.

O quadro clínico, como é habitual, começou na infância e se caracterizou por inúmeros episódios de síncope desencadeados por taquicardia e/ou fibrilação ventricular, sendo que durante certo tempo o paciente foi tratado como portador de síndrome comi-

cial. A eletrocardiografia dinâmica mostrou que as sínopes eram desencadeadas por taquicardia e/ou fibrilação ventricular sendo que outras arritmias também puderam ser evidenciadas (fig. 2).

A freqüência cardíaca pode ser normal, embora

o habitual seja a presença de bradicardia^{16, 21, 26-28} podendo ocorrer episódios de flüer atria¹⁸, bigeminismo²⁹ ou “torsades de pointes”^{5, 30}. A onda T muitas vezes apresenta-se de maneira anormal, alargada, proeminente, bifásica, alterando em polaridades^{5, 12}.

A fisiopatologia do aumento do intervalo QT ainda não foi esclarecida. Admite-se hoje que na forma congênita, o aumento desse intervalo resulte de estímulo cardíaco adrenérgico assimétrico^{5, 25}. Isso se baseia no fato de que as síncope são usualmente desencadeadas por acontecimentos que aumentam a atividade simpática e pelo fato de as alterações eletrocardiográficas características da síndrome poderem ser reproduzidas por estimulação assimétrica do tono simpático³¹, além da melhor terapêutica ser o bloqueio da atividade simpática, através dos betabloqueadores ou da ganglionectomia⁵.

O nível dessa assimetria de impulsos autonômicos não é bem conhecido, mas pode estar localizado no tronco cerebral³², na cadeia simpática ou nas terminações nervosas adrenérgicas²². O desequilíbrio pode ser ainda secundário à diminuição da atividade simpática cardíaca direita com o aumento da esquerda¹⁰. O primeiro é o mais provável porque os nervos cardíacos direitos tem um efeito cronotrópico predominante enquanto os esquerdos apresentam um efeito inotrópico predominante^{31, 33}. Todavia, variedades individuais ocorrem e o QT longo pode ocasionalmente ser o resultado de aumento de atividade dos nervos simpáticos direito, ou uma diminuição de atividade do esquerdo⁵.

Outro mecanismo proposto para a síndrome seria uma anormalidade na irrigação sangüínea do nó sinusal³⁴. Em 2 de 5 casos de pacientes portadores de QT longo que foram autopsiados, havia importante estreitamento da artéria do nó sinusal com áreas de infarto focal³⁴, o que pode levar à doença do nó sinusal com arritmias. Há, contudo, a possibilidade de essas alterações do nó serem secundárias à síncope. No mesmo material de autópsia foram notadas fibras de Purkinje espessadas esparsas, com lacunas na zona perinuclear, sendo que tais alterações podem ser decorrentes de distúrbios metabólicos³⁴; todavia as fibras de Purkinje no homem não são importantes na repolarização ventricular a ponto de suas modificações levarem a aumento significativo do intervalo QT³⁴. Jerwell e col.²⁷ propuseram que houvesse uma deficiência enzimática, alterando a permeabilidade da membrana celular das fibras, como responsável pela síndrome.

O exato mecanismo pelo qual os betabloqueadores atuam na síndrome do QT longo ainda é motivo de controvérsia; contudo seu emprego fez que a mortalidade passasse de 73 a 6%⁵. Tais drogas encurtam o intervalo QTc em pacientes portadores da síndrome, ao contrário do que ocorre em normais²². Seu valor nestes casos advém, ainda, do bloqueio da atividade simpática e da sua propriedade em diminuir o limiar de fibrilação ventricular³⁵. Para que o resultado seja obtido é necessário que o nível plasmático da droga seja suficiente para estabelecer o bloqueio simpático completo³⁶.

A bradicardia não constitui contra-indicação ao uso da droga, uma vez que os pacientes portadores da síndrome toleram altas doses da mesma⁵. Caso ocorra importante diminuição da frequência cardíaca poderá ser utilizado marca-passo artificial³⁷.

As crises de taquicardia e/ou fibrilação ventricular que o paciente apresentou foram controladas, a princípio, com xilocaína endovenosa^{11, 22, 38} e cardioversão elétrica.

O paciente permaneceu assintomático durante 3 anos quando tais crises surgiram de maneira subentrante, sempre precedidas de dispnéia, dor precordial e mal-estar. Recorreu-se, então, à infiltração com xilocaína do gânglio estrelado esquerdo, com o que a arritmia, que no momento era taquicardia ventricular, desapareceu instantaneamente.

