



FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DO PORTO

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

2011/2012

Marisa Emília Passos da Silva
Morte súbita durante a prática
desportiva em atletas jovens

março, 2012

FMUP



FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DO PORTO

Marisa Emília Passos da Silva
Morte súbita durante a prática
desportiva em atletas jovens

Mestrado Integrado em Medicina

Área: Cardiologia

**Trabalho efetuado sob a Orientação de:
Professor Doutor Manuel Joaquim Lopes Vaz da Silva**

**Trabalho organizado de acordo com as normas da revista:
Revista Portuguesa de Cardiologia**

março, 2012

FMUP

Eu, **Marisa Emília Passos da Silva**, abaixo assinado, nº mecanográfico **060801090**, estudante do 6º ano do Mestrado Integrado em Medicina, na Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, declaro ter atuado com absoluta integridade na elaboração deste projeto de opção.

Neste sentido, confirmo que **NÃO** incorri em plágio (ato pelo qual um indivíduo, mesmo por omissão, assume a autoria de um determinado trabalho intelectual, ou partes dele). Mais declaro que todas as frases que retirei de trabalhos anteriores pertencentes a outros autores, foram referenciadas, ou redigidas com novas palavras, tendo colocado, neste caso, a citação da fonte bibliográfica.

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 15/03/2012

Assinatura: _____

Nome: Marisa Emília Passos da Silva

Endereço electrónico: med06090@med.up.pt **Telefone ou Telemóvel:** 963119574

Número do Bilhete de Identidade: 13445382

Título da Dissertação/Monografia (cortar o que não interessa): Morte súbita durante a prática desportiva em atletas jovens

Orientador: Prof. Dr. Manuel Joaquim Lopes Vaz da Silva

Ano de conclusão: 2012

Designação da área do projeto: Cardiologia

É autorizada a reprodução integral desta ~~Dissertação~~/Monografia (cortar o que não interessar) para efeitos de investigação e de divulgação pedagógica, em programas e projectos coordenados pela FMUP.

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 15/03/2012

Assinatura: _____

Titulo: Morte súbita durante a prática desportiva em atletas jovens

Title: Sudden cardiac death during sports practice in young athletes

Autora: Marisa Emília Passos da Silva

Contato eletrónico: med06090@med.up.pt

Telemóvel: 963119574

Aluna da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Morada institucional: Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Alameda Prof. Hernani Monteiro

4200-319 Porto

Resumo: 239 palavras

Abstract: 216 palavras

Texto principal: 7877 palavras

Índice

| | |
|--|----|
| Resumo | 3 |
| Palavras-chave | 3 |
| Abstract..... | 4 |
| Keywords..... | 4 |
| Lista de abreviaturas..... | 5 |
| Introdução..... | 6 |
| Métodos | 6 |
| Coração do atleta | 7 |
| Etiologia | 9 |
| Fisiopatologia | 9 |
| Doenças cardíacas estruturais..... | 10 |
| Aorta..... | 10 |
| Rutura de aneurisma | 10 |
| Síndrome de Marfan | 10 |
| Valvulopatias..... | 11 |
| Doença das artérias coronárias | 12 |
| Aterosclerose | 12 |
| Anomalias congénitas das artérias coronárias..... | 12 |
| Cardiomiopatias..... | 13 |
| Cardiomiopatia hipertrófica..... | 13 |
| Cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito | 14 |
| Cardiomiopatia dilatada..... | 16 |
| Miocardite..... | 18 |
| Anomalias cardíacas elétricas primárias | 19 |
| Canalopatias | 19 |

| | |
|--|----|
| Síndrome do QT longo | 19 |
| Síndrome do QT curto | 22 |
| Síndrome de Brugada | 23 |
| Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica..... | 24 |
| Taquicardia ventricular idiopática..... | 25 |
| Doenças do tecido de condução | 25 |
| Padrão ECG/Síndrome de Wolff-Parkinson-White..... | 25 |
| Outras | 27 |
| Concussão cardíaca (<i>Commotio cordis</i>)..... | 27 |
| Prevenção da MSC | 28 |
| Rastreio cardiovascular pré-participação no atleta..... | 29 |
| Critérios de elegibilidade/desqualificação de atletas..... | 31 |
| Conclusão | 32 |
| Agradecimentos..... | 33 |
| Bibliografia..... | 34 |
| Lista de figuras | 37 |
| Lista de tabelas | 40 |
| Anexos..... | 42 |

Resumo

A morte súbita de atletas jovens em competição é um acontecimento trágico que continua a ter um impacto considerável na comunidade leiga e médica. O desporto está associado a um aumento do risco de morte súbita cardíaca (MSC) em adolescentes e adultos jovens com doenças cardiovasculares subjacentes.

Em atletas tem sido reportado um vasto espectro de causas de MSC. Nos Estados Unidos da América (EUA) a cardiomiopatia hipertrófica (CMH) tem sido implicada como causa principal de paragem cardíaca durante a prática desportiva; outras causas incluem a anomalia congénita das artérias coronárias (ACAC), a cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito (CAVD) (a causa mais frequente em Itália), miocardite, aterosclerose, anomalias no sistema de condução, entre outras.

A avaliação médica dos atletas, antes da competição, permite a possível identificação de indivíduos assintomáticos, com alterações potencialmente letais e previne a morte súbita através da desqualificação dos desportos competitivos. A longa experiência italiana mostrou que o uso do eletrocardiograma (ECG) no rastreio melhora a sensibilidade da avaliação de doenças cardíacas pré-participação e reduz, substancialmente, o risco de morte em “campo”. O rastreio genético pode desempenhar um papel na deteção precoce de mutações responsáveis por doenças cardiovasculares, em portadores assintomáticos.

Este artigo revê a MSC do atleta em termos de incidência, causas, programas de prevenção disponíveis (como o rastreio pré-participação, os aparelhos eletrónicos implantáveis e a desfibrilhação externa precoce usando os desfibrilhadores automáticos externos) e os critérios de desqualificação dos atletas com doença cardiovascular conhecida.

Palavras-chave

Morte súbita cardíaca, atletas, programas de rastreio, critérios desqualificação.

Abstract

Sudden deaths of young competitive athletes are tragic events that continue to have a considerable impact on the lay and medical communities. Sports are associated with an increase risk of sudden cardiovascular death (SCD) in susceptible adolescents and young adults with underlying cardiovascular disorders.

In athletes a broad spectrum of cardiovascular causes of sudden death has been reported. In USA, hypertrophic cardiomyopathy has been implicated as the principal cause of sport related cardiac arrest, and other causes include anomalous origin of coronary artery, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (the most frequent cause in Italy), myocarditis, atherosclerosis, conduction system anomalies, among others.

Medical evaluation of athletes before competition offers the potential to identify asymptomatic participants with potentially lethal abnormalities and to prevent sudden death through disqualification from competitive sports. The long running Italian experience showed that electrocardiogram (ECG) screening definitively improves sensitivity of pre-participation evaluation for heart diseases and substantially reduces the risk of death in the “field”. Genetic screening may play a role in early detection of asymptomatic mutation carriers of cardiovascular diseases.

This article reviews sudden cardiac death in the athlete in terms of incidence, causes, the currently available prevention programs (such as pre-participation screening, implantable electronic devices and early external defibrillation by using automated external defibrillators) and disqualification criteria of athletes with known cardiovascular disease.

Keywords

Sudden cardiac death, athletes, screening programs, disqualification criteria.

Lista de abreviaturas

| Designação | Português | Inglês |
|---|-----------|---------|
| American College of Cardiology | ACC | ACC |
| American Heart Association | AHA | AHA |
| Anomalia congénita das artérias coronárias | ACAC | CCAA |
| Auriculoventricular | AV | AV |
| Cadeia pesada da miosina α | MYH6 | MYH6 |
| Cadeia pesada da miosina β | MYH7 | MYH7 |
| Cardioversor desfibrilador implantável | CDI | ICD |
| Cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito | CAVD | ARVD |
| Cardiomiopatia dilatada | CMD | DCM |
| Cardiomiopatia hipertrófica | CMH | HCM |
| Canal de sódio dependente da voltagem | SCN5A | SCN5A |
| Comité Olímpico Internacional | IOC | IOC |
| Eletrocardiograma | ECG | ECG |
| Estados Unidos da América | EUA | USA |
| Fibrilhação ventricular | FV | VF |
| Hipertrofia ventricular esquerda | HVE | LVH |
| Laminina A/C | LMNA | LMNA |
| Monofosfato de adenosina cíclico | AMPc | AMPc |
| Morte súbita | MS | SD |
| Morte súbita cardíaca | MSC | SCD |
| Miosina <i>binding</i> proteína C | MYBPC3 | MYBPC3 |
| Paragem cardiorrespiratória | PCR | CPA |
| Prolapso da válvula mitral | PVM | MVP |
| QT corrigido | QTc | QTc |
| Ressonância magnética | RM | MR |
| Rianodina | RYR2 | RYR2 |
| Síndrome de Brugada | SB | BS |
| Síndrome do QT curto | SQTC | SQTS |
| Síndrome do QT longo | SQTL | LQTS |
| Sociedade Europeia de Cardiologia | ESC | ESC |
| Taquicardia ventricular | TV | VT |
| Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica | TVPC | CPVT |
| Taquicardia ventricular do trato de saída do ventrículo direito | TV-TSVD | RV-OTVT |
| Troponina T cardíaca | TNNT2 | TNNT2 |
| Ventrículo direito | VD | RV |
| Ventrículo esquerdo | VE | LV |
| Wolff Parkinson White | WPW | WPW |

Introdução

A MSC é definida como aquela que ocorre uma hora após o início dos sintomas, de forma inesperada, não traumática, num indivíduo sem evidência prévia de qualquer doença potencialmente fatal¹. A morte súbita de um atleta jovem é um evento com grande impacto na sociedade pois os atletas são geralmente um ícone de saúde e invulnerabilidade. Apesar dos conhecidos benefícios do exercício regular, está descrito que os atletas jovens têm um aumento do risco de morte súbita cardíaca que, num estudo realizado em Itália foi de 2,8 vezes superior em relação aos jovens da mesma faixa etária mas sedentários². Pensa-se que a verdadeira incidência deste acontecimento devastador está subavaliada. Na Europa, e com base num estudo italiano realizado na região de Veneto, a incidência estimada é de 2,1 mortes por 100000 atletas/ano (idades compreendidas entre 12 e 35 anos), enquanto que nos EUA a incidência, avaliada num estudo efetuado no estado do Minesota, é de 0,96 por 100000 atletas/ano^{2, 3}. Esta discrepância de incidência reflete, muito provavelmente, variações étnicas e genéticas, assim como diferenças na intensidade da atividade física⁴.

Neste artigo serão discutidas as principais causas de MSC, assim como o papel do diagnóstico clínico, genético e imagiológico no rastreio das anomalias estruturais e elétricas subjacentes à sua fisiopatologia. Serão ainda apresentados os critérios de elegibilidade/desqualificação dos atletas com base em recomendações/consensos europeus e americanos.

Métodos

Foi feita uma pesquisa na PubMed utilizando os termos “sudden cardiac death young athletes”. Após leitura dos resumos foram selecionados 97 artigos que apresentavam informações relevantes para este trabalho, publicadas entre Fevereiro de 2001 e Outubro de

2011. Foram ainda pesquisadas as listas de referências dos artigos selecionados. No total foram analisadas, integralmente 122 publicações.

Coração do atleta

As adaptações cardiovasculares ao exercício diferem em relação ao tipo de treino. O treino de resistência (também definido como dinâmico, isotônico ou aeróbio), tal como a natação e a corrida de longa distância, provoca um alargamento da câmara cardíaca com um componente hipertrófico mínimo, enquanto que o treino de força (estático, isométrico ou anaeróbio) como o levantamento de peso, provoca uma hipertrofia concêntrica sem dilatação ventricular⁵. A maioria dos desportos combina o treino de resistência e o de força e portanto ambas as adaptações ocorrem nestes atletas. A resposta individual ao treino é heterogénea, sendo as alterações proporcionais à superfície corporal, e conseqüentemente menos pronunciadas nas mulheres⁶.

