



FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DO PORTO

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

2013/2014

António Luís Sequeira Reboło

Síndrome Wolff-Parkinson-White

março, 2014

FMUP



FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DO PORTO

António Luís Sequeira Rebolo
Síndrome Wolff-Parkinson-White

Mestrado Integrado em Medicina

Área: Cardiologia

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

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

março, 2014

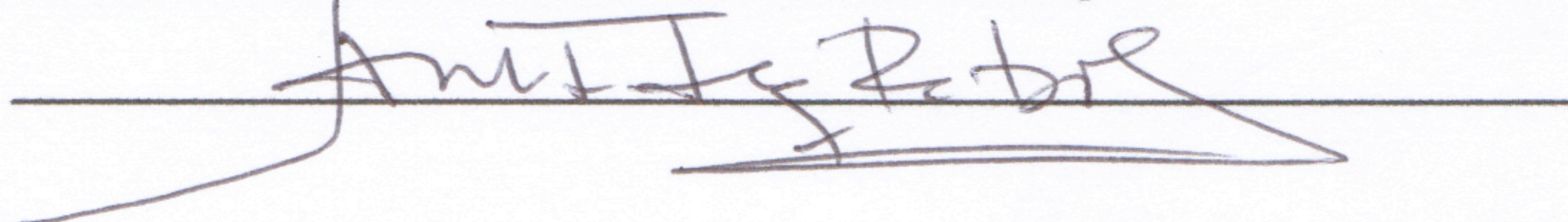
FMUP

Eu, António Luís Sequeira Rebolo, abaixo assinado, nº mecanográfico 198501132, estudante do 6º ano do Ciclo de Estudos 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, 25 / 03 / 2014

Assinatura conforme cartão de identificação:

A handwritten signature in black ink, written over a horizontal line. The signature is cursive and appears to read 'António Luís Sequeira Rebolo'.

NOME

António Luís Sequeira Rebolo

CARTÃO DE CIDADÃO OU PASSAPORTE (se estrangeiro)

E-MAIL

TELEFONE OU TELEMÓVEL

04877053 1ZZ5

lmed88071@med.up.pt

916 635 600

NÚMERO DE ESTUDANTE

DATA DE CONCLUSÃO

198501132

19 de março de 2014

DESIGNAÇÃO DA ÁREA DO PROJECTO

Cardiologia

TÍTULO DISSERTAÇÃO/MONOGRAFIA (riscar o que não interessa)

Síndrome Wolff-Parkinson-White

ORIENTADOR

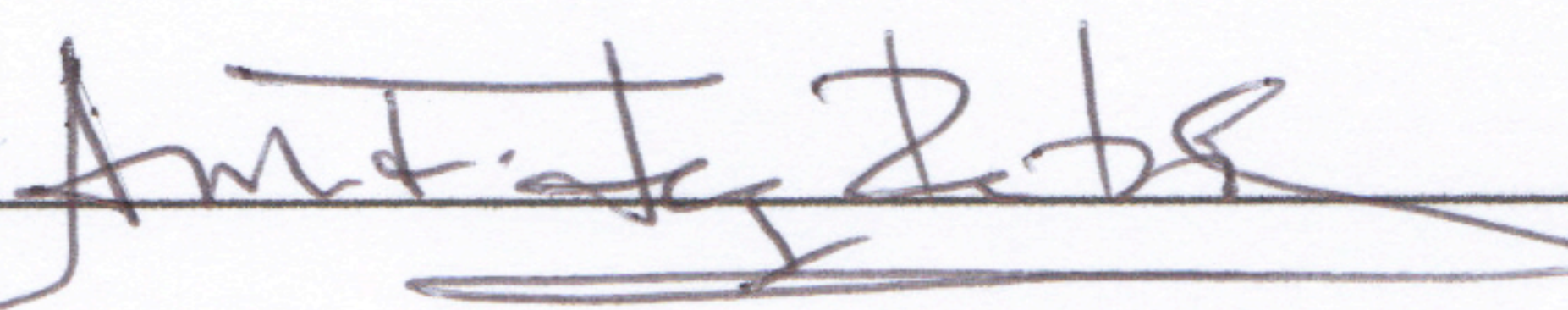
Manuel Joaquim Lopes Vaz da Silva

COORIENTADOR (se aplicável)

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

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 25 / 03 / 2014

Assinatura conforme cartão de identificação:



Síndrome Wolff-Parkinson-White

António Rebolo

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal

“...since WPW can lead to sudden death, diagnosis and prevention are primordial.”

ÍNDICE

LISTA DE ABREVIATURAS.....	3
ÍNDICE DE FIGURAS	4
ÍNDICE DE TABELAS	5
ABSTRACT.....	6
KEY WORDS:.....	6
RESUMO	7
PALAVRAS – CHAVE:	7
INTRODUÇÃO	8
MATERIAL E MÉTODOS	9
DEFINIÇÃO.....	9
HISTÓRIA	10
EPIDEMIOLOGIA	10
ANATOMIA – LOCALIZAÇÃO DAS VA.....	12
PATOGÉNESE.....	18
DIAGNÓSTICO	20
MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	22
TAQUICARDIAS ASSOCIADAS.....	24
TRAV ortodrómica.....	25
TRAV antidrómica	26
FIBRILHAÇÃO AURICULAR	27
TAQUICARDIA DE REENTRADA NODAL AURÍCULO-VENTRICULAR	28
FIBRILHAÇÃO VENTRICULAR	28
PROGNÓSTICO, MORTE SÚBITA E ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO	29
CARATERIZAÇÃO ELETROFISIOLÓGICA.....	31
TRATAMENTO.....	32
TERMINAÇÃO DA ARRITMIA NA FASE AGUDA E PREVENÇÃO CRÔNICA	32
ABLAÇÃO.....	37
CONCLUSÕES	40
AGRADECIMENTOS	41
BIBLIOGRAFIA.....	42

LISTA DE ABREVIATURAS

AV	Aurículo-ventricular
bpm	Batimentos por minuto
ECG	Eletrocardiograma
EEF	Estudo eletrofisiológico
FA	Fibrilhação Auricular
FV	Fibrilhação ventricular
ms	Milissegundos
PR	Período refratário
RF	Radiofrequência
s	Segundos
TRAV	Taquicardia de Reentrada Aurículoventricular
TRNAV	Taquicardia de Reentrada Nodal Aurículoventricular
TSV	Taquicardias Supraventriculares
VA	Via acessória
WPW	Wolff-Parkinson-White

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1	Anatomia do sulco aurículo-ventricular.....	12
Figura 2	Nomenclatura anatómica da localização das VA.....	13
Figura 3	Algoritmos para localização das VA via ECG.....	15
Figura 4	ECG com padrão WPW do tipo B.....	21
Figura 5	ECG com padrão WPW e “efeito de concertina”.....	21
Figura 6	Pré-excitação, TRAV ortodrômica e TRAV antidrômica.....	25
Figura 7	ECG com FA associada a resposta ventricular rápida.....	28
Figura 8	ECG com o efeito do exercício físico no padrão WPW.....	31
Figura 9	Algoritmos do tratamento das taquicardias na síndrome WPW..	33
Figura 10	Colocação de cateter no seio coronário.....	37

ÍNDICE DE TABELAS

Tabela 1	Correspondência entre a nomenclatura atual e antiga.....	14
Tabela 2	Terminologias antigas e atuais, conexões anatômicas e representação esquemática de algumas VA.....	17
Tabela 3	Manobras vagais e farmacoterapia nas arritmias associadas à síndrome WPW, opções e contra-indicações.....	35

ABSTRACT

This review's main goal is to address the epidemiological, etiopathogenic, clinical, diagnosis and prognosis aspects, as well as the therapeutic approach for patients with Wolff-Parkinson White syndrome.

A research was made regarding the WPW syndrome, using as browsing engines the Pubmed and Science Direct, in order to identify published articles, books and indexed magazines concerning the theme.

WPW syndrome is the most frequent clinical manifestation of ventricular pre-excitation, which occurs when part or the whole ventricle is prematurely activated through an anomalous conduction accessory pathway (AP), leading to tachycardia. The atrioventricular re-entry tachycardia represents 95% of all re-entry tachycardias. About one third of patients has atrial fibrillation (AF), which can develop into a ventricular fibrillation (VF) and sudden death. It is possible to have multiple APs, in several locations and still have distinct electrocardiographic characteristics.

Most patients are young and don't have any structural cardiac disease. In order to prevent sudden deaths, it is primordial that ECG and electrophysiological (EEF) studies are done, so that APs can be found and characterized, allowing for a risk evaluation in each patient and a specific medical approach. The usual gold-standard therapy in patients with high risk careers, as well as those with symptoms, is the APs ablation, due to the high rates of cure and reduced complications.

Key words:

“Wolff-Parkinson-White”, “pre-excitation”, “short PR”, “delta wave on ECG”, “ablation”, “accessory pathways”.

RESUMO

A presente revisão tem como objetivos abordar aspetos epidemiológicos, etiopatogénicos, clínicos e diagnósticos, prognósticos e terapêuticos dos indivíduos com o padrão e/ou síndrome de WPW. Pesquisaram-se artigos publicados sobre padrão/síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW), recorrendo aos motores de busca da Pubmed e Science Direct para identificação dos artigos publicados na referida área, de livros e revistas indexadas.

A síndrome WPW é a apresentação mais frequente de pré-excitação ventricular, que se verifica quando uma parte ou a totalidade do ventrículo, é ativado precocemente através de uma via acessória (VA) de condução anómala, originando taquicardia. A taquicardia de reentrada aurículo-ventricular (TRAV), representa 95% das taquicardias de reentrada. Cerca de um terço dos pacientes exhibe fibrilhação auricular (FA), que pode evoluir para fibrilhação ventricular (FV) e morte súbita. As VA podem ser múltiplas, apresentar várias localizações, originando contudo características eletrocardiográficas distintas.

A maioria dos pacientes não revela doença cardíaca estrutural e é jovem. Para prevenir situações de morte súbita é fundamental o recurso aos estudos ECG e eletrofisiológico (EEF), para localizar e caracterizar as VA, permitindo avaliar o risco de cada paciente, tendo como objetivo uma abordagem orientada. A terapêutica padrão nos pacientes cuja profissão seja de alto risco, bem como aqueles que apresentam sintomatologia, consiste na ablação das VA, devido ao elevado índice de cura e do reduzido registo de complicações.

Palavras – Chave:

“Wolff-Parkinson-White”, “pré-excitação”, “PR curto”, “onda delta no ECG”, “ablação”, “vias acessórias”.

INTRODUÇÃO

Louis Wolff, John Parkinson e Paul Dudley White, dedicaram-se ao estudo de 11 pacientes jovens e saudáveis, mas que apresentavam períodos de taquicardia e um padrão de ECG, em ritmo sinusal, de bloqueio de ramo com intervalo PR curto, tendo os seus resultados sido publicados num artigo em 1930 e mais tarde, este quadro de alterações adotou a designação de síndrome WPW¹.