Baseado nesse resultado realizou-se a alcoolização do gânglio estrelado esquerdo e dos 3 primeiros gânglios torácicos¹. Se a simpatectomia direita for indicada, o que não é habitual, é recomendado realizar-se simpatectomia bilateral para prevenir a dominância esquerda que pode ser perigosa.

Após a alcoolização dos gânglios estrelado esquerdo e dos 3 primeiros cervicais homolateral observou-se o encurtamento do intervalo QTc, que passou de 0,52s para 0,47s.

O paciente vem sendo mantido com propranolol em dose adequada e benzodiazepínicos, levando vida absolutamente normal. Não houve necessidade de recorrer-se ao implante de marca-passo elétrico, uma vez não ter sido constatada, em nenhum momento, bradicardia importante, sintomática, secundária ao uso do betabloqueador.

SUMMARY

The authors present a case of congenital long AT interval syndrome in a young patient. This syndrome consists of two types - a congenital form and the acquired one. The first form is probably due to an imbalance in the sympathetic nervous system supply to the heart. The treatment of this form with β -adrenergic blockers and alcohol block of the left stellate ganglion and the first three or four thoracic ganglia shortened the QT interval and raised the threshold for ventricular fibrillation.

The patient has had a normal course.

REFERÊNCIAS

1. Moss, A. J.; Schwartz, P. J. - Sudden death and idiopathic long QT syndrome. *Am. J. Med.* 66: 6,1979.
2. Jervell, A.; Lange-Nielsen, F. - Congenital deaf mutism, functional heart disease with prolongation of the QT interval and sudden death. *Am. Heart J.* 54: 59, 1957.
3. Moss, A. J.; Schwartz, P. J. - Delayed repolarization (QT or QTU prolongation) and malignant ventricular arrhythmias. *Mod. Concepts Cardiovasc. Dis.* 51: 85, 1982.