Em cerca de 50% dos atletas há evidência de adaptação cardíaca, que pode consistir em alterações nas dimensões das câmaras cardíacas, incluindo o aumento da espessura do ventrículo esquerdo (VE) e o aumento do tamanho das cavidades cardíacas com exceção da aurícula direita⁷. Assim, e tendo em conta que a principal causa de morte nos atletas é a CMH, é importante o diagnóstico diferencial entre esta entidade e a hipertrofia fisiológica do atleta⁸. Na ecocardiografia estima-se que 2% dos atletas apresente uma espessura entre 13 e 15 mm do ventrículo esquerdo. Estes indivíduos encontram-se na chamada zona cinzenta. Isto porque, 10 a 15% dos indivíduos com CMH, pode ter estes valores⁹. Nestes atletas outros parâmetros podem ser avaliados, como a redução ligeira da hipertrofia ventricular esquerda (HVE) após um período de 3 meses sem atividade física intensa ou a dimensão transversal do ventrículo esquerdo no final da diástole. A ressonância magnética (RM) e os testes genéticos podem ainda ser usados, para diferenciar as duas entidades. Na RM é possível identificar

zonas de hipertrofia ventricular esquerda na parede livre ântero-lateral e no ápice, que ocorrem, tipicamente, na CMH¹⁰. A hipertrofia nos atletas atinge, normalmente todas as paredes, com a região anterior do septo sendo a área de hipertrofia dominante. Por outro lado, o diâmetro tele-diastólico do VE está aumentado nos atletas, >55mm, contrastando com a CMH onde o mesmo é, habitualmente, <45mm¹¹.

O diagnóstico genético pode ser importante para identificar a doença responsável pela HVE, diferenciando algumas causas como: a CMH, as doenças metabólicas, o treino intenso ou a hipertensão arterial¹². Contudo os testes genéticos têm ainda bastantes limitações, nomeadamente, o custo elevado e a possibilidade de testes não diagnósticos. Assim, um teste negativo não exclui a presença de doença, determina apenas que o indivíduo não é portador das mutações que foram testadas¹⁰.

No caso da interpretação do eletrocardiograma estas adaptações fisiológicas levaram a novas recomendações. Segundo a Sociedade Europeia de Cardiologia (ESC) as alterações no ECG dos atletas devem ser divididas em 2 grupos: no grupo 1 estão as alterações comuns e relacionadas com o exercício físico e no grupo 2 as raras e não relacionadas com o exercício físico. Assim a bradicardia sinusal, o bloqueio auriculoventricular de primeiro grau, o bloqueio incompleto do ramo direito, a repolarização precoce e o aumento isolado na voltagem do QRS são consideradas adaptações potencialmente favoráveis para o atleta e não se recomenda avaliação adicional. Pelo contrário, a inversão da onda P, a depressão do segmento ST, a existência de ondas Q patológicas, a anomalia da aurícula esquerda, o desvio esquerdo ou direito do eixo, a hipertrofia ventricular direita, a pré-excitação ventricular, o bloqueio completo do ramo esquerdo ou direito, o intervalo QT longo ou curto e a repolarização precoce tipo Brugada são consideradas alterações que aumentam o risco de MSC e que podem significar a presença de doença cardiovascular⁸.

Etiologia

As principais causas de MSC dos atletas jovens (menos de 35 anos de idade) durante o exercício físico têm sido extensamente estudadas. Nos EUA a causa mais comum de MSC é a CMH, seguida da ACAC². Pelo contrário em Itália a CAVD representa a etiologia mais frequente², ver figura 1. A concussão cardíaca (commotio cordis) é uma causa importante de morte em atletas, (ocorre em indivíduos sem doença cardíaca subjacente) podendo representar cerca de 20% das causas de morte súbita⁶. Em atletas com mais de 35 anos a principal causa de MSC é a doença aterosclerótica das artérias coronárias⁴. Existem outras causas de morte súbita em atletas como o aneurisma cerebral, asma brônquica, o choque de calor, o uso de suplementos nutricionais e as drogas ilícitas², que não serão objeto de revisão neste trabalho.

A incidência de MSC é maior nos indivíduos de raça negra e do sexo masculino, pois a cardiomiopatia hipertrófica e a maior intensidade de treino são, respetivamente, mais frequentes nestes grupos de indivíduos^{4,6}. O futebol e o basquetebol são os desportos onde há maior número de eventos trágicos de MSC. Este número pode ser reflexo de uma maior taxa de participação de atletas nestes desportos e também do grau de exigência física elevado¹³.

Fisiopatologia

Os diferentes mecanismos de MSC podem ser agrupados em dois grandes grupos. Um “mecânico” e outro “elétrico”. O “mecânico” ocorre quando a função de bomba do coração é afetada por um bloqueio agudo da circulação sanguínea, como numa embolia pulmonar e tamponamento cardíaco. O choque hipovolémico resultante de uma hemorragia extensa ou a “apoplexia” séptica adrenal podem, também, ser incluídos neste grupo de causas mecânicas.

Por outro lado, e na grande maioria dos casos (90%), a causa da MSC é de origem arritmica (elétrica), com uma insuficiência aguda de débito cardíaco devido a assistolia ou fibrilhação ventricular¹⁴.

Doenças cardíacas estruturais

Aorta

Rutura de aneurisma

A rutura de um aneurisma da aorta representa cerca de 5 a 7% das causas de MSC nos atletas⁶. A aorta pode romper de forma súbita, com tamponamento cardíaco ou hemorragia maciça, em várias situações como a síndrome de Marfan (responsável por cerca de metade dos casos nos atletas), a válvula aórtica bicúspide ou a doença de Kawasaki^{14, 15}. A válvula aórtica bicúspide é muitas vezes desconhecida e a sua primeira manifestação pode ser a rutura da aorta. Esta alteração na válvula é relativamente frequente com uma incidência de 0,5 a 1% na população em geral, podendo ser hereditária (com uma alteração no gene notch1). Se no exame físico de um atleta for detetado um sopro, é obrigatória a realização de ecocardiograma que fará o diagnóstico desta condição¹⁴.

Síndrome de Marfan

A síndrome de Marfan é uma doença genética do tecido conjuntivo, causada principalmente, por mutações no gene da fibrilina 1. Tem uma transmissão autossómica dominante e pode condicionar eventos fatais principalmente nos atletas. A incidência é de 1 em cada 5000 nascimentos e pensa-se que é bastante prevalente na população atlética onde indivíduos com estatura alta e pernas longas são preferidos, nomeadamente em desportos como o voleibol e o basquetebol¹⁶.

As características típicas são estatura elevada, aracnodactilia, híper-mobilidade das articulações, alterações esqueléticas, oculares e cardíacas. As alterações cardíacas mais frequentes são a dilatação da raiz aórtica levando à regurgitação aórtica e aumento do risco de disseção e a regurgitação mitral, secundária, normalmente, a alterações estruturais da válvula

mitral. Complicações cardiovasculares ocorrem em 30-60% dos doentes. A mais grave é a ruptura do aneurisma da aorta. A história clínica, o exame físico, o ecocardiograma e os testes genéticos são usados como ferramentas diagnósticas¹⁷. O diagnóstico de síndrome de Marfan deve ser feito de acordo com os novos critérios da “nosologia de Ghent”. Estes estão agrupados em critérios *major* e *minor*. Os *major* têm em conta as alterações cardiovasculares (dilatação da aorta e dissecção da aorta), oculares (deslocamento da lente), história familiar, alterações esqueléticas e ectasia dural. Os *minor* têm em conta a existência de miopia, de estrias inexplicáveis e articulações laxas¹⁸.

Valvulopatias

O prolapso da válvula mitral (PVM) é a alteração valvular mais comum na população estimando-se uma prevalência de cerca de 5%. Apesar da MSC em atletas já ter sido descrita em indivíduos portadores de PVM, este é um evento extremamente raro, sendo a maioria dos atletas completamente assintomática¹⁹. As arritmias ventriculares polimórficas são as mais comuns nos indivíduos sintomáticos e pensa-se que o substrato arritmico provém da substituição fibrosa e do aumento da matriz extracelular regional, tal como acontece nos próprios folhetos da válvula mitral. Claramente o esforço pode agravar e potenciar o risco de arritmias¹⁴.

O exame físico dos doentes com PVM pode mostrar um clique mesossistólico e/ou um sopro telesistólico. Se um atleta com PVM conhecido desenvolve síncope, dor torácica ou regurgitação mitral moderada é recomendada a restrição da atividade física. Em atletas muito sintomáticos poderá proceder-se à substituição valvular. Contudo, no futuro, a atividade física deverá estar restrita a desportos de baixa intensidade²⁰.

Doença das artérias coronárias

Aterosclerose

A doença aterosclerótica é a principal causa de morte em atletas com idade superior a 35 anos, sendo mais rara em atletas jovens²¹. Contudo os indivíduos mais jovens apresentam, com maior frequência, eventos fatais. Este facto deve-se a um desenvolvimento pobre da circulação colateral e à diferente composição da placa de ateroma nos jovens²². Nos jovens a trombose coronária é principalmente devida à erosão da placa de ateroma, e não a rutura como nos adultos. A erosão provoca exposição do sangue ao núcleo lipídico, um evento extremamente trombogénico, que leva à oclusão da artéria coronária causando enfarte agudo do miocárdio¹¹. Esta doença não traduz, habitualmente, alterações no ECG (quer em repouso quer em esforço) dos atletas, fazendo com que estes indivíduos permaneçam em competição, após os testes de rastreio¹⁴.

Anomalias congénitas das artérias coronárias

As anomalias congénitas das artérias coronárias são a segunda causa de morte nos atletas jovens, sendo a anomalia mais comum a origem da artéria coronária esquerda no seio direito de Valsalva^{13,23}. Esta origem leva a que haja um percurso da artéria coronária esquerda entre a aorta e a artéria pulmonar. Estas últimas podem ser responsáveis por uma compressão dinâmica durante o exercício resultando em isquemia, enfarte e/ou arritmias ventriculares. Apenas um terço dos doentes tem sintomas²⁴. Os mais comuns são a existência de dor torácica ou síncope despoletada pelo exercício físico. O ECG destes indivíduos é habitualmente normal uma vez que as alterações são despoletadas apenas pelo exercício físico. O diagnóstico requer assim um alto nível de suspeição e é realizado com o recurso ao ecocardiograma transtorácico bidimensional, AngioTAC, RM e, em casos seleccionados, com a arteriografia coronária²⁵.

Cardiomiopatias

Cardiomiopatia hipertrófica

A CMH é caracterizada por HVE sem outras causas. A porção anterior do septo ventricular é a mais frequentemente envolvida e o segmento mais hipertrofiado¹¹. A prevalência estimada é de 1 em 500, sendo a doença cardiovascular genética mais comum e a principal causa de morte em atletas jovens¹².

A CMH é herdada, maioritariamente, de forma autossómica dominante, sendo uma doença com expressão genotípica e fenotípica muito heterogénea. Até à data pelo menos 13 genes diferentes e mais de 900 mutações foram identificadas como estando implicadas na CMH. Estas mutações afetam principalmente as proteínas do sarcómero²⁶. A morte súbita é consequência da desorganização da arquitetura miocárdica e da presença de zonas fibróticas que são eletricamente instáveis e possibilitam a ocorrência de taquiarritmias ventriculares⁶.

O diagnóstico de CMH nos atletas é difícil e desafiante uma vez que a hipertrofia miocárdica secundária ao exercício físico intenso é uma característica bem reconhecida nestes indivíduos⁵. A presença num atleta jovem de dor torácica, dispneia, síncope de causa inexplicável e de um sopro de ejeção deve levar à suspeita de CMH. A história familiar de morte súbita em idade inferior a 50 anos deve ser investigada uma vez que cerca de 50% dos indivíduos com CMH tem um familiar com a doença.

As alterações no ECG são encontradas em 75 a 95% dos doentes com CMH²⁶. As mais comuns são o desvio esquerdo do eixo, a hipertrofia ventricular, alterações da repolarização, ondas Q patológicas e bloqueios de ramo⁴ (ver figura 2A). O ecocardiograma é o exame de eleição para o diagnóstico de CMH, embora em algumas situações, como na avaliação de atletas, possa ser necessário o recurso à RM.

Como referido, num atleta pode ser difícil a distinção entre a CMH e a HVE secundária ao exercício físico. Apesar de não existir uma espessura mínima para o diagnóstico

de CMH, habitualmente o critério de diagnóstico é uma espessura superior a 15mm. Na maioria dos atletas a espessura é normal ou menor que 12 mm, podendo numa pequena percentagem de atletas alcançar os 16 mm.^{9, 11, 27}.

Os testes genéticos podem, tal como referido, ajudar na identificação precisa da causa de hipertrofia miocárdica, a nível molecular. Podem ainda permitir inferir o prognóstico dos doentes, dependendo do tipo de mutação encontrada. No caso da CMH as mutações nos genes que codificam as proteínas do sarcómero, identificadas em 60 a 70% dos doentes, estão associadas a uma maior probabilidade de disfunção sistólica e diastólica. Por outro lado as mutações na cadeia pesada da miosina β (MYH7) condicionam um aparecimento precoce da doença, contrastando com as mutações na miosina *binding* proteína C (MYBPC3), que estão associadas a um aparecimento tardio da mesma¹².

Cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito

A CAVD é uma doença caracterizada predominantemente pela substituição regional ou global do miocárdio do ventrículo direito (VD) por tecido adiposo e fibroso, mas em 50 a 67% dos casos há envolvimento do VE, conferindo pior prognóstico²⁸. Esta substituição condiciona fragilidade e aneurisma da parede ventricular, principalmente evidente no triângulo de displasia: ápice, infundíbulo e parede inferior¹¹. É uma doença genética com transmissão, essencialmente, autossómica dominante, com diversas manifestações fenotípicas e penetrância variável. Afeta genes que codificam componentes dos desmossomas cardíacos responsáveis por mediar a adesão celular²⁹. Os genes implicados são: plaquoglobina, plaquofilina, desmogleina, desmocolina e a desmoplaquina. Estas mutações estão associadas ao *remodeling* dos discos intercalados a nível ultraestrutural. Outras variantes da doença podem ser explicadas por mutações do recetor da rianodina e no fator de crescimento transformador β ^{28, 30}. Na presença de disfunção desmossomal, condicionada por mutações

genéticas e de *stress* mecânico há distanciamento dos miócitos e morte celular. A lesão do miocárdio pode ser acompanhada de inflamação (encontrada em cerca de 75% das autopsias) que resulta em substituição fibroadiposa dos miócitos lesionados³⁰.

Com base em estudos clínicos e nos dados de programas de rastreio para a prática desportiva, a prevalência estimada na população geral é de 1 em 1000 a 1 em 5000²⁸. Nos atletas a CAVD é a principal causa de morte na região de Veneto representando 22% das causas de MSC, enquanto nos EUA está associada a apenas 4% das mortes. Esta diferença parece dever-se a fatores genéticos e ao rastreio pré-competição, em vigor em Itália há mais de 20 anos, e que identifica atempadamente os doentes com CMH, impedindo estes atletas da prática de desporto^{2, 13}.

Em relação ao mecanismo patogénico está descrito que a substituição do miocárdio por tecido adiposo e fibroso interfere com a condução intraventricular do impulso elétrico levando a atrasos na condução e ao aparecimento de fenómenos de reentrada que são o mecanismo subjacente às arritmias ventriculares^{30, 31}.

A deteção pré-clínica da CAVD é difícil e a MSC é muitas vezes a primeira manifestação da doença. Quando sintomática apresenta-se com palpitações, síncope, extrassístoles ventriculares ou insuficiência cardíaca³². No ECG são encontradas alterações que podem levantar suspeitas mesmo em indivíduos assintomáticos. As ondas T invertidas de V1 a V3 são encontradas em 54% dos doentes, o bloqueio do ramo direito em 15% e as ondas épsilon (potenciais de pequena amplitude no final do QRS e no início do segmento ST) em 30%²⁶ (ver figura 2B). A documentação das alterações funcionais e estruturais do ventrículo direito é o aspeto mais desafiador no diagnóstico da doença. Nenhum método de imagem é capaz de atingir a sensibilidade e especificidade desejada, sendo assim usados, habitualmente, dados de vários exames de diagnóstico. O ecocardiograma é, tradicionalmente, o primeiro método de diagnóstico utilizado, devido à sua facilidade de execução e não invasibilidade. As

alterações mais comuns são a dilatação do trato de saída do ventrículo direito em cerca de 100% dos casos, com tamanhos superiores a 30 mm em 89%, alterações da contractilidade (79%), hipertrabeculações (54%) e saculações (17%)²⁸. A angiografia tem uma especificidade superior a 90% para detetar acinesia e discinesia no triângulo de displasia. A RM é um método promissor devido á sua capacidade de caracterização tecidual. Contudo a observação de tecido adiposo, sem a presença de alterações na contractilidade, tem baixa especificidade, uma vez que a idade avançada e a obesidade podem cursar com infiltração adiposa. Assim é necessária a correlação com outros exames de diagnóstico ou o uso da cine-RM, esta com capacidade de detetar alterações na contratilidade. Atualmente a RM é usada, principalmente, no diagnóstico precoce da doença. Alguns doentes necessitam de biópsia endomiocárdica que deverá ser feita na parede livre do ventrículo direito. A atrofia miocárdica devido à substituição por tecido fibroadiposo em mais de 60% deve ser vista como um critério major de diagnóstico^{28, 30, 32}. O diagnóstico genético pode ser importante em pacientes sintomáticos e nos seus familiares; mas deve ser tido em conta que, em alguns grupos, a penetrância pode ser de apenas 20%. Em cerca de 50% dos doentes a mutação é desconhecida¹².

A restrição da atividade física e o uso de medicamentos antiarrítmicos são as terapêuticas iniciais para doentes com arritmias que cursam com maior estabilidade clínica. Se o indivíduo tiver história de síncope, paragem cardiorrespiratória (PCR) ou arritmias instáveis deve ser colocado um cardioversor desfibrilhador implantável (CDI). O último recurso em doentes com insuficiência cardíaca e arritmias intratáveis é o transplante cardíaco²⁸.

Cardiomiopatia dilatada

A cardiomiopatia dilatada é caracterizada por dilatação ventricular esquerda e diminuição da fração de ejeção do ventrículo esquerdo. Pode ser causada por alterações

genéticas ou secundária a infeções, inflamação, exposição a tóxicos, doenças metabólicas, ou ser idiopática (35%)^{1, 12}. Representa cerca de 2% das causas de MSC nos atletas^{2, 13}.

A CMD tem uma grande heterogeneidade genética, com mutações em mais de 30 genes que codificam proteínas com diversos papéis. As alterações já identificadas são em proteínas do envelope nuclear, no sarcómero cardíaco, nos canais iónicos, fatores de transcrição e proteínas do citoesqueleto. Estima-se que são conhecidas cerca de 30% das mutações responsáveis pela CMD de causa genética. Das causas genéticas conhecidas cerca de 75% são atribuídas a mutações nos genes que codificam as seguintes proteínas: laminina A/C (LMNA), cadeia pesada da miosina β (MYH7), troponina T cardíaca (TNNT2), miosina-binding proteína C (MYBPC3), canal de sódio (SCN5A), cadeia pesada da miosina α (MYH6). A maioria das mutações na CMD está limitada a uma determinada família, com poucas mutações reportadas em múltiplas famílias. As mutações são herdadas de forma autossómica dominante em 90% dos casos e mostram penetrância dependente da idade e expressão variável^{12, 33}.

A avaliação de atletas com suspeita de CMD deve incluir a história familiar, exame físico, ECG com prova de esforço, ecocardiografia e monitorização com Holter 24 horas. Podem ser detetadas taquiarritmias supraventriculares e ventriculares nos estádios iniciais da doença, tal como bloqueios na condução cardíaca (bloqueio AV ou bloqueio de ramo esquerdo), (ver figura 2C). No ecocardiograma observa-se dilatação da cavidade do ventrículo esquerdo com espessura da parede ventricular normal ou pouco aumentada. O ventrículo esquerdo torna-se mais esférico, o anulo mitral pode estar alargado (condicionando regurgitação valvular), há alterações da contractilidade, diminuição da fração de ejeção e consequentemente do débito cardíaco¹⁷. O diagnóstico diferencial com a dilatação fisiológica dos atletas (principalmente os que participam em desportos aeróbios como o ciclismo e a corrida de longa distância) é baseado na presença de função sistólica normal, na ausência de

alterações da contractilidade e no enchimento diastólico ventricular esquerdo normal. Nos atletas a dilatação ligeira da câmara ventricular permite uma performance superior³⁴.

O diagnóstico genético é ainda muito limitado, devido ao elevado número de mutações e ao facto de a maioria delas permanecer desconhecida¹².

Atletas com CMD diagnosticada não devem continuar a prática desportiva¹⁷.

Miocardite

A miocardite é uma doença inflamatória do músculo cardíaco associada com a disfunção do mesmo. Há evidência histológica de infiltrados inflamatórios associados com degeneração e necrose dos miócitos de origem não isquémica. Existem várias etiologias como a infeção (causada por vírus coxsackie, adenovírus e enterovírus mais frequentemente), doenças sistémicas, reações de hipersensibilidade, fármacos (lítio, doxorrubicina, cocaína, paracetamol e catecolaminas) e toxinas (picada de vespa, aranha e escorpião, assim como álcool, arsénio e monóxido de carbono)³³. As causas podem ser investigadas *in vivo* por biópsias endomiocárdicas ou até *postmortem* por técnicas de biologia molecular¹⁴.

A miocardite é uma importante causa de MSC nos atletas, podendo representar cerca de 5 a 13% dos casos^{2, 13, 33, 35}. Pensa-se que a inflamação do miocárdio se propaga até ao sistema de condução levando à instabilidade elétrica e arritmias secundárias, que podem ser fatais. A apresentação clínica é muito variada e inclui insuficiência cardíaca de causa inexplicável, dor torácica, subida dos marcadores de necrose miocárdica (simulando um enfarte agudo do miocárdio), palpitações, síncope ou até morte súbita (MS). Além da história familiar e do exame físico devem ser realizados um ECG e um ecocardiograma. As alterações eletrocardiográficas mais frequentes são: disritmia ventricular, onda Q patológica, inversão da onda T, desnivelamento de segmento ST e baixa voltagem do QRS. O ecocardiograma pode mostrar dilatação da aurícula e ventrículo esquerdo, diminuição da contractilidade (segmentar

ou global da parede do ventrículo esquerdo), diminuição da fração de ejeção do VE e regurgitação mitral. A biópsia, a identificação e quantificação das cópias do vírus por reação em cadeia de polimerase podem também ser necessários. O tratamento é essencialmente de suporte, exceto nos casos fulminantes ou com alterações claras na função cardíaca, onde será necessário suporte hemodinâmico e intervenção farmacológica agressiva com agentes inotrópicos³⁶. A decisão de implantar um CDI profilático deve ser retardada alguns meses, quando possível, para dar tempo à recuperação da função ventricular³³.

Anomalias cardíacas elétricas primárias

As alterações elétricas mais associadas a MSC são as que se relacionam com o síndrome do QT longo (SQTL), o síndrome do QT curto (SQTC), o síndrome de Brugada (SB), a taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC) e o síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW)²³. Atualmente estas doenças (com exceção do síndrome de WPW) são também classificadas como canalopatias, pois sabe-se que elas resultam de mutações genéticas relacionadas com a codificação de várias proteínas de diferentes canais iônicos³⁷. Estas alterações elétricas são responsáveis por cerca de 3% das causas de MSC nos atletas²⁶.

Canalopatias

Síndrome do QT longo

É um síndrome arritmico genético que afeta cerca de 1 em 3000 a 5000 indivíduos tendo expressão e penetrância variáveis. Cerca de 15% são mutações de novo, sendo as restantes herdadas de um dos progenitores³⁸.

Pensa-se que nos atletas o SQTL seja responsável por 0,7 a 0,8% das causas de MSC²⁻
¹³. A apresentação clínica pode incluir palpitações, síncope, convulsões, arritmias

ventriculares, tipicamente *torsades de pointes*, e em cerca de 9% dos casos MSC, como manifestação inicial²³.

O SQT1 é causado por mutações, predominantemente, de canais de potássio e sódio, levando a uma sobrecarga de cargas positivas dentro da célula, com consequente prolongamento da repolarização em várias regiões do miocárdio. A presença de um gene mutado não é suficiente para despoletar uma arritmia. Existem diferenças significativas na repolarização nas várias camadas do miocárdio. Estados pró-arrítmicos podem surgir como resultado de mutações específicas que causam prolongamento do potencial de ação seletivo, ou seja apenas em certas áreas do coração. Estas condições facilitam fenómenos de reentrada e despolarizações precoces responsáveis pelo aparecimento de arritmias ventriculares³⁸.

Já foram identificadas centenas de mutações localizadas em 13 genes diferentes. Assim, existem 13 subtipos genéticos, designados LQT1 a LQT13. Em mais de 95% dos casos as mutações encontram-se em apenas 3 destes genes; os subtipos genéticos mais frequentes são o LQT1, LQT2 e LQT3¹².

A forma mais comum é a LQT1, deve-se a uma mutação do gene *KCNQ1* no cromossoma 11, e condiciona perda de função de um canal de potássio retificador lento de saída (I_{Ks}), implicado na fase 3 do potencial de ação. É uma forma adrenérgico sensível, onde a ativação simpática favorece o aparecimento de *torsades de pointes* e a utilização de bloqueadores beta pode ser eficaz. Assim a síncope e a MSC são precipitadas pelo *stress* físico e emocional. O mergulho e a natação são fatores de risco específicos desta forma da doença.