Esta síndrome é a apresentação mais frequente de pré-excitação ventricular^{2,3}. Caracteriza-se por episódios de taquicardia, explicados pela presença de uma via acessória (VA) aurículo-ventricular (AV), resultante de uma anomalia no desenvolvimento fetal, que origina uma incompleta separação entre as aurículas e os ventrículos. A condução do impulso, em ritmo sinusal, pode seguir pelo nó AV e/ou pela VA (mais rapidamente), originando pré-excitação como resultado de uma ativação precoce do ventrículo.

A taquicardia de reentrada aurículo-ventricular (TRAV) é a taquiarritmia mais comum nos pacientes portadores da síndrome WPW, mas outra arritmia que pode surgir nestes pacientes, a fibrilhação auricular (FA), pode degenerar em fibrilhação ventricular (FV) e causar morte súbita³.

A localização (ao longo do anel tricúspide ou mitral), o tipo de condução do impulso (não decremental ou decremental), o período refratário e o trajeto de condução (retrógrado, anterógrado ou ambos), são os parâmetros que permitem classificar as VA.

Para localizar as VA, determinar as suas características de condução, definir o seu papel no mecanismo da arritmia do paciente e estimar o risco inerente, é utilizado o estudo eletrofisiológico (EEF), que nesta patologia se revela fundamental⁴.

O tratamento de primeira linha para a maioria dos pacientes consiste na ablação das VA por radiofrequência, por revelar alto índice de cura e reduzido número de complicações. Relativamente aos pacientes assintomáticos a abordagem terapêutica não é ainda consensual.

MATERIAL E MÉTODOS

O trabalho aqui apresentado teve por base a revisão da literatura em língua Inglesa acerca do tema “Síndrome Wolff-Parkinson-White”, servindo-se dos motores de busca da Pubmed e Science Direct para identificação dos artigos publicados na referida área, de livros e revistas indexadas. Foram, então, utilizadas as seguintes expressões de pesquisa: “Wolff-Parkinson-White”, “pré-excitação”, “PR curto”, “onda delta no ECG”, “ablação”, “vias acessórias”.

Inicialmente foram selecionados os artigos publicados no ano 2000 e posteriores com base no fator de impacto. As referências bibliográficas com datação anterior ao ano 2000 foram selecionadas por necessidade de aprofundamento de matérias citadas nos artigos inicialmente pesquisados e com elevado fator de impacto.

DEFINIÇÃO

Num coração normal a condução dos impulsos elétricos das aurículas para os ventrículos, ocorre através do nó AV e do sistema His-Purkinje. Os pacientes com a síndrome WPW têm uma VA, que conecta diretamente as aurículas aos ventrículos, possibilitando o contorno do nó AV. No ECG surge o padrão WPW refletindo a pré-excitação (ativação precoce) de parte ou todo o ventrículo. Caracteristicamente observa-se um intervalo PR curto e uma onda delta no início do complexo QRS¹.

A síndrome WPW é diagnosticada quando se verifica este padrão e presença de taquicardia paroxística.

HISTÓRIA

A descrição dos principais passos históricos sobre a síndrome WPW pode ler-se nos autores: Wolff L, et al (1930; PR curto e taquicardia paroxística)¹, Paladino G (Fibras musculares que permitiam a comunicação entre a aurícula e o ventrículo)⁵, Schmitt C, et al (Ablação por cateter de arritmias cardíacas)⁶, Von Knorre GH (O primeiro ECG publicado com pré-excitação ventricular)⁷, Hanon S, et al (Primórdios da história da síndrome de pré-excitação)⁸, Rosenbaum FF, et al (Possíveis variações do tórax e esófago na excitação auriculoventricular anómala)⁹, Scheinman Melvin M (História da síndrome de WPW)¹⁰, Giraud G et al (Os problemas do Síndrome WPW. Análise Endocavitária Eletrocardiográfica)¹¹, Cosío FG, et al (Um guia para o mapeamento eletrofisiológico: Uma declaração de consenso da Nomenclatura Cardíaca)¹².

EPIDEMIOLOGIA

A prevalência do padrão WPW oscila entre 0,13 a 0,25% da população geral^{13,14}. Em pacientes com familiares em primeiro grau com VA, pode atingir os 0,55%, sugerindo a existência de um componente familiar¹⁵. O desenvolvimento de sintomas, e portanto de síndrome de WPW, verifica-se em aproximadamente 30% dos pacientes, estando associado frequentemente a uma idade inferior a 40 anos¹⁶. Os indivíduos com padrão WPW apresentam risco de 1% ao ano de desenvolverem a síndrome¹⁷. O padrão WPW pode ser intermitente e desaparecer

permanentemente, o mesmo podendo verificar-se nos doentes com a síndrome WPW^{16,18,19}.

A prevalência da síndrome WPW é substancialmente menor do que a do padrão WPW. Oscila conforme os estudos entre 0,075 e 0,123%. A incidência anual de novos casos é de 4 em 100000 pessoas,¹⁴ sendo o género masculino o mais afetado, embora esta constatação não seja observada em crianças e 3,4% dos pacientes com a síndrome WPW têm familiares em primeiro grau com síndrome de pré-excitação²⁰. A forma familiar de síndrome WPW, muito rara, tem transmissão autossómica dominante^{21,22,23,24}. Dois estudos revelaram que um dos genes responsáveis pelo WPW, se encontra no cromossoma 7q34-q36 e identificaram mutações *missense* no gene PRKAG2, que codifica a subunidade reguladora gamma-2 da proteína cínase AMP dependente.^{22,23} Foi descrita uma forma herdada de WPW associada a cardiomiopatia hipertrófica familiar e que pode dever-se a mutações quer no gene PRKAG2 (como ocorre na WPW familiar isolada), quer no gene LAMP2 que é responsável pela doença de Doença de Danon²⁵.

As microdeleções do 20p12.3 têm sido relacionadas com a síndrome WPW associada ou a disfunção cognitiva ou à síndrome Alagille e a duplicação do 20p12.3 à síndrome WPW associada a hidropsia não-imune²⁶.

Metade dos doentes é assintomática no momento do diagnóstico. Em ambos os sexos a maior incidência verifica-se durante a infância e 13% dos casos apresentam VA múltiplas, principalmente se existir história familiar^{16,24,27}. A ocorrência da arritmia encontra-se relacionada com a idade em que a pré-excitação é observada^{16,28}. Quando esta observação ocorre antes dos 40 anos, um terço dos pacientes assintomáticos irão desenvolver sintomas; se a deteção ocorrer depois dos 40 anos comumente manter-se-ão assintomáticos¹⁶.

O risco de morte súbita de causa cardíaca associada à síndrome WPW, através de uma meta-análise de 20 estudos (1869 doentes), foi estimado em 0,13% por ano²⁹. Embora seja uma incidência muito baixa, um outro estudo de 162 pacientes assintomáticos, seguidos durante 5 anos, relatou 3 casos de desenvolvimento de FA sintomática antes da ocorrência de morte súbita cardíaca²⁸.

ANATOMIA – LOCALIZAÇÃO DAS VA

As VA são constituídas por feixes musculares anormais, adicionais ao normal sistema de condução AV, que conetam diretamente as aurículas aos ventrículos, permitindo que a atividade elétrica contorne o nó AV, potenciando a pré-excitação ventricular. (Figura 1)

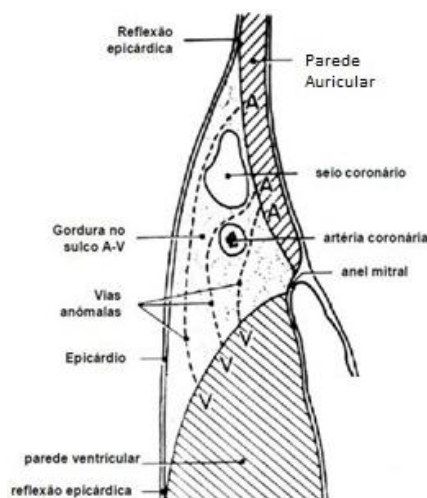


Figura 1 – Representação esquemática de um corte longitudinal do sulco AV ao nível do anel mitral, mostrando a sua anatomia, as diferentes localizações possíveis das VA, a sua relação com as restantes estruturas e o seu percurso a diferentes graus de profundidade.

Retirada e adaptada de Fergusson e Cox (2005)³⁰.

Estudos de ECG e de mapeamento intracardiaco demonstraram que a sua localização pode ser variável, embora maioritariamente se encontrem na região parietal do sulco AV, podendo incluir as áreas paraseptais. A distribuição é heterogénea: 46 a 60% das VA inserem-se ao longo da parede livre esquerda e

chamam-se vias laterais esquerdas; aproximadamente 25% inserem-se no espaço postero-septal; 13% a 21% correspondem a vias laterais direitas; e 2% no espaço antero-septal^{27,30}. (Figura 2)

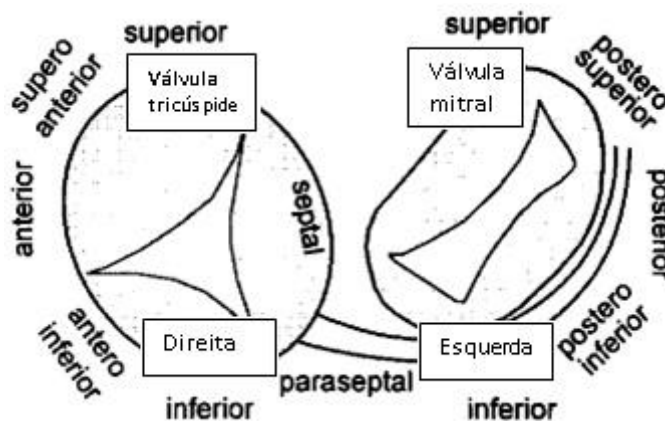


Figura 2 – Incidência oblíqua anterior esquerda. Representação esquemática das junções AV. Nova nomenclatura, anatomicamente correta, é mostrada para os diferentes segmentos.

Retirada e adaptada de Cosio FG, Anderson RH, Kuck K-H, et al. (1999)¹².

A partir de 1970, década em que a ablação cirúrgica das VA passou a ser o procedimento eleito para os doentes refratários à terapêutica médica, foi estabelecida uma nomenclatura baseada numa visão cirúrgica deformada e que colocava no mesmo plano os anéis valvulares e o triângulo de Koch, com coordenadas antero-posterior e lateral direita-esquerda. Por se revelar menos adequada para o mapeamento auricular e ventricular, em 1999 surgiu uma nova nomenclatura resultante de um consenso internacional¹². (Tabela 1)

Tabela 1 – Correspondência entre a nomenclatura atual e a nomenclatura antiga.