4. Romano, C.; Gemme, G.; Pongiglione, R. - Aritmie cardiache rare dell'età pediatrica. *Clin. Paediatr. (Bologna)*, 45: 656, 1963.
5. Schwartz, P. J.; Periti, M.; Malliani, A. - The long QT-syndrome. *Am. Heart J.* 89: 378, 1975.
6. Schwartz, P. J. - The long Q-T syndrome. In: Kulbertus, H. E.; Wellens, H. J. J. - *Sudden Death*. The Hague, M. Nijhoff, 1980 p. 358.
7. Vicent, G. M.; Adildskov, J. A.; Burgess, M. J. - QT interval syndromes. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 16: 523, 1974.
8. Ward, O. C. J. - New familial cardiac syndrome in children. *J. Irish med. Ass.* 54: 103, 1964.
9. Moss, A. J.; Schwartz, P. J.; Crampton, R. S.; Locati, E.; Carleen, E. - The long QT syndrome: a prospective international study. *Circulation*, 71: 17, 1985.
10. Benatar, A.; Hill, I. D.; Fraser, C. B.; Human, D. G. - The prolonged QT syndrome in childhood. *S. Afr. Med. J.* 62: 139, 1975.
11. Brown, M.; Liberthson, R. R.; Ali, H. H.; Lowenstein, E. - Perioperative anaesthetic management of a patient with long QT syndrome. *Anesthesiology*, 55: 586, 1981.
12. Jervell, A. - Surdocardiac and related syndrome in children. *Adv. Intern. Med.* 17: 425, 1971.
13. Rathsin, R. A.; Hunt, D.; Russel, R. O.; Rackley, C. E. - QT interval prolongation, paroxymal ventricular arrhythmias, and convulsive syncope. *Ann. Intern. Med.* 75: 919, 1971.
14. Yanagida, H.; Kemi, C.; Suwa, K. - The effects of stellate ganglion block on the idiopathic prolongation of the QT interval with cardiac arrhythmia (The Ramano-Ward-Syndrome) *Anesth. Analg.* 55: 782, 1976.
15. Galloway, P. A.; Glass, P. S. A. - Anesthetic implications of prolonged QT interval syndromes. *Anesth. Analg.* 64: 612, 1985.
16. Teichman, S. L.; Felder, S. D.; Matos, J. A.; Kim, S. G.; Waspe, L. E.; Fisher, J. D. - The value of electrophysiologic studies in syncope of undetermined origin: Report of 150 cases. *Am. Heart J.* 110: 469, 1985.
17. Fraser, G. R.; Froggatt, P.; Murphy, T. - Genetical aspects of the cardio-auditory syndrome of Jervell and Lange-Nielsen (congenital deafness with electrocardiographic abnormalities). *Ann. Hum. Genet.* 28: 133, 1964.
18. Van Bruggen, H. W.; Sebus, J.; Van Heyst, A. N. P. - Convulsive syncope resulting from arrhythmia in a case of congenital deafness with ECG abnormalities. *Am. Heart J.* 78: 81, 1969.
19. Barlow, J. B.; Bosman, C. K.; Cochrane, J. W. C. - Congenital cardiac arrhythmia. *Lancet*, 2: 531, 1964.
20. Garza, L.A.; Vick, R. L.; Nora, J. J.; McNamara, D. G. - Heritable QT Prolongation without deafness. *Circulation*, 41: 39, 1970.
21. Von Bernuth, G.; Belz, G. G.; Evertz, W.; Stanch, M. - QTU-abnormalities, sinus bradycardia and Adams-Stokes attacks due to ventricular tachyarrhythmia. *Acta Paediat. Scand.* 62: 675, 1973.
22. O'Callaghan, A. C.; Normanale, J. P.; Morgan, M. - The prolonged QT syndrome. A review with anaesthetic implications and a report of two cases. *Anaesth. Intensive Care*, 10: 50, 1982.
23. Lloyd, R.; Okada, R.; Sraff, J.; Anderson, R.; Hattler, B.; Marcus, F. - The treatment of recurrent ventricular tachycardia with bilateral cervicothoracic sympathetic ganglionectomy. A report of 2 cases. *Circulation*, 50: 382, 1974.
24. Matthews Jr., E. C.; Blount Jr., A. W.; Townsend, J. I. - QT prolongation and ventricular arrhythmias with and without deafness, in the same family. *Am. J. Cardiol.* 29: 702, 1972.
25. Moss, A. J.; McDonald, J. - Unilateral cervicothoracic sympathetic ganglionectomy for the treatment of the long QT syndromes. *N. Engl. J. Med.* 285: 903, 1971.
26. James, T. N. - prolongation and sudden death. *Mod. Concepts Cardiovasc. Dis.* 38: 35, 1969.
27. Jervell, A.; Thingstad, R.; Endsjo, T. O. - The surdocardiac syndrome. Three new cases of congenital deafness with syncopal attacks and QT prolongation in the electrocardiograms. *Am. Heart J.* 72: 583, 1966.
28. Bhandari, A. K.; Shapiro, W. A.; Morady, F.; Shen, E. N.; Mason, J.; Scheinman, M. M. - Electrophysiologic testing in patients with the long QT syndrome. *Circulation*, 71: 63, 1985.
29. Owitz, S.; Pratilas, V.; Pratile, M. G.; Dimich, I. - Anaesthetic considerations in the prolonged QT interval (LQTS): a case report. *Can. Anaesth. Soc. J.* 26: 50, 1979.
30. Desertenne, F. - La tachycardie ventriculaire à deux foyers opposés variables. *Arch. Mal. Coeur.* 59: 263, 1966.
31. Yanowitz, F.; Preston, J. B.; Abildskov, J. A. - Functional distribution of right and left stellate innervation to the ventricles: production of neurogenic electrocardiographic changes by unilateral alteration of sympathetic tone. *Cir. Res.* 18: 416, 1966.
32. Crampton, R. - Pre-eminence of the left stellate ganglion in the long QT syndrome. *Circulation*, 59: 769, 1979.
33. Randall, W. C.; Rohse, W. G. - The augmentor action of the sympathetic cardiac nerves. *Circ. Res.* 4: 470, 1956.
34. Fraser, G. R.; Froggatt, P.; James, T. N. - Congenital deafness associated with electrocardiographic abnormalities, fainting attacks and sudden death. *Quart. J. Med.* 33: 361, 1964.
35. Moore, E. N.; Spear, J. F. - Ventricular fibrillation threshold. *Arch. Intern. Med.* 135: 446, 1975.
36. Mitsutake, A.; Takeshita, A.; Kuroiwa, A.; Nakamura, M. - Usefulness of Valvula manoeuvre in management of the long QT syndrome. *Circulation*, 63: 1029, 1981.
37. Crawford, M. H.; Karliner, J. S.; O'Rourke, R. A.; Friedman, W. F. - Prolonged QT interval syndrome: successful treatment with combined ventricular pacing and propranolol. *Chest*, 68: 369, 1975.
38. Olley, P. M.; Fowler, R. A. - The surdo-cardiac syndrome and therapeutic observations. *Br. Heart J.* 32: 467, 1970.