O LQT2 é a segunda forma mais comum da doença, havendo mutação no gene *KCNH2* no cromossoma 7, que codifica o canal I_{Kr} , também responsável por correntes de potássio. Neste caso a síncope ou a MSC podem ser despoletadas pelo repouso, pelo *stress* ou especificamente por ruídos sonoros elevados, que causam descarga adrenérgica súbita. Tanto

a atividade catecolaminérgica como a bradicardia podem despoletar arritmias no LQT2. Os bloqueadores beta não devem ser usados nesta forma pois podem agravar a bradicardia.

Por último o LQT3 deve-se a mutações no gene SCN5A no cromossoma 3, que codifica um canal de sódio. Esta mutação é responsável por prolongar a fase de *plateau* do potencial de ação cardíaco. Episódios de síncope e MSC ocorrem tipicamente em repouso³⁸⁻⁴¹.

No ECG, um intervalo QT prolongado, corrigido para a frequência cardíaca (QTc, por exemplo, pela fórmula de Bazett: $QTc=QT/\sqrt{RR}$), na ausência de outras causas para o alargamento do intervalo QT, pode fazer o diagnóstico de SQTL, principalmente se associado a alterações na morfologia das ondas T (bifásica, pico, bífidas) e, para algumas mutações genéticas, a falha no encurtamento do intervalo QTc durante o exercício⁴², (ver figura 3A). Em alguns atletas o intervalo poderá ser normal no ECG em repouso. Assim se houver forte suspeita da doença deverão ser realizados outros testes como a prova de esforço, o teste de provocação com adrenalina, isoproterenol ou adenosina ou a monitorização, durante 24 horas, com Holter⁴⁰. O diagnóstico genético está disponível para familiares de um doente com SQTL ou para confirmação do diagnóstico na presença de um QTc prolongado¹².

Existem numerosas precauções e medidas preventivas que devem ser aconselhadas aos doentes com SQTL, nomeadamente, evitar: situações de *stress*, locais e aparelhos que produzam muito ruído (discotecas, despertadores, telemóveis), praticar desporto, atividades de lazer na água, fármacos que prolongam o intervalo QT (sotalol, dofetilide, haloperidol, metadona, cetoconazol, claritromicina, moxifloxacina, pentamidina, entre outros) e cumprir o tratamento farmacológico. Pode considerar-se a implantação de um CDI em doentes que já sobreviveram a uma paragem cardíaca³⁸.

Síndrome do QT curto

A síndrome do QT curto caracteriza-se por intervalos QTc menores que 0,36s (habitualmente menores que 0,30s) e um risco elevado de MSC devido a fibrilhação ventricular. Episódios de fibrilhação auricular permanente ou paroxística são vistos em 24% dos casos³⁸.

Já foram identificados 5 genes que causam STQC. No SQTc1 há mutação no gene KCNH2, levando a um aumento da expressão do I_{Kr} . As arritmias podem ser despoletadas pelo exercício e por estímulos sonoros. O SQTc2 é causado por mutações no gene KCNQ1, aumentando a atividade do I_{Ks} . O SQTc3 está relacionado com mutações no gene KCNJ2, que resulta no ganho de função do I_{K1} . Nestas três formas o ganho de função, condicionado pelas mutações, permite um aumento do efluxo de potássio da célula, levando ao encurtamento do potencial de ação. Recentemente foram descobertas duas novas mutações nos genes CACNB2b (SQTc4) e CACN1C (SQTc5), que codificam subunidades dos canais de cálcio tipo-L e condicionam perda de função deste canal. Assim a entrada de cálcio para a célula está comprometida e portanto há encurtamento do intervalo QT^{12, 38, 41}.

O padrão de ECG típico é caracterizado por intervalo QTc diminuído e ondas T altas e pontiagudas. No SQTc1 as ondas T podem ser simétricas, mas no SQTc2-4 são assimétricas. NO SQTc5 a elevação do segmento ST, tipo Brugada, nas derivações precordiais direitas pode ser notada³⁸, (ver figura 3B). O diagnóstico de STQC deve ser baseado em diversos achados, incluindo: intervalo QT curto ($\leq 0,36$ nos homens e $\leq 0,37$ nas mulheres), síncope, episódios de fibrilhação ventricular ou taquicardia ventricular polimórfica, ou história familiar de qualquer um destes episódios⁴¹. O diagnóstico genético é muito limitado, uma vez que só 21% dos indivíduos afetados têm teste genético positivo, mostrando que, grande quantidade das mutações genéticas, responsáveis pela síndrome, estão ainda por descobrir¹².

A quinidina foi o único fármaco (dos que prolongam o intervalo QT) que demonstrou eficácia na prevenção de arritmias nestes doentes, prolongando o intervalo QT, normalizando a morfologia da onda T e também permitindo a adaptação do intervalo QT à frequência cardíaca. A terapêutica definitiva destes doentes é a implantação de um CDI^{38, 41}.

Síndrome de Brugada

É uma doença genética com transmissão, tipicamente, autossômica dominante cuja mutação mais frequente é no gene SCN5A, que codifica um canal de sódio¹². Estima-se que a prevalência da doença se situe entre 1 a 5 por 10000 indivíduos, com uma maior incidência e prevalência no continente asiático. Os homens são afetados 8 a 10 vezes mais frequentemente do que as mulheres³¹.

Os indivíduos podem ser completamente assintomáticos ou apresentarem dispneia noturna, síncope, convulsões ou MSC³⁷. O ECG é diagnóstico quando é encontrado um padrão do tipo 1: padrão de bloqueio completo do ramo direito, uma elevação do segmento ST nas derivações precordiais direitas ($\geq 2\text{mm}$) seguida por uma onda T negativa³¹, (ver figura 3C). Contudo as alterações do ECG podem ser intermitentes e/ou ocultas, e a realização de um teste provocador com bloqueadores dos canais de sódio (por exemplo com ajmalina ou flecainida) é muitas vezes necessária para o diagnóstico. As elevações benignas do segmento ST são encontradas em atletas e podem ser distinguidas do SB por elevações menores do segmento ST, duração curta do QRS e prova com os bloqueadores dos canais de sódio negativa⁴⁰.

Os indivíduos em maior risco de MSC são aqueles com história de síncope, PCR abortada, história familiar de MSC e ECG do tipo 1³¹. Está, também descrito que o aumento do tónus vagal, induzido pelo treino nos atletas, pode aumentar o risco de MSC em repouso, assim como a hipertermia pode potenciar arritmias durante o exercício intenso².

O primeiro objetivo do teste genético é a confirmação do diagnóstico. Contudo existem apenas testes comerciais para cerca de 35% das mutações. Ainda não está esclarecido se o tipo de mutação é um fator importante na estratificação do risco de MSC¹².

Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

A taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica é uma doença genética rara onde ocorrem mutações nos genes que codificam as proteínas do recetor da rianodina (RyR2) e a calsequestrina, uma proteína que regula a atividade do recetor RyR2. Estas mutações condicionam uma maior libertação do Ca^{2+} pelo retículo sarcoplasmático, a génese de “*delayed after depolarizations*” e taquicardia ventricular (TV) bidirecional e/ou fibrilhação ventricular (FV) relacionados com episódios de síncope recorrentes e/ou MSC. Estes episódios são provocados pelo exercício físico ou *stress*, situações que aumentam a atividade dos recetores adrenérgicos beta que, uma vez estimulados, levam a um ainda maior aumento de libertação de Ca^{2+} nestes doentes com as consequentes arritmias ventriculares. As mais comuns são a TV não sustentada (72%), a TV sustentada (21%) e FV (7%), (ver figura 3D).

As apresentações clínicas mais comuns incluem síncope (79%), PCR (7%) e historia familiar de MSC (14%)^{12, 26}. O ECG em repouso é normal, logo a TVPC pode passar despercebida. O diagnóstico é feito com prova de esforço ou com infusão de isoproterenol e confirmado com testes genéticos. Após os testes de provocação o ECG pode mostrar despolarizações ventriculares prematuras multifocais, que podem evoluir para taquicardia ventricular polimórfica e degenerar em fibrilhação ventricular⁴⁰.

Os testes genéticos estão indicados na suspeita clínica da doença e naqueles indivíduos com síncope induzida pelo exercício físico. Podem, também ser usados no estudo dos familiares de um caso *índex*¹². Esta arritmia adrenérgico-dependente é muitas vezes fatal, ocorrendo a morte, tipicamente, antes dos 30 anos². Os bloqueadores beta são a terapêutica de

primeira linha, contudo a colocação de um CDI é muitas vezes aconselhada, uma vez que, a falha de apenas uma toma do bloqueador β pode condicionar o aparecimento de uma arritmia fatal⁴³.

Taquicardia ventricular idiopática

Dos doentes que se apresentam com taquicardia ventricular 10% não têm doença estrutural óbvia⁴⁴. A taquicardia ventricular do trato de saída do ventrículo direito (TV-TSVD) é a causa mais comum de taquicardia idiopática e pode ocorrer em atletas, (ver figura 3E). O exercício aumenta os níveis de monofosfato de adenosina cíclico (AMP_c) que levam à sobrecarga de cálcio e provocam a taquicardia ventricular⁴⁰. O prognóstico da TV-TSVD é geralmente benigno, mas é crucial o diagnóstico diferencial entre esta entidade e a CAVD, pois como descrito esta é uma causa importante de MSC nos atletas³¹.

O tratamento definitivo desta doença passa pela ablação do foco, que tem uma taxa de sucesso de cerca de 95%⁴⁴.

Doenças do tecido de condução

Padrão ECG/Síndrome de Wolff-Parkinson-White

O síndrome de WPW caracteriza-se pela presença de uma via acessória de condução auriculoventricular (AV) que leva a fenómenos de pré-excitação ventricular, manifestados no ECG por uma onda delta e encurtamento do intervalo PR⁴⁰, (ver figura 3F) e sintomas.

A prevalência de pré-excitação nos atletas é de 0,1 a 0,3% e é semelhante à da população em geral¹. A maioria dos pacientes com pré-excitação permanece assintomático (ECG com padrão WPW) mas quando os sintomas ocorrem eles são, normalmente, secundários a taquiarritmias. As taquiarritmias mais comuns são a taquicardia AV de reentrada (tanto ortodrómica como antidrómica), fibrilhação auricular e fibrilhação

ventricular, mais raramente. A forma mais comum de taquicardia AV de reentrada na síndrome de WPW é a taquicardia ortodrômica, com complexo QRS estreito. Esta taquicardia utiliza a via do nó AV anterogradamente e a via acessória retrogradamente. Foi estimado que cerca de um terço dos doentes com a síndrome de WPW virá a desenvolver fibrilhação auricular. Tanto a fibrilhação auricular como o flutter auricular, na presença de pré-excitação ventricular, podem originar uma rápida ativação ventricular através da via acessória que pode degenerar em fibrilhação ventricular e morte⁴⁵.

O risco de MSC em doentes/atletas com esta síndrome varia entre 0,15 e 0,2%, sendo de 2,2% em pacientes sintomáticos⁴⁶. Está descrito que os atletas assintomáticos com pré-excitação no ECG, mas sem doença cardíaca estrutural, têm um baixo risco de MSC. A estratificação do risco é feita através de um estudo eletrofisiológico, e inclui a medição do período refratário da via acessória e a indução de fibrilhação auricular para medir o intervalo RR de pré-excitação mais curto. A existência de sintomas, múltiplas vias acessórias, persistência da onda delta com a prova de esforço, período refratário efetivo da via acessória <0,24s são indicadores de alto risco⁴⁵. Tanto a ESC como o consenso da 36ª Conferência de Bethesda (BC#36) recomendam o estudo eletrofisiológico e a ablação por cateter em atletas sintomáticos com WPW. A ESC recomenda o estudo eletrofisiológico a todos os atletas com WPW, mesmo que assintomáticos. Após a ablação por cateter da via acessória a BC#36 propõe o regresso à prática desportiva em 4 semanas, enquanto que, a ESC só 3 meses depois^{17, 46}.

Outras

Concussão cardíaca (*Commotio cordis*)

A concussão cardíaca resulta de um traumatismo não penetrante, na parte anterior torácica, capaz de provocar taquiarritmias ventriculares e MSC, na ausência de doença cardiovascular subjacente. Este traumatismo é habitualmente de baixa intensidade, inocente e não provoca lesão das costelas, esterno ou coração⁴⁷.

A frequência precisa deste evento é desconhecida. É mais frequente em crianças e adolescentes (média de idade 13 anos) talvez por estes grupos etários terem uma parede torácica mais complacente que permite uma maior transmissão de energia ao miocárdio⁶.