	NOMENCLATURA ATUAL	NOMENCLATURA ANTIGA
DIREITA	Superior	Anterior
	Supero-anterior	Antero-lateral
	Anterior	Lateral
	Infero-anterior	Postero-lateral
	Inferior	Posterior
ESQUERDA	Superior	Anterior
	Supero-posterior	Antero-lateral
	Posterior	Lateral
	Infero-posterior	Postero-lateral
	Inferior	Posterior
SEPTAL/PARASEPTAL	Supero-paraseptal	Antero-septal
	Infero-paraseptal	Postero-septal
	Septal	Medio-septal

Retirada e adaptada de Cosío FG, Anderson RH, Kuck K-H, et al. Circulation. (1999); 20:1068-1075¹².

Como se pode ver na Figura 3, com base na morfologia e características da onda delta e do QRS no ECG de 12 derivações, vários autores têm proposto algoritmos que permitam estimar a localização da VA.

ALGORITMOS PARA LOCALIZAÇÃO DA VA VIA ECG

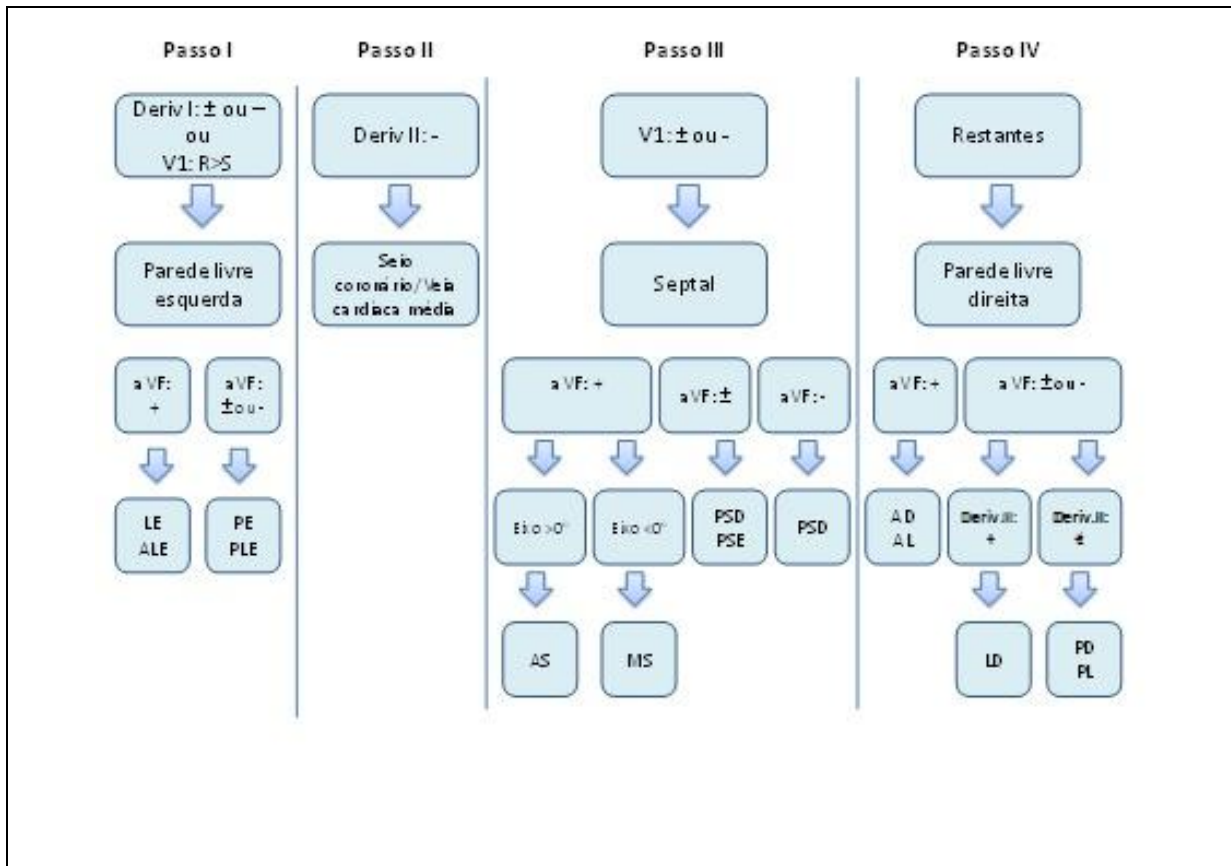


Figura 3 – Algoritmo para mapeamento e localização da Via Acessória na síndrome de Pré-excitação, usando a morfologia da onda delta no eletrocardiograma.

Legenda: LE lateral esquerda; ALE antero-lateral esquerda; PE posterior esquerda; PLE postero-lateral esquerda; AS antero-septal; MS medio-septal; PSD postero-septal direita; PSE postero-septal esquerda; AD anterior direita; LD lateral direita; PD posterior direita; PL postero-lateral; ± onda delta isoelétrica; + onda delta positiva; - onda delta negativa.

Retirada e adaptada de Arruda M, Wang X, McClelland J, et al, Pacing Clin Electrophysiol (1993); 16:865.

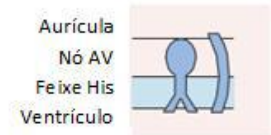


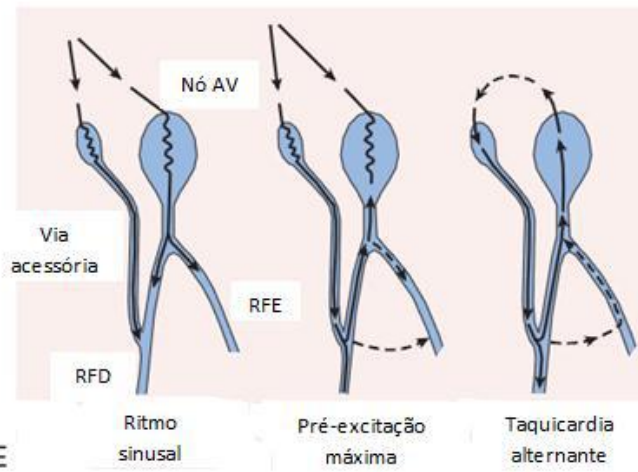
A abordagem Arruda et al (1993) é mais precisa, tal como tem sido confirmado pelo mapeamento endocárdico, e é muito útil na discriminação das áreas septais dos anéis AV. A classificação das áreas em postero-septal/médio-septal/anteroseptal ajuda na decisão do tratamento, nomeadamente ablação por radiofrequência, terapêutica farmacológica ou monitorização³¹.

Para se proceder com sucesso a uma eficiente ablação por cateter, é muito importante a localização da via acessória AV. A ablação executada na parede livre direita está geralmente associada a menor risco do que a ablação feita na parede

livre esquerda, já que o cateter é introduzido nas câmaras cardíacas através do sistema venoso. A ablação septal pode resultar num aumento da taxa de complicações devido à possibilidade de ocorrer o bloqueio do sistema de condução AV. A localização da via acessória segue uma abordagem tipo “árvore”, isto é, o médico tem de tomar algumas decisões binárias de forma a identificar o resultado do algoritmo³².

Estes algoritmos têm as suas limitações, já que são potencialmente complicados e demorados tendo em conta que só fornecem um número muito limitado de localizações distintas (por exemplo, 4 para o algoritmo de Milstein, e até 10 para o algoritmo de Arruda). Foi desenvolvido um algoritmo (“locAP”) a partir da análise da morfologia da onda delta e dos locais de ablação de 186 doentes que foram submetidos a ablação por cateter. Os resultados do locAP foram informatizados adicionando a morfologia da onda delta *standard*; tendo sido efetuado este procedimento para todas as localizações. A localização que obteve o maior resultado foi considerada aquela com maior probabilidade de corresponder à posição da via acessória. A precisão do algoritmo locAP é de 0,54 em 13 localizações, a sensibilidade de 0,84, a especificidade de 0,97 e “likelihood ratio” de 24,94. Se se considerarem os dois locais mais prováveis, a precisão aumenta para 0,79 e para os três locais mais prováveis a precisão é de 0,82. Este novo algoritmo tem melhor desempenho que o algoritmo de Milstein, Fitzpatrick e Arruda, quer para a população de estudo original, quer em estudo prospetivo³².

Tabela 2 – Terminologias antigas e atuais, conexões anatómicas e representação esquemática de algumas VA e mecanismos na pré-excitação máxima e taquicardia alternante.

TERMINOLOGIA ANTIGA	TERMINOLOGIA PROPOSTA OU VULGARMENTE UTILIZADA	CONEXÕES ANATÓMICAS	REPRESENTAÇÃO ESQUEMÁTICA DE ALGUNS TIPOS DE VA
Feixe de Kent*	Ligação acessória aurículo-ventricular ou bypass AV	Aurícula – Ventrículo	 <p>Aurícula Nó AV Feixe His Ventrículo</p> <p>A Auriculoventricular</p>
Fibras de James•	Bypass Auríclonodal	Aurícula – abaixo do nó AV	 <p>B AuriculoHisiana</p>
	Bypass Auríclufascicular	Aurícula – Feixe de His	
Fibras de Mahaim	Bypass Auríclufascicular	Aurícula – Feixe/Ramo de His	 <p>Aurícula Nó AV Feixe His Ventrículo</p> <p>C Nodoverricular</p>
	Bypass Nodofascicular	Nó AV – Feixe/Ramo de His	
	Bypass Nodoverricular	Nó AV – Tecido ventricular	
	Bypass fascícloverricular	Feixe de His – Tecido ventricular	
 <p>E</p> <p>Ritmo sinusal Pré-excitação máxima Taquicardia alternante</p>			

A: Via auriculoventricular, a mais comum; **B:** Via auriculoHisiana, incomum; **C:** Via nodoverricular, a qual conduz de forma anterógrada, com a condução retrógrada ocorrendo pelo normal sistema de condução; **D:** Via fascícloverricular, desempenha um papel pouco importante no desenvolvimento de taquicardias; **E:** VA auríclufascicular, com propriedades semelhantes ao nó AV. A pré-excitação

máxima resulta em ativação ventricular pela VA, com ativação do feixe de His retrogradamente até se estabelecer a taquicardia alternante.

- * Estas VA geram ondas Delta originando a Síndrome WPW.
- Estas VA causam uma condução AV nodal aumentada, originando o Síndrome Lown-Ganong-Levine.

Nota: Em síntese, existem vários tipos de VA:³¹ a via acessória clássica na síndrome WPW é o bypass AV ou feixe de Kent que liga diretamente o miocárdio auricular e ventricular, “contornando” o sistema nó AV /His-Purkinje; as fibras James, feixes auriculonodais, ligam a aurícula ao nó AV distal; as fibras Brechenmacher (feixes auriculo-Hisianos) ligam a aurícula ao feixe de His; vários tipos de feixes Hisiano-fasciculares, também conhecidos por fibras Mahain, ligam a aurícula (vias auriculo-fasciculares), nó AV (vias nodofasciculares) ou o feixe de His (fasciculoventriculares) às fibras de Purkinje distais ou ao miocárdio ventricular.

Retirada e adaptada de Knight BP (2014)³¹ e de Robert et al (2005)⁴.

A generalidade das VA é desprovida de células especializadas na condução de impulsos elétricos, sendo constituídas por miocárdio normal. Ao nível da inserção auricular a VA é mais grossa, tornando-se mais fina até à inserção ventricular. A maioria das VA são únicas, porém em 13% dos doentes são múltiplas^{27,33,34}.

As VA AV são as mais frequentes, porém existem outras variantes: vias auriculo-hisianas, auriculo-fasciculares, nodo-ventriculares e fascículo-ventriculares,⁴ que neste contexto recebem outras designações e têm outras implicações fisiopatológicas e clínicas que, apesar de não fazerem parte primordial do âmbito desta revisão, estão incluídas na Tabela 2 (que serve para resumir a base anatómica e fisiopatológica dos vários padrões de pré-excitação).

PATOGÉNESE

As VA podem classificar-se de acordo com os seguintes parâmetros: localização e propriedades eletrofisiológicas de condução (grau de refratoriedade, tipo decremental ou não decremental e sentido). O registo de arritmias na síndrome WPW está diretamente dependente destas propriedades.

A gênese e propagação do potencial de ação ao nível do nó AV, dependem de um influxo lento de cálcio e apresenta uma condução decremental⁶. As VA dependem

de um influxo rápido de sódio para a despolarização e possuem na sua maioria uma condução do tipo não decremental⁶. Consequentemente a condução AV é mais rápida pelas VA do que pelo nó AV. Cerca de 8% das VA têm condução decremental retrógrada ou anterógrada e, apesar de possuírem uma condução decremental num sentido, podem apresentar propriedades eletrofisiológicas diferentes no sentido oposto⁶.

O período refratário corresponde ao intervalo de tempo entre duas ativações sucessivas da VA. Embora a VA possa conduzir o estímulo de forma mais rápida, geralmente tem um período refratário mais longo que o nó AV em ritmo sinusal, levando mais tempo a recuperar a excitabilidade. Quanto menor for o período refratário, maior será a frequência de condução ventricular durante as taquiarritmias auriculares, constituindo um importante marcador de risco para os doentes com esta síndrome⁴. Assim, um período refratário menor ou igual a 250 ms é compatível com alto risco para morte súbita, pois uma taquiarritmia pode evoluir para FV²¹. Vários fatores influenciam o período refratário: sistema nervoso autónomo (SNA), idade, fármacos e localização das VA.

As VA são fibras que ligam a aurícula ao ventrículo adicionalmente ao normal sistema de condução AV e que têm a capacidade de conduzir um estímulo elétrico entre as duas câmaras. Podem ter condução anterógrada, retrógrada ou, mais frequentemente nos dois sentidos. Quando a VA transmite o impulso de forma anterógrada diz-se *manifesta*. As VA que conduzem apenas retrogradamente designam-se *ocultas*, não dão origem a pré-excitação ventricular, não são visíveis no ECG, mas causam arritmias de reentrada^{15,21}.

As VA que caracteristicamente têm uma condução não decremental, transmitem o impulso mais rapidamente do que o nó AV, produzindo precocemente a ativação

ventricular. Assim, em frequências cardíacas diferentes, a pré-excitação mantém-se constante. Acresce que a condução pela VA e fibras musculares contíguas, causa uma ativação ventricular lenta. Verifica-se então uma ativação lenta do miocárdio ventricular e uma pré-excitação ventricular.

No ECG, o complexo QRS reflete a fusão entre a ativação ventricular através da via nodal e através da VA. Aparece prematuramente e na fase inicial revela uma progressão lenta (onda delta), manifestando uma ativação ventricular precoce e uma despolarização ventricular lenta. De seguida, o QRS ganha a forma usual, refletindo a tardia ativação ventricular pelo nó AV, mas com rápida despolarização ventricular pelo sistema His-Purkinje⁴. Quanto mais prematura se verificar a condução pela VA relativamente à condução pelo nó AV, maior é a quantidade de miocárdio despolarizado pela VA, originando uma onda delta mais longa e saliente e um complexo QRS mais largo.

Nalgumas circunstâncias a pré-excitação e a onda delta são pouco visíveis ou mesmo invisíveis, como por exemplo numa VA oculta, sem condução anterógrada⁴.

DIAGNÓSTICO

A definição da síndrome WPW depende das seguintes características electrocardiográficas: **1.** Intervalo PQ $\leq 0,12$ s; **2.** Empastamento e subida lenta do segmento inicial do complexo QRS, conhecido como onda delta; **3.** Complexo QRS alargado com duração total $\geq 0,12$ s e **4.** Alterações da repolarização secundárias que se refletem no segmento ST–onda T que geralmente se direcionam em sentido oposto à onda delta major e ao complexo QRS³². (Figura 4)

A síndrome WPW é diagnosticada pela observação de taquiarritmia mediada por VA, que se verifica em doentes com padrão de pré-excitação no ECG²¹.

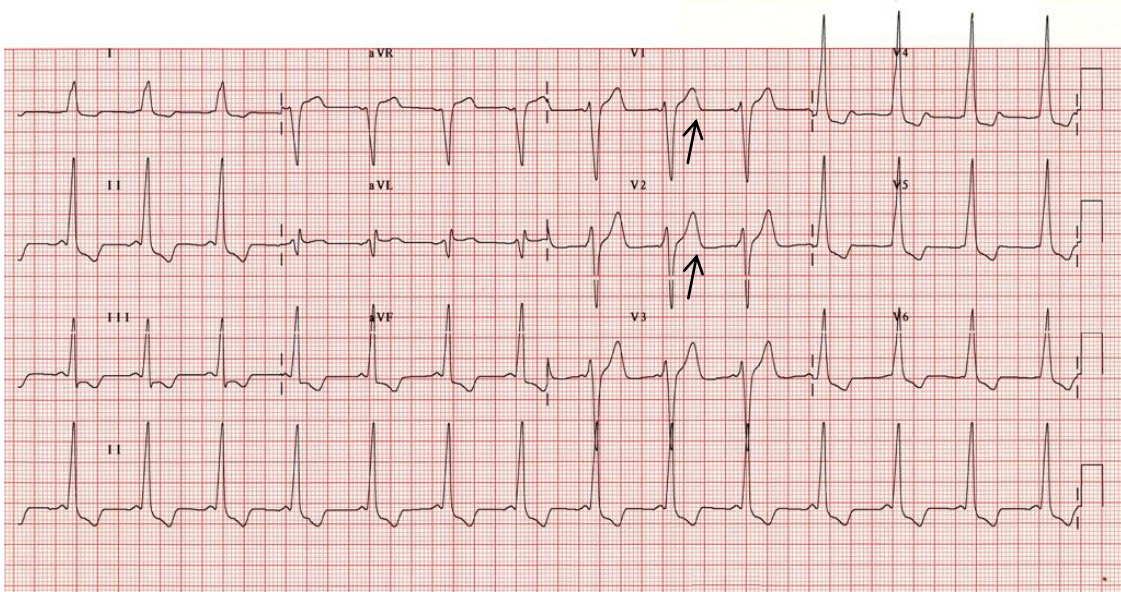


Figura 4 – ECG revelando padrão WPW do Tipo B.

Retirada e adaptada de <http://lifeinthefastlane.com/ecg-library/pre-excitation-syndromes/>

Na Figura 5, observa-se que num mesmo ECG, existem alterações na duração do QRS e do intervalo PR, resultando numa aparência muitas vezes referida como “efeito concertina” da pré-excitação. A duração dos intervalos PR e do complexo QRS mostram um padrão cíclico, por exemplo, a pré-excitação torna-se progressivamente mais proeminente acima de um determinado número de ciclos do complexo QRS seguindo-se uma diminuição gradual do grau de pré-excitação ao fim de vários ciclos QRS, apesar da frequência cardíaca relativamente constante³¹.

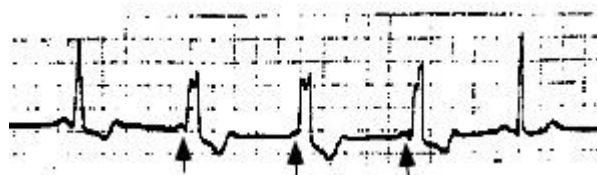


Figura 5 – ECG mostrando padrão WPW e efeito de concertina.

Retirada e adaptada de Knight BP (2014) Uptodate.

Para realçar a pré-excitação num ECG menos esclarecedor, poderá administrar-se adenosina (que ao atrasar mais a condução do nó AV permite a manifestação mais

marcada da condução pela VA)³. Aproximadamente 20% das taquicardias são indevidamente classificadas com base exclusiva no ECG³.

O EEF é um exame invasivo que precede a ablação, localiza o feixe anômalo para direcionar a aplicação da radiofrequência, complementa o diagnóstico e ainda é usado para induzir a taquicardia associada à síndrome.

As VA ocultas, apenas com condução retrógrada, são impercetíveis no ECG pois não provocam pré-excitação ventricular em ritmo sinusal. Contudo, podem tomar parte em circuitos de reentrada ortodróxicos.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Desconforto torácico, palpitações, tonturas, dispneia, astenia e pré-síncope, constituem os sintomas mais comuns. A síncope, não sendo frequente, pode surgir quando um doente com TRAV desenvolve FA, que pode originar instabilidade hemodinâmica se a VA possibilitar uma condução anterógrada rápida. Nestes casos pode verificar-se paragem cardíaca e morte súbita³.

As TRAV ocorrem com maior frequência em doentes do sexo masculino, jovens e sem doença cardíaca estrutural.

A síndrome WPW é consequência de uma anomalia no desenvolvimento embrionário, que origina a presença de uma ou mais VA, que podem gerar taquiarritmias. É mais comum ocorrer em indivíduos sem alterações cardíacas estruturais, no entanto poderá estar associada a cardiopatias. A mais frequente é a doença de Ebstein e aproximadamente 10% dos doentes que a possuem, apresentam a síndrome WPW²¹. Trata-se de uma malformação congénita, traduzida por anomalias na válvula tricúspide e no ventrículo direito, podendo ter uma ou

várias VA direitas associadas, a maioria das quais na parede livre direita e nos espaços postero-septais direitos.

Divertículos do seio coronário, defeitos septais auriculares e ventriculares e transposição de grandes vasos, constituem outras cardiopatias congênitas associadas à síndrome WPW¹⁸.

A síndrome WPW é uma forma familiar de cardiomiopatia hipertrófica, está descrita com transmissão autossômica dominante, mapeado num *locus* do cromossoma 7q3³⁵.