Cerca de 50% dos casos ocorre em atletas em competição, frequentemente em desportos como o basebol, o hóquei ou o lacrosse, pelo impacto da bola ou disco na parede torácica. Os restantes ocorrem durante atividades recreacionais ou não relacionados com desporto⁴⁸.

A concussão cardíaca é um evento arritmico primário que ocorre quando a energia mecânica, resultante de um traumatismo confinado a uma pequena área do precórdio, altera a estabilidade elétrica do miocárdio resultando em fibrilhação ventricular. Este traumatismo deve ocorrer 15 a 30 milissegundos antes do pico da onda T, pois este é o período elétrico mais vulnerável do ciclo cardíaco⁴⁷. Pensa-se que a energia transmitida pelo traumatismo aumente a pressão intracavitária do ventrículo esquerdo, o que leva à dilatação das membranas celulares, que ativam os canais iónicos e aumentam o fluxo transmembranar, provocando alterações elétricas que culminam na fibrilhação ventricular⁴⁸.

Perto de 40% da MSC ocorre mesmo com o uso de equipamentos ditos protetores⁴⁹. Assim as estratégias de prevenção devem apostar na inovação dos coletes protetores assim

como na disponibilidade de equipamentos de desfibrilhação automática externa nos recintos desportivos⁴⁷.

Prevenção da MSC

O rastreio pré-participação é a forma mais eficaz de prevenção da MSC. Contudo existem outros níveis de intervenção.

No caso de PCR testemunhada, a presença de um desfibrilhador automático externo, se aplicado 2 a 3 minutos após o colapso, pode ser muito eficaz. Nos casos com indicação para implantação de CDI (prevenção primária ou secundária) este permitirá reverter a fibrilhação ventricular para ritmo sinusal pela aplicação de um choque elétrico, “ressuscitando” o doente¹⁴.

Os pacientes com CMH, CAVD, CMD e canalopatias beneficiam da implantação do CDI. Contudo há ainda alguma controvérsia se estes aparelhos devem ou não ser usados na prevenção primária em indivíduos de baixo risco, pois apesar de possibilitar uma vida mais longa esses dispositivos também estão associados a algumas complicações. Nos atletas, que são uma população muito jovem, estas complicações são mais frequentes, pois há uma longa exposição ao aparelho e uma maior atividade física⁵⁰. As complicações mais frequentes são o dano físico do aparelho, arritmias por continuação da prática de exercício físico, choques inapropriados (25% em pacientes com CMH), ou redução da eficácia do CDI em estados de elevados níveis adrenérgicos⁴³. Numa minoria podem ainda ocorrer infeções, hematomas, pneumotórax e trombose venosa. Assim, o uso de CDI em indivíduos assintomáticos que pertencem a famílias com conhecida cardiomiopatia é ainda controverso sendo a estratificação do risco destes doentes essencial para a escolha do melhor tratamento⁵¹.

O tratamento farmacológico com antiarrítmicos é outra ferramenta útil em algumas das cardiopatias, mas a redução de eventos adversos com o uso de CDI é superior: redução da

mortalidade de 55% *versus* 23%, em populações selecionadas⁵². Na CAVD a ablação do foco arritmogénico por radiofrequência pode ser efetiva no tratamento a curto prazo. No síndrome de WPW a ablação da via acessória é o tratamento definitivo, possibilitando aos atletas um regresso à prática desportiva sem restrições. O futuro da prevenção pode passar pelo uso de vacinas eficazes para os vírus cardiotrópicos, pela terapia genética ou pelo diagnóstico genético pré implantação (intrauterina) em casos de famílias com cardiopatias hereditárias¹⁴.

Rastreo cardiovascular pré-participação no atleta

O principal objetivo do rastreo de pré-participação em atletas é identificar os afetados por doenças cardiovasculares e prevenir a morte súbita durante a prática desportiva através de intervenções apropriadas. As recomendações da American Heart Association (AHA) e da ESC são unânimes quanto aos benefícios do rastreo cardiovascular em atletas, sob o ponto de vista ético, legal e médico^{4, 53}. A AHA publicou em 1996 e em 2007 (um *update*) recomendações para o rastreo cardiovascular nos atletas. Foi definido que o rastreo deve incluir uma história pessoal e familiar detalhada e o exame físico do atleta. Foi elaborada então uma chave com 12 elementos essenciais para o exame cardiovascular, que deve ser realizado por profissionais experientes na área da saúde. Se houver uma ou mais perguntas positivas o atleta deve ser enviado para um profissional especializado e deverá ser realizado um ECG⁵³. Em 2004 e 2005 a ESC e o Comité Olímpico Internacional (IOC) publicaram também uma proposta com as recomendações para o rastreo cardiovascular pré-participação nos atletas, baseado no modelo italiano. Além da história pessoal, familiar e do exame físico, este consenso propôs a realização de um ECG de 12 derivações como parte integrante do rastreo⁴. Esta proposta veio na sequência do sucesso italiano na realização de um programa nacional obrigatório de rastreo pré-participação de atletas. Este programa foi iniciado em 1982 e, analisados os dados, houve uma redução anual de 89% na incidência de MSC. Esta

redução na mortalidade foi descrita como sendo resultado do aumento da identificação de atletas com cardiomiopatia, que aumentou de 4,4% em 1979 para 9,4% em 2004^{2,54}.

Assim a ESC e o IOC propõe que o rastreio deve ser realizado por um médico com formação específica, antes do início da prática desportiva e repetido com intervalos de 2 anos. A história familiar é considerada positiva quando um parente próximo foi vítima de MSC ou enfarte agudo do miocárdio prematuro (<55 anos nos homens e <65 anos nas mulheres), ou na presença de história familiar das doenças genéticas descritas anteriormente. A história pessoal é positiva quando há casos de dor torácica ou desconforto, síncope, palpitações, fadiga e dispneia excessiva para o grau de atividade física. No exame físico devem ser avaliados: a tensão arterial, o ritmo cardíaco, a auscultação cardíaca (sopros cardíacos), os pulsos radiais e femorais. O ECG de 12 derivações é considerado positivo na presença de uma ou mais das alterações listadas na tabela 1. Deve ser tido em conta que o ECG tem algumas limitações, particularmente na deteção de alterações nas artérias coronárias. Qualquer alteração deve requerer novas avaliações com recurso a testes adicionais como ECG com prova de esforço, o ecocardiograma ou monitorização com holter 24 horas⁴.

Apesar de reconhecer que o ECG pode melhorar o poder diagnóstico de doença cardiovascular a AHA conclui que o uso deste instrumento de forma universal nos EUA não é exequível. As razões apontadas são: 1) o grande número atual de atletas nos EUA (cerca de 10 milhões por ano) e a baixa prevalência das doenças causadoras de MSC, 2) os recursos limitados em médicos treinados e infraestruturas, 3) a baixa especificidade do ECG que aliada à falta de experiência dos profissionais resultaria num número excessivo de falsos positivos, que levaria a despesas inportáveis e a danos emocionais desnecessários⁵³.

Devido a estes diferentes pontos de vista, permanece em aberto o debate sobre o uso do ECG no rastreio inicial do atleta. É importante que surjam no futuro estudos randomizados comparando a eficácia de ambos os métodos de rastreio (com ou sem ECG).

Em Portugal, a prática do desporto federado implica um exame médico desportivo anual, com a realização de história detalhada, exame físico e ECG, sendo ainda realizado uma radiografia torácica bianualmente⁵⁵.

Nos últimos 5 anos os testes genéticos estão mais disponíveis na comunidade mundial. As doenças que atualmente podem ser estudadas por análise genética são: CMH, SQTL, SB, TVPC, e CAVD³⁷. Assim, adicionar a análise genética ao programa de rastreio em populações selecionadas (com história familiar de doenças genéticas cardíacas) pode diminuir a ocorrência de MSC. Os indivíduos afetados podem ter poucos sintomas ou ser completamente assintomáticos nos exames não invasivos recomendados e a PCR pode ser o primeiro sintoma da doença. Atualmente é possível identificar estes portadores assintomáticos pois muitos dos genes já são conhecidos e os testes genéticos disponíveis comercialmente. Assim podemos identificar não só o indivíduo mas também rastrear toda a sua família^{14, 37, 42}.

Crítérios de elegibilidade/desqualificação de atletas

Quando uma alteração cardiovascular é diagnosticada num atleta há várias questões a considerar, nomeadamente o risco de MSC durante a participação em competição, o benefício em reduzir/parar de treinar e competir e os critérios que devem ser usados para a desqualificação do atleta⁶.

Com vista a diminuir o risco de MSC nos atletas foi publicado em 1985 pela American College of Cardiology (ACC) na 16ª Conferência de Bethesda as normas para desqualificação de atletas. Nos últimos 20 anos mais 2 consensos foram publicados na 26ª (1994) e 36ª (2005) Conferência de Bethesda acrescentando novas decisões para elegibilidade/desqualificação de atletas. Também em 2005 a ESC publicou um artigo com as principais recomendações na elegibilidade dos atletas^{52, 56}.

Estas duas entidades (ACC e ECS) apresentam recomendações específicas tendo em conta as diferentes alterações cardíacas nos atletas. Muitas das recomendações são universais aos dois documentos. Contudo, talvez devido às diferenças culturais, sociais e legais a ESC é mais restritiva, principalmente na participação de indivíduos com genótipo positivo e fenótipo negativo em atividade física intensa. Estas recomendações não abrangem os indivíduos que participam em atividades recreacionais ou ao ar livre esporadicamente, sendo dirigidas aos atletas que treinam regularmente e participam em competição^{52, 56}. Na tabela 2 podemos ver os critérios de elegibilidade/desqualificação de ambas. No caso dos atletas com CDI ambos os documentos restringem a participação em atividades competitivas, com uma possível exceção para a participação em desportos de baixa intensidade como o golfe⁵⁶.

Seria útil para a comunidade médica desportiva e para o próprio atleta que a ACC e a ESC criassem um documento de consenso que pudesse ser implementado globalmente.

Conclusão

A MSC em atletas é um acontecimento raro mas com grande impacto na sociedade. As principais causas de MSC no atleta são a CMH, a CAVD, a anomalia das artérias coronárias e a concussão cardíaca. As estratégias preventivas passam pelo rastreio pré-competição dos atletas e pela desqualificação daqueles com comprovada cardiopatia. O uso de antiarrítmicos e de CDI está também aconselhado em doentes com cardiopatia conhecida. A utilização do ECG no rastreio é aconselhada pela ESC, mas a interpretação do mesmo deve ter em conta as adaptações fisiológicas do coração do atleta ao exercício.

Atualmente o avanço na tecnologia genética tem permitido a confirmação molecular de algumas doenças. Contudo é necessária mais investigação para descobrir novas mutações e perceber o significado de outras recentemente descobertas. A causa genética foi apenas identificada em 75% dos casos de SQT, 65% dos de CMH, 50% dos de CAVD e TVPC, 25

a 30% dos de SB e 21% dos de SQTC¹². Para além do desenvolvimento da tecnologia genética é ainda necessária a criação de registos nacionais e internacionais das causas de MSC dos atletas para que se consiga estimar a verdadeira frequência desta fatalidade, permitindo assim a implementação global de programas de rastreio semelhantes.

Agradecimentos

Agradeço ao Prof. Doutor Manuel Joaquim Lopes Vaz da Silva pela disponibilidade, orientação, revisão crítica e todo o apoio prestado na elaboração desta monografia.

Agradeço também à família e aos amigos pelo apoio incondicional.