Foi também descrita uma associação entre prolapso da válvula mitral e “bypasses” laterais esquerdos. Contudo esta associação pode simplesmente refletir a coexistência de duas situações relativamente comuns³¹.

Em lactentes e crianças com síndrome WPW, a Disfunção Ventricular Esquerda (LV) e a Cardiomiopatia Dilatada (DCM) raramente se devem a taquiarritmias sustentadas ou incessantes. Contudo vários relatórios recentes sugerem que a Disfunção ventricular Esquerda pode ocorrer na síndrome WPW na ausência de taquiarritmias. Assume-se que a via acessória (especialmente se for lateral direita) provoca uma ativação ventricular dessincronizada, que induz motilidade anormal da parede septal, remodelação ventricular e disfunção ventricular³⁵.

O prognóstico de DCM associada a síndrome WPW assintomática é excelente. A perda de pré-excitação ventricular resulta em ressincronização e remodelação mecânicas e a função ventricular esquerda recupera por completo. A reversibilidade da disfunção ventricular esquerda após a perda da pré-excitação ventricular sustenta a relação casual entre a disfunção ventricular esquerda e a pré-excitação ventricular.

TAQUICARDIAS ASSOCIADAS

Na síndrome WPW estão enumeradas diferentes tipos de arritmias: taquicardia de reentrada aurículo-ventricular (TRAV) 80%, FA 33% e Flutter auricular 5%^{4,15}.

A mais frequente é a TRAV, que precisa da VA para ter início e manter-se, o mesmo sucedendo com a taquicardia juncional recíproca permanente (VA habitualmente localizada no espaço postero-septal), um tipo menos frequente que surge maioritariamente em crianças. Outras taquiarritmias existem juntamente com a VA, mas sem depender desta para se iniciar e manter, em particular as taquiarritmias auriculares, taquicardias juncionais, compreendendo a taquicardia de reentrada nodal AV, a taquicardia ventricular e a FV⁴.

A Taquicardia Juncional Recíproca e o Flutter auricular, são outras duas possíveis arritmias, mas não se desenvolvem no âmbito deste trabalho.

Taquicardia de reentrada aurículo ventricular

É a mais frequente, registando 80-95% das taquiarritmias de reentrada nesta síndrome¹⁵. Tem um circuito anatomicamente determinado que é constituído pelo normal sistema de condução, pela VA, pelas aurículas e ventrículos. Para ser iniciado, este mecanismo necessita que existam diferenças expressivas no tempo de condução e refratoriedade entre as duas vias de condução, havendo ainda necessidade de, no momento certo, existir um impulso prematuro (de origem auricular, juncional ou ventricular).

Este tipo de arritmia apresenta-se sob duas formas: TRAV ortodrómica e antidrómica. A distinção entre estas duas formas pode ser conseguida através da observação da duração dos complexos QRS.

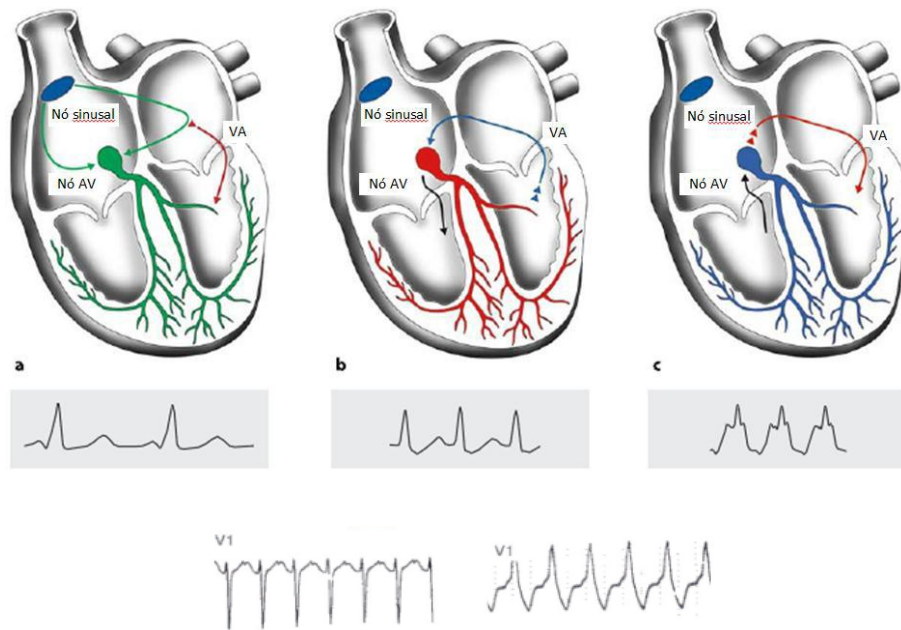


Figura 6 – a WPW com pré-excitação em ritmo sinusal: condução anterógrada através do nó AV (verde) e da VA (vermelho). A condução rápida pela VA leva a uma despolarização precoce do miocárdio ventricular responsável pela onda delta. **b Taquicardia de reentrada ortodrômica:** VA tem um período refratário mais longo, pelo que a condução anterógrada é bloqueada. A condução para AV ocorre pelo nó AV (preto) e atinge a VA quando esta é capaz de conduzir (azul). **c Taquicardia de reentrada antidrômica:** o nó AV encontra-se refratário ao contrário da VA, pelo que a condução anterógrada ocorre apenas pela VA (vermelho) e atinge o nó AV quando este é capaz de condução retrógrada (preto).

Retirada e adaptada de Schmitt C et al. (2006)⁶.

TRAV ortodrômica

Surge em 70 a 90% dos doentes com síndrome WPW, constituindo a TRAV mais frequente³⁷. Pode ser desencadeada por extrassístoles auriculares ou ventriculares. Se a VA estiver no período refratário irá bloquear o impulso de uma eventual extrassístole auricular. Consequentemente, aquele impulso, irá ser conduzido pelo normal sistema de condução e reentrar nas aurículas retrogradamente pela VA, que deixou de estar refratária, completando o circuito (Figura 6 b). A reentrada é perpetuada porque o mesmo impulso irá ser de novo transmitido através do nó AV e feixe de His. Analogamente, numa extrassístole ventricular, o impulso é bloqueado pelo normal sistema de condução, que irá ser transmitido para as aurículas

retrogradamente pela VA e reentrar nos ventrículos através do normal sistema de condução³⁸.

Comumente, o padrão ECG revela ritmo regular, frequência ventricular entre 150 e 250 bpm e complexos QRS estreitos. Poder-se-á observar uma onda P invertida após cada QRS, com período R-P persistente de aproximadamente 140 ms. Sendo o impulso conduzido anterogradamente pelo nó AV, não se observa onda delta em taquicardia e o QRS tem duração normal (Figura 6 b). Regra geral, a estabilidade hemodinâmica mantém-se^{3,39}.

TRAV antidrômica

Surge em aproximadamente 5 a 10% dos doentes com síndrome WPW e em 33 a 48% está associada a múltiplas VA^{15,40}. O seu início pode ocorrer no seguimento de impulsos prematuros auriculares ou ventriculares. A VA ativa os ventrículos de forma anterógrada e de seguida a reentrada nas aurículas pelo sistema His-Purkinje e pelo nó AV ou, se existirem múltiplas vias, através de uma outra VA.

No ECG verifica-se ritmo regular, frequência ventricular de 140 a 250 bpm e complexos QRS largos provocados pela pré-excitação ventricular (taquicardia de pré-excitação). O impulso conduzido anterogradamente gera despolarização ventricular lenta, originando os complexos QRS largos. Depois destes existem ondas P invertidas. Porém, quer a maior duração dos complexos QRS, quer a amplitude do segmento ST-onda T, geralmente tornam a onda T obscura^{3,41}.

Neste tipo de taquicardia são mais frequentes sintomas como síncope e morte súbita³⁷. (Figura 6 c)

Fibrilhação auricular

Trata-se de uma arritmia que ocorre num terço dos doentes com síndrome WPW, pode levar à morte e é mais frequente quando a condução anterógrada se faz pela VA, sendo invulgar em VA ocultas¹⁵. Se o período refratário da VA for curto, no decorrer da FA a condução para os ventrículos pode ser rápida e repetitiva, originando uma rápida resposta ventricular. Compromisso hemodinâmico, com perda de consciência, FV e paragem cardíaca, podem surgir se as frequências ventriculares atingirem os 250-300 bpm^{4,42}.

Normalmente a FA é desencadeada independentemente da VA. Todavia, a existência de VA parece predispor ao surgimento de FA, dado que a maioria dos doentes não tem doença cardíaca estrutural e são jovens. Nestes doentes, a TRAV exerce uma função importante na iniciação de FA⁴³.

O ECG revela um ritmo irregularmente irregular, apesar de uma frequência ventricular rápida poder iludir que existe alguma regularização dos intervalos RR. Predominam os complexos QRS largos, mas com eventual interposição de complexos estreitos, refletindo transmissão pelo normal sistema de condução. O complexo QRS é o resultado da junção da condução dos impulsos através da VA e da via nodal. A quantidade de impulsos transmitidos pela VA aos ventrículos é determinada pelo período refratário de cada uma das vias. Quanto maior o período refratário da VA, menor é a condução anterógrada do impulso. Todavia, a VA compete com o normal sistema de condução para a ativação ventricular⁴. (Figura 7)

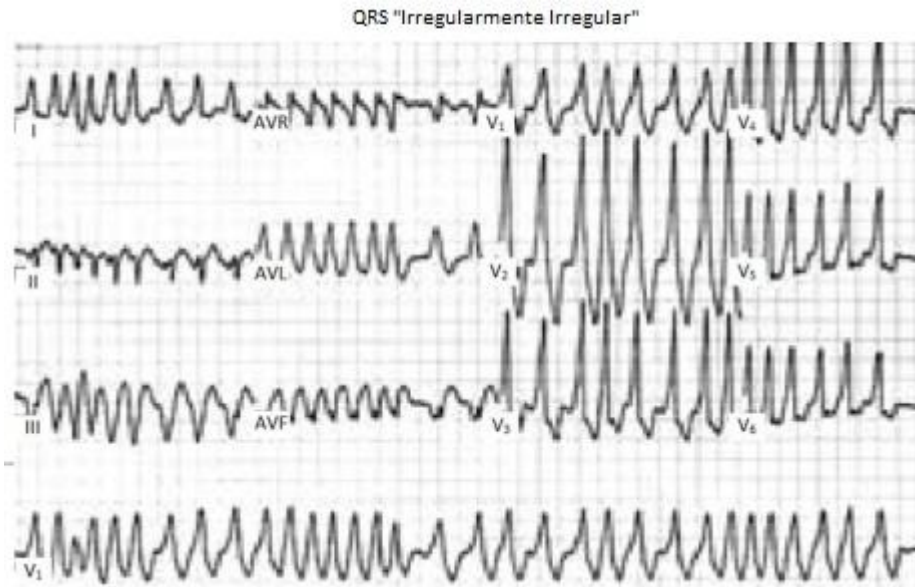


Figura 7 – ECG com taquicardia de complexos QRS “irregularmente irregular”, representando uma FA com resposta ventricular rápida em doente com VA.

Retirado e adaptado de Sethi KK et al., (2007)²¹.

Taquicardia de reentrada nodal aurículo-ventricular

Aproximadamente 12% dos doentes com síndrome WPW apresentam este tipo de taquicardia AV. Observam-se duas vias nodais com diferentes períodos refratários e diferentes velocidades de condução. Uma das vias transmite o impulso lentamente e possui um período refratário curto e a outra transmite rapidamente e possui um período refratário longo⁴⁴.

Similarmente às taquiarritmias auriculares, a transmissão de impulsos ao ventrículo pode fazer-se através da VA. Para se distinguir esta taquiarritmia da TRAV ortodrómica é necessário o recurso ao EEF⁴.

Fibrilhação ventricular

Na presença de FA, o nó AV funciona como um mecanismo de proteção, dado limitar a transmissão ventricular. Esta proteção não existe perante uma VA, por onde a FA pode transmitir de forma rápida para o ventrículo, ampliando o risco de

degenerar em FV e morte súbita. Maioritariamente, a FV é consequência de uma resposta ventricular rápida durante a FA. O período refratário anterógrado e a velocidade de condução da via, determinam o risco. As VA de risco surgem associadas a um PR menor que 250 ms e as benignas a um PR superior a 270 ms durante a FA.^{4,15}.

PROGNÓSTICO, MORTE SÚBITA E ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO

Nos doentes com síndrome WPW, a incidência de morte súbita cardíaca oscila entre 0,15 e 0,39%. É raro que a paragem cardíaca constitua a manifestação clínica inaugural¹⁵.

Identificam-se os seguintes fatores de risco para morte súbita: intervalo R-R de pré-excitação inferior a 250 ms durante a FA, induzida ou espontânea; história de taquicardia sintomática; múltiplas VA; anomalia de Ebstein; e síndrome WPW familiar¹⁵.

São reconhecidos como fatores de reduzida probabilidade de morte súbita, os seguintes: pré-excitação intermitente; perda de pré-excitação após administração de fármacos antiarrítmicos; perda de pré-excitação com o exercício. A pré-excitação intermitente está associada a uma VA que improvavelmente degenera em FV dado ter um período refratário longo¹⁵.

É fundamental fazer uma estratificação de risco, concretamente para morte súbita, nos doentes com síndrome WPW. Para tal é necessário recorrer a exames não invasivos, ou invasivos (EEF), para avaliar o período refratário da VA que constitui um marcador de resposta ventricular à fibrilhação²¹.

Os doentes sintomáticos com síndrome WPW devem fazer um EEF para caracterizar as propriedades fisiopatológicas da sua arritmia. Relativamente aos doentes assintomáticos com padrão de pré-excitação, a abordagem mantém-se controversa. Como maioritariamente estes doentes têm bom prognóstico, o valor preditivo positivo do EEF é muito reduzido para fundamentar a sua utilização rotineira. Preferencialmente, os exames não invasivos são os indicados para estratificar o risco. Os doentes assintomáticos, mas com risco aumentado de desenvolver FV, podem beneficiar de investigação eletrofisiológica adicional e de terapêutica mais agressiva como a ablação. Na estratificação, o período refratário da VA é muito relevante pois estabelece a frequência de transmissão AV, constituindo os doentes com um período refratário curto, aqueles com maior risco de morte súbita cardíaca. O ECG em repouso, durante uma prova de esforço ou a administração intravenosa de um bloqueador dos canais de sódio como a procainamida, permitem a avaliação não invasiva destes doentes. A perda de onda delta no ECG, significando perda intermitente da pré-excitação, sugere um período refratário longo da VA, incapaz de transmitir o impulso de forma tão frequente para produzir FV²¹. Igualmente, a perda de pré-excitação com o exercício ou com a administração de procainamida, auxiliam na dispensa de EEF^{15,21}.

Com exercício e uma frequência cardíaca aumentada, pode haver uma perda abrupta de pré-excitação: o intervalo PR aumenta, a onda delta desaparece e a morfologia do complexo QRS normaliza⁴⁵. (Figura 8)

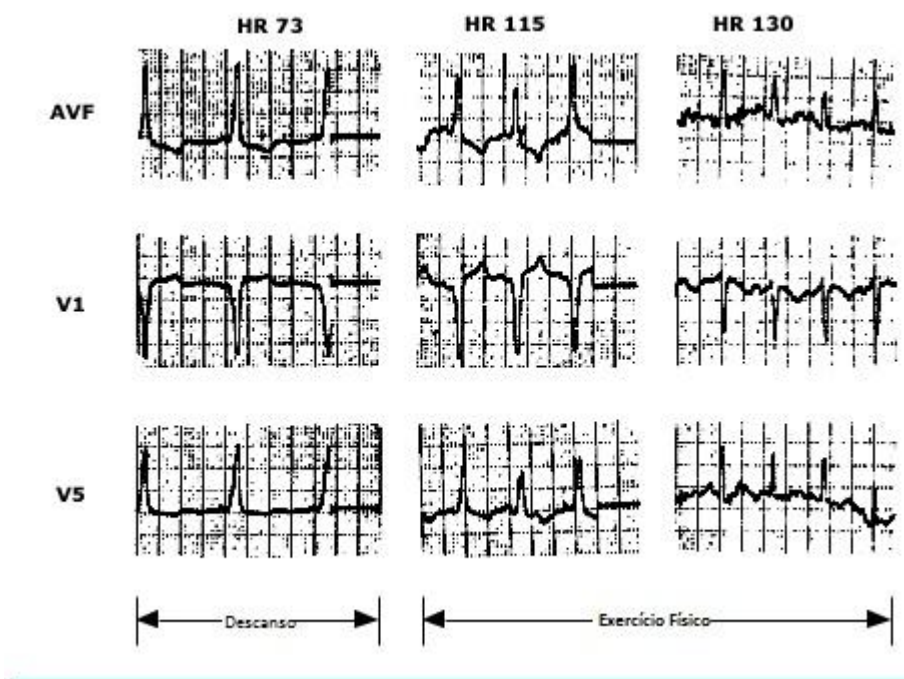


Figura 8 – O efeito do exercício físico no padrão WPW.

Retirado e adaptado de Knight BP (2014) Uptodate³¹.

Em doentes assintomáticos, mas com profissões de alto risco, o EEF deve ser igualmente executado. Os doentes com elevada responsabilidade profissional, especialmente condutores profissionais (autocarro, avião, camião, comboio), assim como os atletas de competição com pré-excitação, devem ser estudados, pois é durante o exercício que a morte súbita tem maior tendência para ocorrer²¹.

CARATERIZAÇÃO ELETROFISIOLÓGICA

Os objetivos subjacentes à realização de um EEF são a confirmação e localização da VA, determinação das características de condução, nomeadamente a capacidade de transmissão anterógrada rápida e ainda a definição do seu papel na arritmia do doente¹⁵.

Este estudo pode ser realizado através de duas vias: intracardiaca, indicada em doentes sintomáticos em que, provavelmente, a ablação da VA será aconselhável, e transesofágica, adequada em doentes assintomáticos selecionados. A avaliação é feita através de “*pacings*” auricular incremental e extrassístoles auriculares com o objetivo de determinar o período refratário da VA. Obtém-se diversas medições para avaliar o risco de arritmia potencialmente fatal. Em doentes assintomáticos é possível induzir a TRAV ortodrômica em menos de 10% dos casos. Em cerca de 95% dos doentes com história de FA documentada, é exequível a indução de FA, em oposição aos 27 a 41% daqueles sem história²¹.

Executa-se estimulação elétrica programada da aurícula e do ventrículo, algumas vezes recorrendo a catecolaminas que induzem a taquiarritmia, permitindo identificar o mecanismo subjacente. De seguida é feito o mapeamento da via e a sua ablação.

TRATAMENTO

Terminação da arritmia na fase aguda e prevenção crónica

Enquanto nos doentes com uma VA, pré-excitação e arritmias sintomáticas, a abordagem terapêutica passa pela ablação por cateter com radiofrequência, os que apresentam arritmia aguda requerem muitas vezes uma terapia farmacológica inicial, para controlar a frequência cardíaca ou para restaurar o ritmo sinusal. Contudo, devido às diferenças eletrofisiológicas entre o tecido nodal AV e o tecido que integra a VA, a terapia padrão para controlar o ritmo cardíaco, pode na realidade piorar os sintomas e levar a uma deterioração do estado clínico dos doentes com taquicardia envolvendo uma via acessória. O reconhecimento da existência de uma VA é crucial para escolher uma terapêutica farmacológica inicial correta⁴⁶.

A Figura 9 e a Tabela 3 resumem a estratégia terapêutica global nos doentes com síndrome de WPW (em casos de instabilidade hemodinâmica e em casos em que a farmacoterapia pode ser útil na fase aguda e na prevenção do aparecimento de arritmias associadas ao WPW).

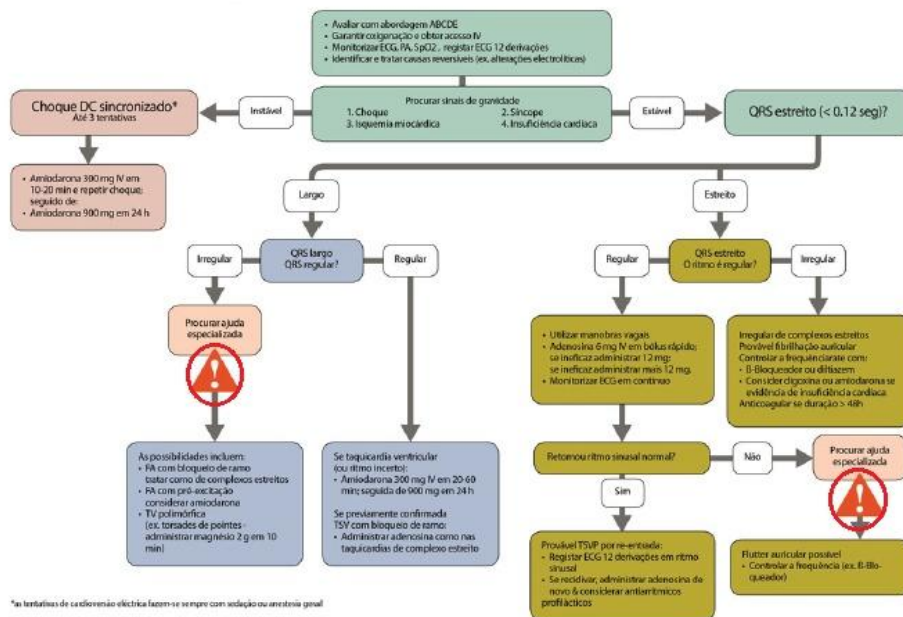


Figura 9 – Algoritmo do tratamento das taquicardias associadas à Síndrome WPW.