Bibliografia

1. Borjesson M, Pelliccia A. Incidence and aetiology of sudden cardiac death in young athletes: an international perspective. *Br J Sports Med.* 2009;43(9):644-8
2. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, et al. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol.* 2003;42(11):1959-63
3. Maron BJ, Haas TS, Doerer JJ, et al. Comparison of U.S. and Italian experiences with sudden cardiac deaths in young competitive athletes and implications for preparticipation screening strategies. *Am J Cardiol.* 2009;104(2):276-80
4. Corrado D, Pelliccia A, Bjornstad HH, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2005;26(5):516-24
5. Rowland T. Sudden unexpected death in young athletes: reconsidering "hypertrophic cardiomyopathy". *Pediatrics.* 2009;123(4):1217-22
6. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med.* 2003;349(11):1064-75
7. Maron BJ. Distinguishing hypertrophic cardiomyopathy from athlete's heart physiological remodelling: clinical significance, diagnostic strategies and implications for preparticipation screening. *Br J Sports Med.* 2009;43(9):649-56
8. Corrado D, Pelliccia A, Heidbuchel H, et al. Recommendations for interpretation of 12-lead electrocardiogram in the athlete. *Eur Heart J.* 2010;31(2):243-59
9. Rawlins J, Bhan A, Sharma S. Left ventricular hypertrophy in athletes. *Eur J Echocardiogr.* 2009;10(3):350-6
10. Maron BJ, Pelliccia A. The heart of trained athletes: cardiac remodeling and the risks of sports, including sudden death. *Circulation.* 2006;114(15):1633-44
11. Arrigan MT, Killeen RP, Dodd JD, et al. Imaging spectrum of sudden athlete cardiac death. *Clin Radiol.* 2011;66(3):203-23
12. Barsheshet A, Brenyo A, Moss AJ, et al. Genetics of sudden cardiac death. *Curr Cardiol Rep.* 2011;13(5):364-76
13. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation.* 2009;119(8):1085-92
14. Thiene G, Carturan E, Corrado D, et al. Prevention of sudden cardiac death in the young and in athletes: dream or reality? *Cardiovasc Pathol.* 2010;19(4):207-17
15. Graham TP, Jr., Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Task Force 2: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(8):1326-33
16. Stout M. The Marfan syndrome: implications for athletes and their echocardiographic assessment. *Echocardiography.* 2009;26(9):1075-81
17. Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad HH, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2005;26(14):1422-45
18. Yuan SM, Jing H. Marfan's syndrome: an overview. *Sao Paulo Med J.* 2010;128(6):360-6
19. Germann CA, Perron AD. Sudden cardiac death in athletes: a guide for emergency physicians. *Am J Emerg Med.* 2005;23(4):504-9

20. Maron BJ, Ackerman MJ, Nishimura RA, et al. Task Force 4: HCM and other cardiomyopathies, mitral valve prolapse, myocarditis, and Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(8):1340-5
21. Thompson PD, Balady GJ, Chaitman BR, et al. Task Force 6: coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(8):1348-53
22. Henriques de Gouveia R, van der Wal AC, van der Loos CM, et al. Sudden unexpected death in young adults. Discrepancies between initiation of acute plaque complications and the onset of acute coronary death. *Eur Heart J.* 2002;23(18):1433-40
23. Ng B, Maginot KR. Sudden cardiac death in young athletes: trying to find the needle in the haystack. *WMJ.* 2007;106(6):335-42
24. Prakken NH, Cramer MJ, Olimulder MA, et al. Screening for proximal coronary artery anomalies with 3-dimensional MR coronary angiography. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2010;26(6):701-10
25. Davis JA, Cecchin F, Jones TK, et al. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37(2):593-7
26. Wever-Pinzon OE, Myerson M, Sherrid MV. Sudden cardiac death in young competitive athletes due to genetic cardiac abnormalities. *Anadolu Kardiyol Derg.* 2009;9 Suppl 2:17-23
27. Prakken NH, Velthuis BK, Cramer MJ, et al. Advances in cardiac imaging: the role of magnetic resonance imaging and computed tomography in identifying athletes at risk. *Br J Sports Med.* 2009;43(9):677-84
28. Basso C, Corrado D, Marcus FI, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Lancet.* 2009;373(9671):1289-300
29. Palmisano BT, Rottman JN, Wells QS, et al. Familial evaluation for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Cardiology.* 2011;119(1):47-53
30. Thiene G, Corrado D, Basso C. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:45
31. Capulzini L, Brugada P, Brugada J, et al. Arrhythmia and right heart disease: from genetic basis to clinical practice. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63(8):963-83
32. McRae AT, 3rd, Chung MK, Asher CR. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a cause of sudden death in young people. *Cleve Clin J Med.* 2001;68(5):459-67
33. Basso C, Carturan E, Corrado D, et al. Myocarditis and dilated cardiomyopathy in athletes: diagnosis, management, and recommendations for sport activity. *Cardiol Clin.* 2007;25(3):423-9, vi
34. Pelliccia A, Culasso F, Di Paolo FM, et al. Physiologic left ventricular cavity dilatation in elite athletes. *Ann Intern Med.* 1999;130(1):23-31
35. Corrado D, Basso C, Thiene G. Sudden cardiac death in young people with apparently normal heart. *Cardiovasc Res.* 2001;50(2):399-408
36. Magnani JW, Dec GW. Myocarditis: current trends in diagnosis and treatment. *Circulation.* 2006;113(6):876-90
37. Zeigler VL, Payne L. Sudden cardiac death in the young. *Crit Care Nurs Q.* 2010;33(3):219-32
38. Zareba W, Cygankiewicz I. Long QT syndrome and short QT syndrome. *Prog Cardiovasc Dis.* 2008;51(3):264-78
39. Roden DM. Clinical practice. Long-QT syndrome. *N Engl J Med.* 2008;358(2):169-76
40. Walker J, Calkins H, Nazarian S. Evaluation of cardiac arrhythmia among athletes. *Am J Med.* 2010;123(12):1075-81
41. Morita H, Wu J, Zipes DP. The QT syndromes: long and short. *Lancet.* 2008;372(9640):750-63

42. Quarta G, Lambiase P, Elliott P. Beyond sudden death in the athlete: how to identify family members at risk. *Br J Sports Med.* 2011;45(3):189-92
43. Do R, Patton KK. Cardiovascular implantable electronic devices in athletes. *Cardiovasc Ther.* 2010;28(5):327-36
44. Whyte GP, Stephens N, Senior R, et al. Differentiation of RVOT-VT and ARVC in an elite athlete. *Med Sci Sports Exerc.* 2008;40(8):1357-61
45. Sethi KK, Dhall A, Chadha DS, et al. WPW and preexcitation syndromes. *J Assoc Physicians India.* 2007;55 Suppl:10-5
46. Zipes DP, Ackerman MJ, Estes NA, 3rd, et al. Task Force 7: arrhythmias. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(8):1354-63
47. Madias C, Maron BJ, Alsheikh-Ali AA, et al. Commotio cordis. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2007;7(4):235-45
48. Maron BJ, Estes NA, 3rd. Commotio cordis. *N Engl J Med.* 2010;362(10):917-27
49. Montagnana M, Lippi G, Franchini M, et al. Sudden cardiac death in young athletes. *Intern Med.* 2008;47(15):1373-8
50. Maron BJ. Can sudden cardiac death be prevented? *Cardiovasc Pathol.* 2010;19(6):329-35
51. Maron BJ. Risk stratification and role of implantable defibrillators for prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circ J.* 2010;74(11):2271-82
52. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (writing committee to develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death): developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Circulation.* 2006;114(10):e385-484
53. Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, et al. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism: endorsed by the American College of Cardiology Foundation. *Circulation.* 2007;115(12):1643-455
54. Corrado D, Schmied C, Basso C, et al. Risk of sports: do we need a pre-participation screening for competitive and leisure athletes? *Eur Heart J.* 2011;32(8):934-44
55. Calado CP, A. Teixeira, A. Anjos, R. Morte súbita no jovem atleta: o estado da arte. *Acta Pediatr Port.* 2010;41 (6):274-80
56. Pelliccia A, Zipes DP, Maron BJ. Bethesda Conference #36 and the European Society of Cardiology Consensus Recommendations revisited a comparison of U.S. and European criteria for eligibility and disqualification of competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52(24):1990-6

Lista de figuras

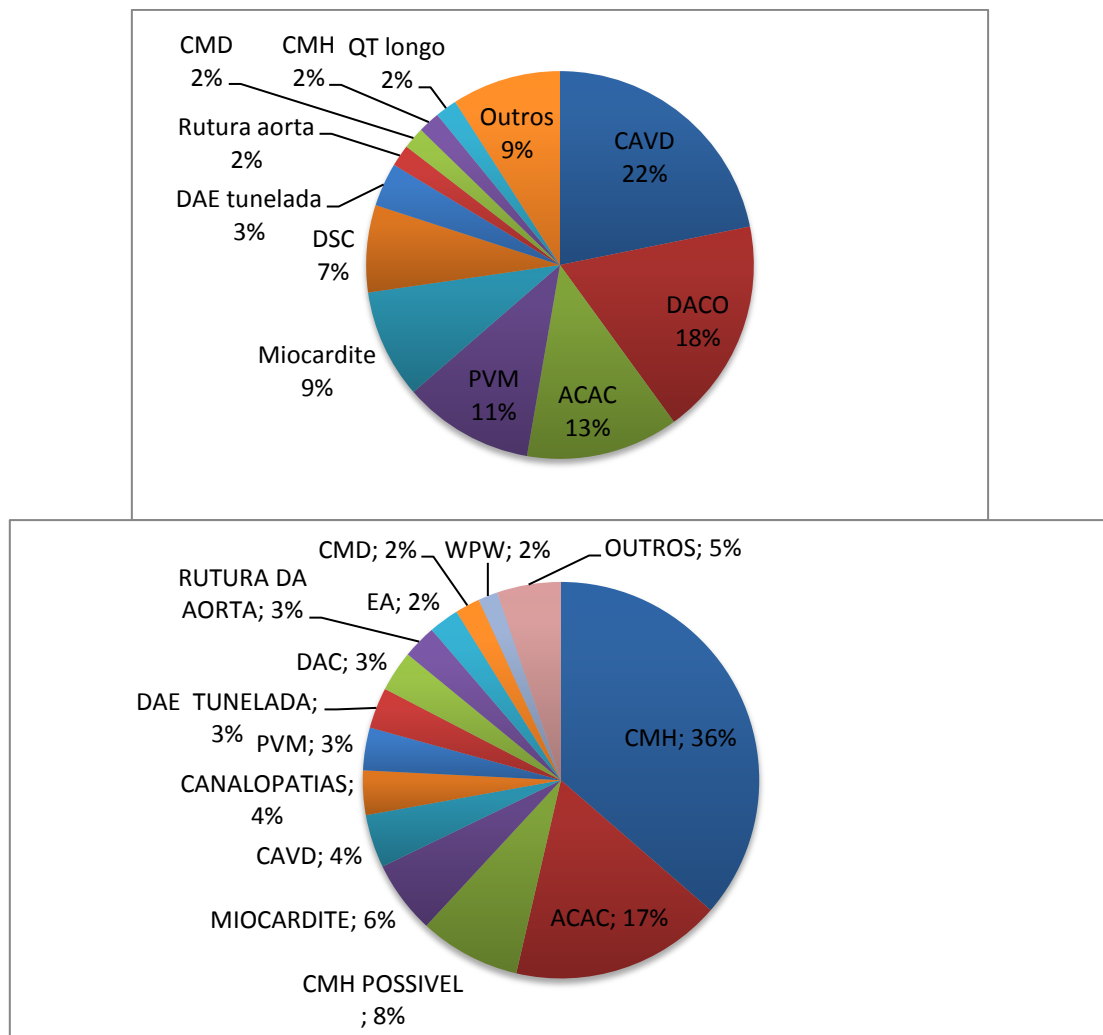


Figura 1 – Causas de MSC em atletas em Itália e EUA. ACAC, anomalia congénita das artérias coronárias; CAVD, cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito; CMD, cardiomiopatia dilatada; CMH, cardiomiopatia hipertrófica; DAC, doença das artérias coronárias; DACO, doença das artérias coronárias obstrutiva; DAE tunelizada, descendente anterior esquerda tunelizada – “trajeto intramiocárdico”; DSC, doenças do sistema de condução; EA, estenose aórtica; PVM, prolapso da válvula mitral; WPW, síndrome de Wolff Parkinson White. [Corrado D, Basso C, Rizzoli G, et al. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol.* 2003;42(11):1959-63; Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation.* 2009;119(8):1085-92]