Retirada e adaptada de Peri-Arrest Arrhythmias. Resuscitation Council UK (2010); <http://www.resus.org.uk/pages/periarrst.pdf>

O tratamento na fase aguda da arritmia tem por objetivo aumentar o período refratário anterógrado da VA, diminuindo a frequência de transmissão dos impulsos através desta, e por consequência a frequência ventricular. Em doentes hemodinamicamente estáveis, a FA com complexos QRS largos no ECG (≥ 120 ms) ou com resposta ventricular rápida (Tabela 3), deve ser tratada com procainamida, um bloqueador dos canais de Na^+ , por via intravenosa [20 a 50 mg/minuto por via intravenosa enquanto se monitoriza a pressão arterial de 5/5 ou 10/10 minutos até terminar a arritmia, ocorrer hipotensão, o QRS se prolongar por mais de 50% ou atingir um total de 17mg/Kg ($1,2$ g para um doente de 70 kg)]⁴⁶, ou ibutilide, um

bloqueador de canais de K^+ , para restaurar o ritmo sinusal. Os doentes hemodinamicamente instáveis devem ser sujeitos a cardioversão elétrica imediata^{15,21}.

O tratamento agudo das TRAV consiste em terminar a transmissão cíclica dos impulsos, podendo tal ser conseguido através do aumento temporário do período refratário da via nodal ou da VA.

Na TRAV ortodrómica (Tabela 3), pode utilizar-se a adenosina (6mg IV ou 12mg se não responder), que vai atuar ao nível do nó AV. Este fármaco deve ser administrado com precaução, pois pode gerar FA, com frequência ventricular rápida nas taquicardias de QRS largos. Preferencialmente pode usar-se procainamida, ibutilide ou flecainida, ou amiodarona que atuam na VA (Tabela 3)^{3,15}.

Tabela 3 – Manobras vagais e farmacoterapia nas arritmias associadas à síndrome WPW, opções e contra-indicações.

ARRITMIA	FARMACOTERAPIA	
	OPÇÕES	CONTRA-INDICAÇÕES
TAQUICARDIA DE REENTRADA AV ORTODRÓMICA		
Terminação aguda*	Manobras vagais IV verapamil IV adenosina Segunda-linha: IV Beta bloqueadores IV Digoxina IV Amiodarona	
Prevenção crónica•	Class IC Segunda-linha: Beta bloqueadores Bloqueadores canais Ca ²⁺ Digoxina Class IA Amiodarona	
TAQUICARDIA DE REENTRADA AV ANTIDRÓMICA		
Terminação aguda*	IV Procainamida	Considerar apenas em diagnóstico seguro: IV Beta bloqueadores IV Bloqueadores canais Ca ²⁺ IV Digoxina IV Adenosina
Prevenção crónica•	Classe IC Segunda-linha: Classe IA Amiodarona	Beta bloqueadores Bloqueadores canais Ca ²⁺ Digoxina
FIBRILHAÇÃO AURICULAR		
Terminação aguda*	IV Procainamida IV class IC se disponível	
Prevenção crónica•	Class IC Class IA Amiodarona	

Classe IC: Flecainida, propafenona; Classe IA: Quinidina, procainamida, disopiramida.

- * A cardioversão é indicada se hemodinamicamente instáveis ou se forem fármacos ineficazes.
- Ablação da via acessória é geralmente preferida para tratar a arritmia.

Evitar bloqueadores da condução nodal AV em doentes com FA de pré-excitação (estão contraindicados os seguintes fármacos antiarrítmicos específicos para o nó AV):

- **Verapamil** - É talvez o bloqueador nodal AV mais perigoso a ser administrado em doentes com FA de pré-excitação. O verapamil intravenoso aumenta o período refratário da via nodal AV, reduz a condução oculta para a VA e não tem efeito direto na VA. A contractilidade miocárdica e a resistência vascular sistémica são também reduzidas. Estes efeitos podem causar um aumento reflexo no tónus simpático já elevado, o que reduz o PR da VA. Foi relatada a ocorrência de paragem cardíaca devido ao facto da FA de pré-excitação ter degenerado em fibrilhação ventricular, após administração intravenosa de Verapamil.
- **Adenosina**: Causa efeitos semelhantes ao Verapamil e pode também precipitar fibrilhação ventricular. Não elimina a FA e tem efeitos apenas transitórios no nó AV. O seu uso é contraindicado na FA.
- **Beta bloqueadores**: quando usados isoladamente não aumentam o período refratário da VA. A inibição da condução do nó AV pode aumentar a frequência cardíaca ventricular reduzindo o grau de condução oculta retrógada da VA. Uma VA com um curto PR anterógado, que inicialmente compita com o nó AV, pode assim tornar-se a via principal para uma condução anterógada rápida.
- **Digoxina**: Está também contraindicada porque bloqueia a condução nodal AV e tem efeitos imprevisíveis no período refratário da VA. A ação vagomimética da digoxina prolonga o período refratário AV e reduz a condução retrógada oculta para a VA.

Retirada e adaptada de: Di Biase L, Walsh EP (2013) Uptodate.

Em pacientes com TRAV antidrómica sintomática aguda que se encontram hemodinamicamente estáveis, pode ser administrada procainamida intravenosa com o objetivo de eliminar a taquicardia ou, caso a taquicardia persista, abrandar a resposta ventricular⁴⁶.

Para todos aqueles pacientes com FA “pré-excitada”, não se recomenda usar medicação padrão de bloqueio nodal AV [isto é, beta bloqueadores, bloqueadores dos canais de cálcio não-dihidropiridínicos (verapamil e diltiazem), digoxina e adenosina] (Grau de recomendação 1A). O bloqueio do nó AV pode resultar num aumento da condução dos impulsos auriculares para o ventrículo através da VA, aumentando a frequência ventricular e muito provavelmente resultando em instabilidade hemodinâmica (evitar portanto fármacos bloqueadores do nó AV)⁴⁶.

Na prevenção das taquicardias associadas à síndrome WPW podem ser usados fármacos antiarrítmicos, os quais podem modificar a condução ao longo da via nodal (beta bloqueadores, bloqueadores dos canais de cálcio não dihidropiridínicos, e digoxina), tal como da aurícula, ventrículo ou da VA (classes IA, IC ou III; ver Tabela

3). Embora não existam estudos que confirmem nesta síndrome o papel do tratamento com beta bloqueadores, eles podem ser utilizados se o EEF revelar incapacidade de transmissão anterógrada rápida.

Ablação

A ablação por cateter/radiofrequência é atualmente a terapêutica de eleição para os doentes com síndrome WPW que evidenciam sintomas decorrentes de taquicardias e também para casos de doentes assintomáticos selecionados. (Figura 10)

Trata-se dum procedimento invasivo que tem em vista a remoção da VA, através do recurso a uma fonte de energia. Introduzem-se vários cateteres flexíveis, comumente por via venosa ou algumas vezes também por via arterial. As veias subclávia ou jugular interna constituem alternativas em algumas situações. Estes cateteres avançam até às câmaras cardíacas, onde impulsos elétricos de alta frequência são utilizados para induzir a arritmia. Deste modo, o EEF da via e a sua ablação, podem ser concretizados⁶.

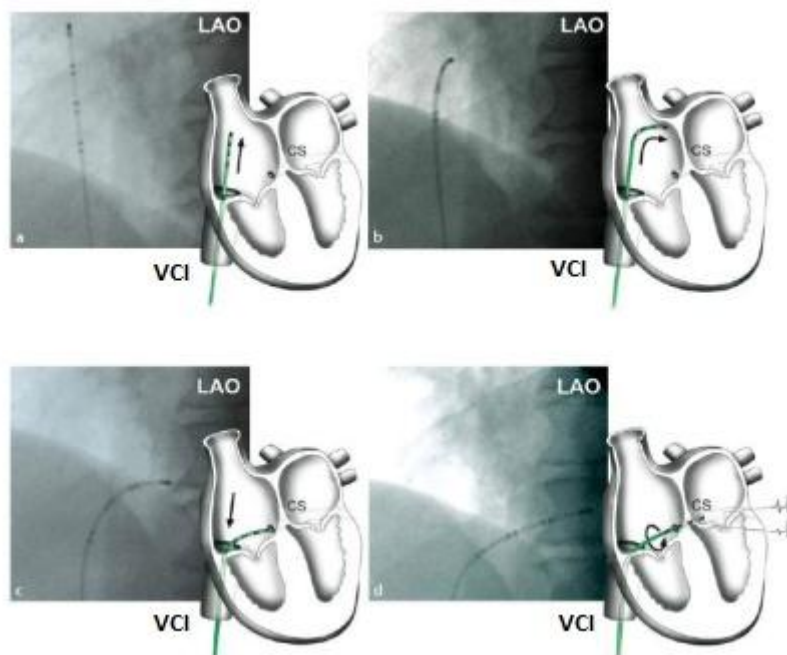


Figura 10 – Colocação de cateter no seio coronário. Imagem de fluoroscopia.

LAO: incidência oblíqua esquerda.

Adaptado de Schmitt C, et al. (2006)⁶.

A radiofrequência é a fonte de energia habitualmente utilizada, que tem uma taxa de recorrência inferior à crioablação. Porém, esta última constitui uma alternativa, usada sobretudo em doentes jovens, para a ablação de vias antero-septais (parahisianas) e medio-septais. A vizinhança do nó AV e sistema His-Purkinje amplia o risco de dano destes tecidos, traduzido por bloqueio de condução AV. Nestas situações, a vantagem da crioablação é explicada do seguinte modo: à medida que é induzida uma temperatura tecidual progressivamente mais baixa, o bloqueio de condução vai ocorrer antes de atingir a temperatura à qual há destruição tecidual permanente. Assim, este bloqueio é reversível, permitindo mapear a VA, que corresponde ao local cujo arrefecimento permite bloquear a condução pela VA sem causar bloqueio pelo normal sistema de condução e potencial desencadear de bloqueio AV do 3º grau e necessidade de implantação de pacemaker definitivo^{6,47}.

Antes do EEF, é muito importante a realização do ECG, o qual permite documentar a arritmia, proporcionando uma suspeita de diagnóstico e localização e contribuindo assim nas escolhas do acesso vascular, número e tipo de cateteres (Figura 10). O ECG funciona como um pré-requisito para o possível diagnóstico invasivo subsequente⁶.

Inicialmente, verifica-se uma eficácia global do processo de ablação na ordem dos 95%, sendo este valor superior nas vias laterais esquerdas e inferior nas septais. No entanto, durante o seguimento destes doentes, a inflamação e edema associados à lesão tecidual induzida, podem levar a recorrências em 5% dos casos. As situações refratárias podem ser sujeitas a nova ablação¹⁵. Não se pode esquecer que cerca de 13% dos doentes têm VA múltiplas e, embora a ablação destes casos seja possível,

é acompanhada por um tempo de procedimento mais longo, por maior exposição a radiação e maior taxa de recorrência⁴⁸.