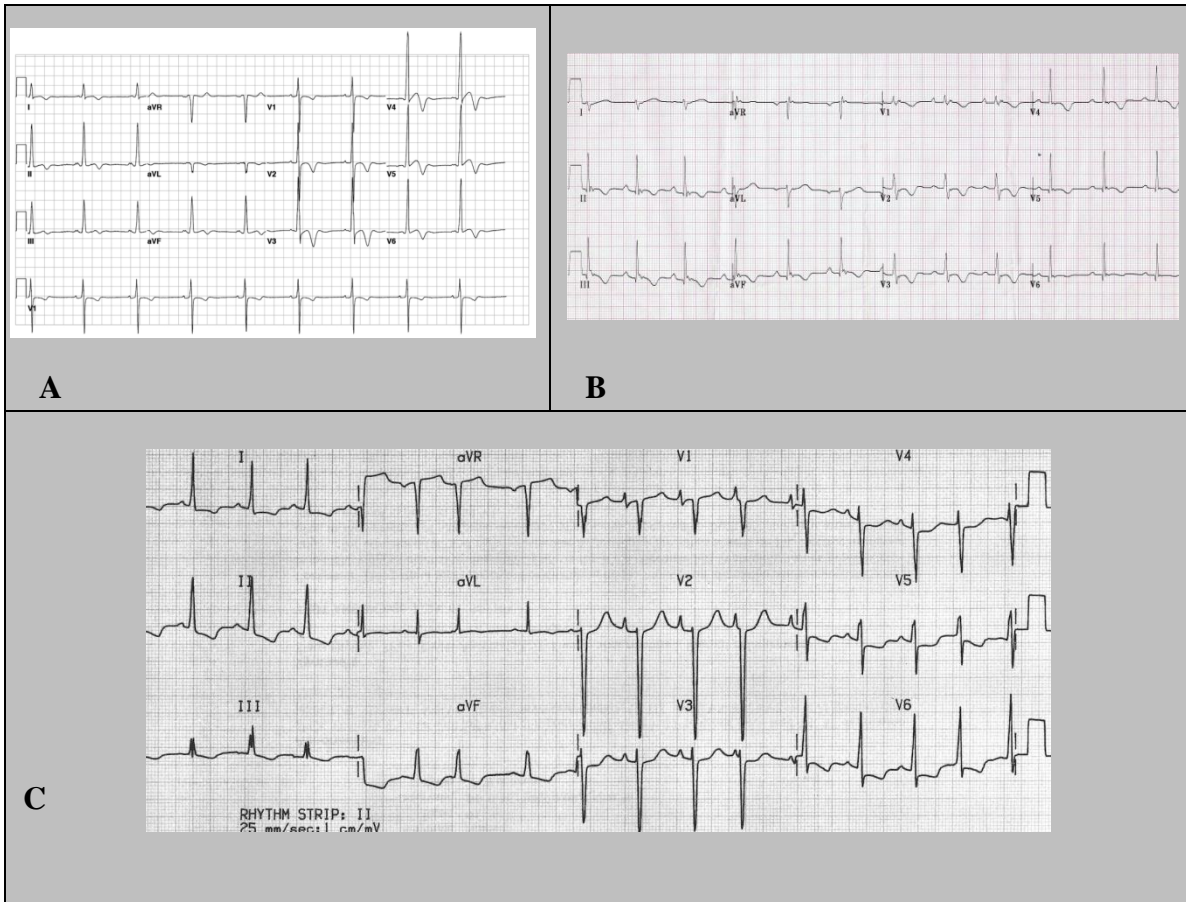


Figura 2 - Alterações eletrocardiográficas típicas de: cardiomiopatia hipertrófica (A), cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito (B), cardiomiopatia dilatada (C). Imagens retiradas de: www.lifeinthefastlane.com e www.askdrwiki.com

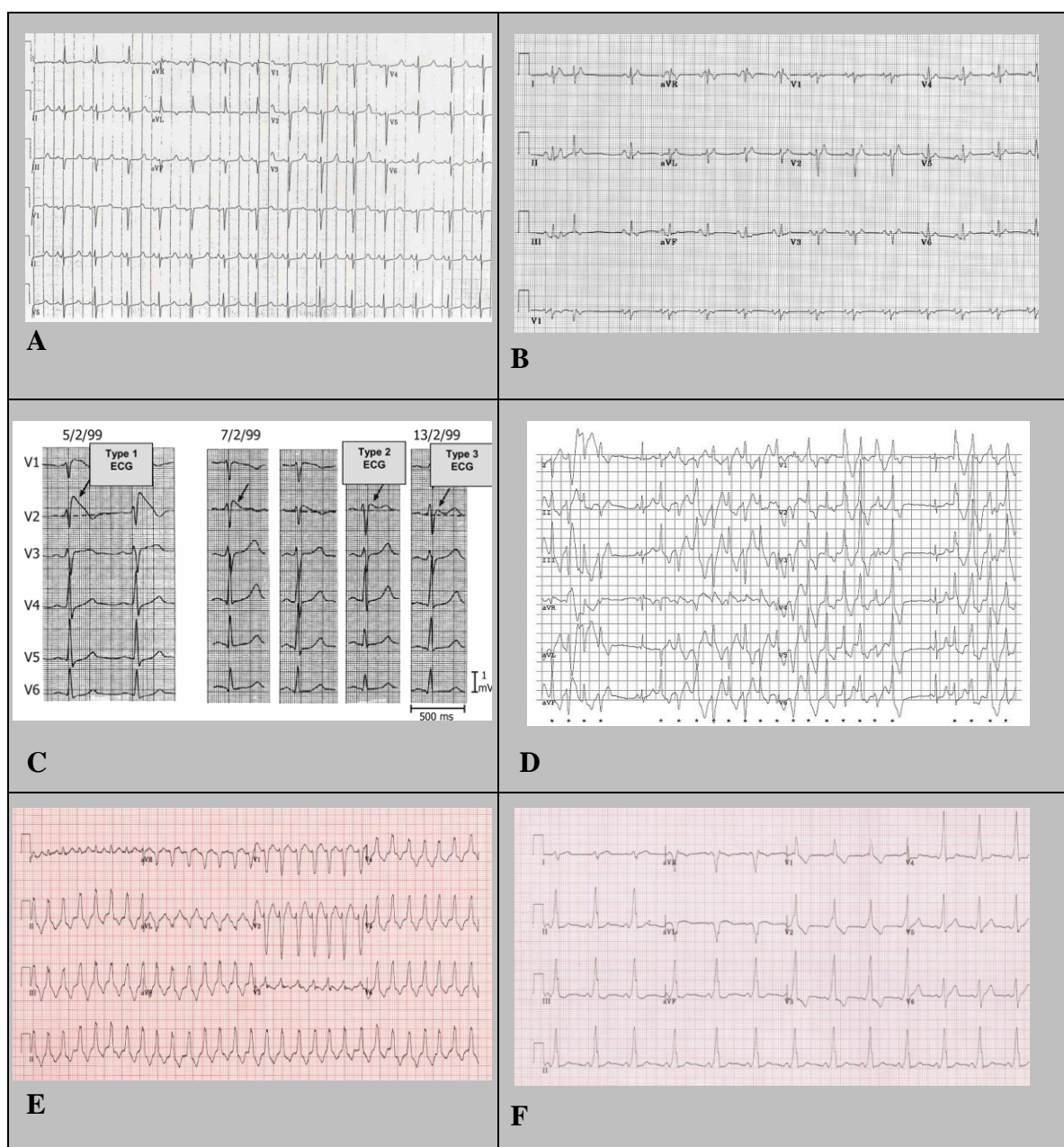


Figura 3 - Alterações eletrocardiográficas típicas de: síndrome do QT longo (A), síndrome do QT Curto (B), síndrome de Brugada (C), taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (D), taquicardia ventricular idiopática (E), padrão Wolff Parkinson White (F). Retirado de www.ecgpedia.org, www.heartpearls.com, www.askdrwiki.com.

Lista de tabelas

| Tabela 1 – Critérios “positivos” para um ECG de 12 derivações | |
|--|---|
| Onda P | Anomalia da aurícula esquerda: onda P com porção negativa em V1 $\geq 0,1\text{mV}$ em amplitude e $\geq 0,04\text{s}$ em duração; |
| | Anomalia da aurícula direita: onda P apiculada em DII e DIII ou V1 $\geq 0,25\text{mV}$ de amplitude. |
| Complexo QRS | Desvio do eixo no plano frontal: para a direita $\geq + 120^\circ$ ou para a esquerda -30° a -90° ; |
| | Aumento da voltagem: amplitude da onda R ou S $\geq 2\text{ mV}$; onda S em V1 e V2 $\geq 3\text{ mV}$, ou onda R em V5 e V6 $\geq 3\text{ mV}$; |
| | Onda Q anormal $\geq 0,04\text{s}$ de duração, ou amplitude $\geq 25\%$ da onda R seguinte, ou padrão QS em duas ou mais derivações; |
| | Padrão de bloqueio do ramo direito ou esquerdo com duração do QRS $\geq 0,12\text{ s}$ (bloqueio completo); |
| | Onda R ou R' em V1 $\geq 0,5\text{ mV}$ em amplitude e relação R/S ≥ 1 . |
| Segmento ST, onda T e intervalo QT | Infradesnivelamento do segmento ST; achatamento ou inversão da onda T em duas ou mais derivações; |
| | Prolongamento do intervalo QTc $> 0,44\text{ s}$ nos homens e $0,46\text{ s}$ nas mulheres. |
| Alterações no ritmo e condução | Extrassístoles ventriculares ou arritmias ventriculares mais severas; |
| | Taquicardia supraventricular, flutter ou fibrilhação auricular; |
| | Intervalo PR curto ($< 0,12\text{ s}$) com ou sem onda delta; |
| | Bradicardia sinusal com frequência cardíaca em repouso de ≤ 40 batimentos por minuto; |
| | Bloqueio auriculoventricular de 1º, 2º ou 3º grau. |

| Tabela 2 | Recomendações para os atletas com alterações cardiovasculares segundo a ACC – BC#36 e a ESC | |
|---|---|---|
| | Critérios clínicos e desportos permitidos | |
| | ACC – BC#36 | ESC |
| CMH, CMD e CAVD | Nenhum desporto | Nenhum desporto |
| Miocardite ativa | Nenhum desporto | Nenhum desporto durante 6 meses |
| Miocardite resolvida | Todos os desportos | Todos os desportos |
| Síndrome de Marfan | Se a raiz da aorta <40mm, sem HF de MSC, desportos de moderada intensidade | Só desportos recreacionais |
| SQTL | >0,47s nos homens >0,48s nas mulheres; desportos de baixa intensidade | >0,44s nos homens e > 0,46 na mulheres: só desportos recreacionais |
| SQTC, SB e TVPC | Nenhum desporto | Nenhum desporto |
| Síndrome de WPW | Estudo EEF se sintomático. Ablação se risco elevado; 4 semanas e pode competir † | Estudo EEF se sintomático ou assintomático; Ablação se risco elevado; 3 meses e pode competir † |
| Extrassístoles ventriculares | Todos os desportos se um aumento das extrassístoles não for observado com o exercício | Todos os desportos se um aumento das extrassístoles não for observado com o exercício |
| Portadores genéticos sem fenótipo (CMH, CAVD, CMD, canalopatias*) | Todos os desportos | Só desportos recreacionais |

ACC CB#36 = American College of Cardiology Conferencia de Bethesda; ESC = Sociedade Europeia de Cardiologia; CMD = cardiomiopatia dilatada; CMV = cardiomiopatia hipertrófica; CAVD = cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito; HF = história familiar; MSC = morte súbita cardíaca; SQTL = síndrome do QT longo; SQTC = síndrome do QT curto; SB = síndrome de Brugada; TVPC = taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica; WPW = Wolff-Parkinson-White; EEF = estudo eletrofisiológico; † desportos radicais de escalada, motorizados ou ski devem ser evitados pelo risco da perda de consciência. * Síndrome do QT longo, síndrome do QT curto, síndrome de Brugada e taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.

Anexos

Normas de publicação da Revista Portuguesa de Cardiologia

A Revista Portuguesa de Cardiologia, órgão oficial da Sociedade Portuguesa de Cardiologia, é uma publicação científica internacional destinada ao estudo das doenças cardiovasculares.

Publica artigos em português na sua edição em papel e em português e inglês na sua edição online, sobre todas as áreas da Medicina Cardiovascular. Se os artigos são publicados apenas em inglês, esta versão surgirá simultaneamente em papel e online. Inclui regularmente artigos originais sobre investigação clínica ou básica, revisões temáticas, casos clínicos, imagens em cardiologia, comentários editoriais e cartas ao editor. Para consultar as edições online deverá aceder através do link www.revportcardiol.org.

Todos os artigos são avaliados antes de serem aceites para publicação por peritos designados pelos Editores (peer review). A submissão de um artigo à Revista Portuguesa de Cardiologia implica que este nunca tenha sido publicado e que não esteja a ser avaliado para publicação noutra revista.

Os trabalhos submetidos para publicação são propriedade da Revista Portuguesa de Cardiologia e a sua reprodução total ou parcial deverá ser convenientemente autorizada. Todos os autores deverão enviar a Declaração de Originalidade, conferindo esses direitos à RPC, na altura em que os artigos são aceites para publicação.

Envio de manuscritos

Os manuscritos para a Revista Portuguesa de Cardiologia são enviados através do link <http://www.ees.elsevier.com/repc>. Para enviar um manuscrito, é apenas necessário aceder ao referido link e seguir todas as instruções que surgem.

Responsabilidades Éticas

Os autores dos artigos aceitam a responsabilidade definida pelo Comité Internacional dos Editores das Revistas Médicas (consultar www.icmje.org).

Os trabalhos submetidos para publicação na Revista Portuguesa de Cardiologia devem respeitar as recomendações internacionais sobre investigação clínica (Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial, revista recentemente) e com animais de laboratório (Sociedade Americana de Fisiologia). Os estudos aleatorizados deverão seguir as normas CONSORT.

Informação sobre autorizações

A publicação de fotografias ou de dados dos doentes não devem identificar os mesmos. Em todos os casos, os autores devem apresentar o consentimento escrito por parte do doente que autorize a sua publicação, reprodução e divulgação em papel e na Revista Portuguesa de Cardiologia. Do mesmo modo os autores são responsáveis por obter as respectivas autorizações para reproduzir na Revista Portuguesa de Cardiologia todo o material (texto, tabelas ou figuras) previamente publicado. Estas autorizações devem ser solicitadas ao autor e à editora que publicou o referido material.

Conflito de interesses

Cada um dos autores deverá indicar no seu artigo se existe ou não qualquer tipo de Conflito de Interesses.

Declaração de originalidade

O autor deverá enviar uma declaração de originalidade. Ver anexo I

Protecção de dados

Os dados de carácter pessoal que se solicitam vão ser tratados num ficheiro automatizado da Sociedade Portuguesa de Cardiologia (SPC) com a finalidade de gerir a publicação do seu artigo na Revista Portuguesa de Cardiologia (RPC). Salvo indique o contrário ao enviar o artigo, fica expressamente autorizado que os dados referentes ao seu nome, apelidos, local de trabalho e correio electrónico sejam publicados na RPC, bem como no portal da SPC (www.spc.pt) e no portal online www.revportcardiol.org, com o intuito de dar a conhecer a autoria do artigo e de possibilitar que os leitores possam comunicar com os autores.

INSTRUÇÕES AOS AUTORES

Todos os manuscritos deverão ser apresentados de acordo com as normas de publicação. Pressupõe-se que o primeiro autor é o responsável pelo cumprimento das normas e que os restantes autores conhecem, participam e estão de acordo com o conteúdo do manuscrito.

1. Artigos Originais

Apresentação do documento:

- Com espaço duplo, margens de 2,5 cm e páginas numeradas.
- Não deverão exceder 5.000 palavras, contadas desde a primeira à última página, excluindo as tabelas.
- Consta de dois documentos: primeira página e manuscrito
- O manuscrito deve seguir sempre a mesma ordem: a) resumo estruturado em português e palavras-chave; b) resumo estruturado em inglês e palavras-chave; c) quadro de abreviaturas em português e em inglês; d) texto; e) bibliografia; f) legendas das figuras; g) tabelas (opcional) e h) figuras (opcional)-

Primeira página

Título completo (menos de 150 caracteres) em português e em inglês.

Nome e apelido dos autores pela ordem seguinte: nome próprio, seguido do apelido (pode conter dois nomes)

Proveniência (Serviço, Instituição, cidade, país) e financiamento caso haja.

Endereço completo do autor a quem deve ser dirigida a correspondência, fax e endereço electrónico.

Faz-se referência ao número total de palavras do manuscrito (excluindo as tabelas).

Resumo estruturado

O resumo, com um máximo de 250 palavras, está dividido em quatro partes: a) Introdução e objectivos; b) Métodos; c) Resultados e d) Conclusões.

Deverá ser elucidativo e não inclui referências bibliográficas nem abreviaturas (excepto as referentes a unidades de medida).

Inclui no final três a dez palavras-chave em português e em inglês. Deverão ser preferencialmente seleccionadas a partir da lista publicada na Revista Portuguesa de Cardiologia, oriundas do Medical Subject

Headings (MeSH) da National Library of Medicine, disponível em: www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html.

O resumo e as palavras-chave em inglês devem ser apresentados da mesma forma.

Texto

Deverá conter as seguintes partes devidamente assinaladas: a) Introdução; b) Métodos; c) Resultados; d) Discussão e e) Conclusões. Poderá utilizar subdivisões adequadamente para organizar cada uma das secções.

As abreviaturas das unidades de medida são as recomendadas pela RPC (ver Anexo II).

Os agradecimentos situam-se no final do texto.

Bibliografia

As referências bibliográficas deverão ser citadas por ordem numérica no formato 'superscript', de acordo com a ordem de entrada no texto.

As referências bibliográficas não incluem comunicações pessoais, manuscritos ou qualquer dado não publicado. Todavia podem estar incluídos, entre parêntesis, ao longo do texto.

São citados abstracts com menos de dois anos de publicação, identificando-os com [abstract] colocado depois do título.

As revistas médicas são referenciadas com as abreviaturas utilizadas pelo Index Medicus: List of Journals Indexed, tal como se publicam no número de Janeiro de cada ano. Disponível em: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/citmatch_help.html#journalLists.

O estilo e a pontuação das referências deverão seguir o modelo Vancouver 3.

Revista médica: Lista de todos os autores. Se o número de autores for superior a três, incluem-se os três primeiros, seguidos da abreviatura latina et al. Exemplo:

17. Sousa PJ, Gonçalves PA, Marques H et al. Radiação na AngioTC cardíaca; preditores de maior dose utilizada e sua redução ao longo do tempo. Rev Port cardiol, 2010; 29:1655-65

Capítulo em livro: Autores, título do capítulo, editores, título do livro, cidade, editora e páginas. Exemplo:

23. Nabel EG, Nabel GJ. Gene therapy for cardiovascular disease. En: Haber E, editor. Molecular cardiovascular medicine. New York: Scientific American 1995. P79-96.

Livro: Cite as páginas específicas. Exemplo:

30. Cohn PF. Silent myocardial ischemia and infarction. 3rd ed. New York: Mansel Dekker; 1993. P. 33.

Material electrónico: Artigo de revista em formato electrónico. Exemplo:

Aboud S. Quality improvement initiative in nursing homes: the ANA acts it an advisory role. Am J Nurs. [serie na internet.] 2002 Jun citado 12 Ago 2002; 102(6): [aprox. 3] p. Disponível em: <http://www.nursingworld.org/AJN/2002/june/Wwawatch.htm>

.A Bibliografia será enviada como texto regular; nunca como nota de rodapé. Não se aceitam códigos específicos dos programas de gestão bibliográfica.

1. Figuras

As figuras correspondentes a gráficos e desenhos são enviadas no formato TIFF ou JPEG de preferência, com uma resolução nunca inferior a 300 dpi e utilizando o negro para linhas e texto. São alvo de numeração árabe de acordo com a ordem de entrada no texto.

- A grafia, símbolos, letras, etc, deverão ser enviados num tamanho que, ao ser reduzido, os mantenha claramente legíveis. Os detalhes especiais deverão ser assinalados com setas contrastantes com a figura.

- As legendas das figuras devem ser incluídas numa folha aparte. No final devem ser identificadas as abreviaturas empregues por ordem alfabética.

- As figuras não podem incluir dados que dêem a conhecer a proveniência do trabalho ou a identidade do paciente. As fotografias das pessoas devem ser feitas de maneira que estas não sejam identificadas ou incluir-se-á o consentimento por parte da pessoa fotografada.

Tabelas

São identificadas com numeração árabe de acordo com a ordem de entrada no texto.

Cada tabela será escrita a espaço duplo numa folha aparte.

- Incluem um título na parte superior e na parte inferior são referidas as abreviaturas por ordem alfabética.

- O seu conteúdo é auto-explicativo e os dados que incluem não figuram no texto nem nas figuras.

2. Cartas ao Editor

Devem ser enviadas sob esta rubrica e referem-se a artigos publicados na Revista. Serão somente consideradas as cartas recebidas no prazo de oito semanas após a publicação do artigo em questão.

- Com espaço duplo, com margens de 2,5 cm.
- O título (em português e em inglês), os autores (máximo quatro), proveniência, endereço e figuras devem ser especificados de acordo com as normas anteriormente referidas para os artigos originais.
- Não podem exceder as 800 palavras.
- Podem incluir um número máximo de duas figuras. As tabelas estão excluídas.

3. Casos Clínicos

Devem ser enviados sob esta rubrica.

- A espaço duplo com margens de 2,5 cm.
 - O título (em português e em inglês) não deve exceder 10 palavras
- Os autores (máximo oito) proveniência, endereço e figuras serão especificados de acordo com as normas anteriormente referidas para os artigos originais.

O texto explicativo não pode exceder 3.000 palavras e contem informação de maior relevância. Todos os símbolos que possam constar nas imagens serão adequadamente explicados no texto.

Contêm um número máximo de 4 figuras e pode ser enviado material suplementar, como por exemplo vídeos clips.

4. Imagens em Cardiologia

- A espaço duplo com margens de 2,5 cm.
- O título (em português e em inglês) não deve exceder oito palavras
- Os autores (máximo seis), proveniência, endereço e figuras serão especificados de acordo com as normas anteriormente referidas para os artigos originais.
- O texto explicativo não pode exceder as 250 palavras e contem informação de maior relevância, sem referências bibliográficas. Todos os símbolos que possam constar nas imagens serão adequadamente explicados no texto.
- Contêm um número máximo de quatro figuras.

5. Material adicional na WEB

A Revista Portuguesa de Cardiologia aceita o envio de material electrónico adicional para apoiar e melhorar a apresentação da sua investigação científica. Contudo, unicamente se considerará para publicação o material electrónico adicional directamente relacionado com o conteúdo do artigo e a sua aceitação final dependerá do critério do Editor. O material adicional aceite não será traduzido e publicar-se-á electronicamente no formato da sua recepção.

Para assegurar que o material tenha o formato apropriado recomendamos o seguinte:

| | Formato | Extensão | Detalhes |
|--------|---------|--------------|-----------------------|
| Texto | Word | .doc ou docx | Tamanho máximo 300 Kb |
| Imagem | JPG | .jpg | Tamanho máximo 10MB |
| Audio | MP3 | .mp3 | Tamanho máximo 10MB |
| Vídeo | WMV | .wmv | Tamanho máximo 30MB |

Os autores deverão submeter o material no formato electrónico através do EES como arquivo multimédia juntamente com o artigo e conceber um título conciso e descritivo para cada arquivo.

Do mesmo modo, este tipo de material deverá cumprir também todos os requisitos e responsabilidades éticas gerais descritas nessas normas.

O Corpo Redactorial reserva-se o direito de recusar o material electrónico que não julgue apropriado.

ANEXO I

DECLARAÇÃO

Declaro que autorizo a publicação do manuscrito:

Ref.^a

Título

.....

.....

.....

do qual sou autor ou c/autor.

Declaro ainda que presente manuscrito é original, não foi objecto de qualquer outro tipo de publicação e cedo a inteira propriedade à Revista Portuguesa de Cardiologia, ficando a sua reprodução, no todo ou em parte, dependente de prévia autorização dos editores.

Nome dos autores:

.....

.....

.....

Assinaturas:

ANEXO II

Símbolos, abreviaturas de medidas ou estatística

| Designação | Português | Inglês |
|------------------------------------|------------------|------------------|
| Ampere | A | A |
| Ano | ano | yr |
| Centímetro quadrado | cm ² | cm ² |
| Contagens por minuto | cpm | cpm |
| Contagens por segundo | cps | cps |
| Curie | Ci | Ci |
| Electrocardiograma | ECG | ECG |
| Equivalente | Eq | Eq |
| Grau Celsius | °C | °C |
| Gramma | g | g |
| Hemoglobina | Hb | Hb |
| Hertz | Hz | Hz |
| Hora | h | h |
| Joule | J | J |
| Litro | L ou l | l ou L |
| Metro | m | m |
| Minuto | min | min |
| Molar | M | M |
| Mole | mol | mol |
| Normal (concentração) | N | N |
| Ohm | Ω | Ω |
| Osmol | osmol | osmol |
| Peso | peso | WT |
| Pressão parcial de CO ₂ | pCO ₂ | pCO ₂ |
| Pressão parcial de O ₂ | pO ₂ | pO ₂ |
| Quilograma | kg | kg |
| Segundo | s | sec |
| Semana | Sem | Wk |
| Sistema nervoso central | SNC | CNS |
| Unidade Internacional | UI | IU |
| Volt | V | V |
| Milivolt | mV | mV |
| Volume | Vol | Vol |
| Watts | W | W |
| Estatística: | | |
| Coefficiente de correlação | r | r |
| Desvio padrão (standard) | DP | SD |
| Erro padrão (standard) da média | EPM | SEM |
| Graus de liberdade | gl | df |
| Média | X | X |
| Não significativa | NS | NS |
| Número de observações | n | n |
| Probabilidade | p | p |
| Teste «t» de Student | teste t | t test |