As complicações associadas resultam da exposição à radiação, acesso vascular (hematomas, trombose venosa profunda, perfuração arterial, fístula arterio-venosa, pneumotórax), manipulação do cateter (lesão valvular, micro-êmbolos, perfuração do seio coronário ou da parede do miocárdio, disseção da artéria coronária, trombose) ou associadas à energia de radiofrequência (bloqueio AV, perfuração do miocárdio, espasmo ou oclusão da artéria coronária, acidente isquêmico transitório, acidente vascular cerebral). Contudo, a taxa de complicações é baixa, globalmente é de 4,4%, com 1,82% de complicações significativas e 0,08 a 0,2% de mortalidade. A complicação “major” mais comum é o bloqueio AV completo (0,17 – 1,0%) e a maioria decorrente de ablação de VA septal¹⁵.

CONCLUSÕES

A síndrome Wolff-Parkinson-White caracteriza-se por taquicardia intermitente, em doentes cujo ECG revela um intervalo PR curto e um complexo QRS alargado, relacionada com a presença de VA que ocorre comumente em jovens (mas também em adultos) que não possuem doença cardíaca estrutural. A sua abordagem e avaliação são importantes de modo a prevenirem-se casos de morte súbita. Assim, os estudos ECG e EEF são fundamentais para o estudo desta patologia.

O clínico deverá estar informado sobre as suas características de modo a contribuir para a redução da morbi-mortalidade associada a esta doença.

É essencial a observação atenta do ECG e dos sintomas associados, para a atempada identificação e referenciação destes doentes.

Relativamente à abordagem terapêutica, a ablação por radiofrequência é o tratamento mais eficaz, mas para alguns grupos ainda não existe consenso, pelo que será indispensável mais investigação.

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Doutor Manuel Joaquim Lopes Vaz da Silva por toda a orientação, ajuda e apoio na elaboração deste trabalho.

BIBLIOGRAFIA

1. Wolff L, Parkinson J, White PD. Bundle-branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. *Am Heart J* 1930; 5:685-90.
2. Gallagher JJ, Pritchett ELC, Sealy WC, et al. The pre-excitation syndromes. *Proc Cardiovasc Dis* 1978; 20:285-326.
3. Zipes DP, Jalife J. Atrioventricular Reentry and Variants. En: Saunders, editor. *Cardiac electrophysiology: From Cell to Bedside*. Philadelphia: Elsevier 2009; pp605-612.
4. Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, et al. Specific Arrhythmias: Diagnosis and Treatment (Jeffrey Olgin, Douglas P. Zipes). *Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*. Philadelphia. Elsevier Saunders 2012; pp785-836.
5. Paladino G. Contribuzione a l'anatomia, istologia e fisiologia del cuore. *Moiv Med* 1876; 8:428-437.
6. Schmitt C, Deisernhofer I, Zrenner B. Basic principles (Bernhard Zrenner, Christof Kolb, Armin Luik, Gjin Ndrepepa). Accessory pathways (Hessling G, Schneider M, Pustowoit A, Schmitt C). En: Steinkopff. *Catheter Ablation of Cardiac Arrhythmias*. München. Darmstadt 2006; pp1-22; pp77-100.
7. Von Knorre GH. The earliest published electrocardiogram showing ventricular preexcitation. *PACE* 2005; 28:228-230.
8. Hanon S, Shapiro M, Schweitzer P. Early history of the pre-excitation syndrome. *European Society of Cardiology* 2005; 7:28-33.
9. Rosenbaum FF, Hecht HH, Wilson FN, et al. Potential variations of thorax and esophagus in anomalous atrioventricular excitation (Wolff-Parkinson-White Syndrome). *Am Heart J* 1945; 29:281-326.
10. Scheinman Melvin M. History of Wolff-Parkinson-White syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005; 28:152-156.
11. Giraud G, Latour H, Puech P. Les troubles de rythme du syndrome de Wolff-Parkinson-White. Analyse électrocardiographique endocavitaire. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1956; 49:102-133.
12. Cosío FG, Anderson RH, Kuck K-H, et al. Living Anatomy of the atrioventricular junctions. A guide to electrophysiologic mapping: A consensus statement from the Cardiac Nomenclature Study Group Working Group of Arrhythmias, European Society of Cardiology and the Task Force on Cardiac Nomenclature from NASPE. *Circulation* 1999; 20:1068-1075.

13. Kobza R, Toggweiler S, Dillier R, et al. Prevalence of preexcitation in a young population of male Swiss conscripts. *Pacing Clin Electrophysiol* 2011; 34:949-53.
14. Cohen MI, Triedman JK, Cannon B, et al. Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES), Heart Rhythm Society (HRS), American College of Cardiology Foundation (ACCF), et al. PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm* 2012; 9:1006-1024.
15. Blomström-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, et al. American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice, Guidelines ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias. *Circulation* 2003; 108:1871-1909.
16. Munger TM, Packer DL, Hammill SC, et al. A population study of the natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in Olmsted County, Minnesota, 1953-1989. *Circulation* 1993; 87:866-873.
17. Fitzsimmons PJ, McWhirter PD, Peterson DW, et al. The natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in 228 military aviators: a long-term follow-up of 22 years. *Am Heart J* 2001; 142:530-536.
18. Krahn AD, Manfreda J, Tate RB, et al. The natural history of electrocardiographic preexcitation in men. The Manitoba Follow-up Study. *Ann Intern Med* 1992; 116:456-460.
19. Klein GJ, Yee R, Sharma AD. Longitudinal electrophysiologic assessment of asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White electrocardiographic pattern. *N Engl J Med* 1989; 320:1229-1233.
20. Massumi RA. Familial Wolff-Parkinson-White syndrome with cardiomyopathy. *Am J Med* 1967; 43:951-5.
21. Sethi KK, Dhall A, Chadha DS, et al. WPW and Preexcitation Syndromes. *Supplement of Japi* 2007; 55:10-15.
22. Gollob MH, Green MS, Tang AS, et al. Identification of a gene responsible for familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2001; 344:1823.
23. Gollob MH, Seger JJ, Gollob TN, et al. Novel PRKAG2 mutation responsible for the genetic syndrome of ventricular preexcitation and conduction system disease with childhood onset and absence of cardiac hypertrophy. *Circulation* 2001; 104:3030.

24. Vidaillet HJ Jr, Pressley JC, Henke E, et al. Familial occurrence of accessory atrioventricular pathways (preexcitation syndrome). *N Engl J Med* 1987; 317:65-69.
25. Di Biase L, Walsh EP. Epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis of the Wolff-Parkinson-White syndrome. Uptodate, fevereiro de 2014.
<http://www.uptodate.com/contents/epidemiology-clinical-manifestations-and-diagnosis-of-the-wofff-parkinson-white-syndrome>.
26. Mills KI, Anderson J, Levy PT, et al. Duplication of 20p12.3 associated with familial Wolff–Parkinson–White syndrome. *Am J Med genet Part A* 2013;161:137-144.
27. Gallagher JJ, Sealy WC, Kasell J, Wallace AG Multiple accessory pathways in patients with the pre-excitation syndrome. *Circulation* 1976; 54:571-591.
28. Pappone C, Santinelli V, Rosanio S, et al. Usefulness of invasive electrophysiologic testing to stratify the risk of arrhythmic events in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern: results from a large prospective long-term follow-up study. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41:239-244.
29. Obeyesekere MN, Leong-Sit P, Massel D, et al. Risk of arrhythmia and sudden death in patients with asymptomatic preexcitation: a meta-analysis. *Circulation* 2012; 125:2308-2315.
30. Ferguson TB, Cox JL. Cardiac Electrophysiology. En: Zipes, DP, Jalife, J (Eds). *Surgical treatment for the Wolff-Parkinson-White syndrome: the endocardial approach*. Philadelphia: WB Saunders 1990. P893-906.
31. Knight BP. Anatomy, pathophysiology and localization of accessory pathways in the preexcitation syndrome. Uptodate, fevereiro de 2014.
<http://www.uptodate.com/contents/anatomy-pathophysiology-and-localization-of-accessory-pathways-in-the-preexcitation-syndrome>.
32. Rantner LJ, Stühlinger MC, Nowak CN, et al. Localizing the Accessory Pathway in Ventricular Preexcitation Patients Using a Score Based Algorithm. *Methods Inf Med* 2012; 51: 3–12.
33. Colavita PG, Packer DL, Pressley JC, et al. Frequency, diagnosis and clinical characteristics of patients with multiple accessory atrioventricular pathways. *Am J Cardiol* 1987; 59:601-606.
34. Zachariah JP, Walsh EP, Triedman JK, et al. Multiple accessory pathways in the young: the impact of structural heart disease. *Am Heart J* 2013; 165:87.
35. JaeKon Ko. Left Ventricular Dysfunction and Dilated Cardiomyopathy in Infants and Children with Wolff-Parkinson-White Syndrome in the Absence of Tachyarrhythmias. *Korean Circ J* 2012;42:803-808.

36. MacRae CA, Ghaisas N, Kass S, et al. Familial Hypertrophic cardiomyopathy with Wolff-Parkinson-White syndrome maps to a locus on chromosome 7q3. *J Clin Invest* 1995; 96:1216.
37. Newman BJ, Donoso E, Friedberg CK. Arrhythmias in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Prog Cardiovasc Dis* 1966; 9:147-65.
38. Josephson, ME. Preexcitation Syndromes In: *Clinical Cardiac Electrophysiology*. Philadelphia: Lea & Febiger 1993; pp311.
39. Kay GN, Pressley JC, Packer DL, et al. Value of the 12-lead electrocardiogram in discriminating atrioventricular nodal reciprocating tachycardia from circus movement atrioventricular tachycardia utilizing a retrograde accessory pathway. *Am J Cardiol* 1987; 59:296-300.
40. Atié J, Brugada P, Brugada J, et al. Clinical and electrophysiologic characteristics of patients with antidromic circus movement tachycardia in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 1990; 66:1082-91.
41. Cain ME, Luke RA, Lindsay BD. Diagnosis and localization of accessory pathways. *Pacing Clin Electrophysiol* 1992; 15:801-824.
42. Della Bella P, Brugada P, Talajic M, et al. Atrial fibrillation in patients with an accessory pathway: importance of the conduction properties of the accessory pathway. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17:1352-1356.
43. Fujimura O, Klein GJ, Yee R, et al. Mode of onset of atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome: how important is the accessory pathway. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:1082-1088.
44. Reyes W, Milstein S, Dunnigan A, et al. Indications for modification of coexisting dual atrioventricular node pathways in patients undergoing surgical ablation of accessory atrioventricular connections. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17:1561-1567.
45. Knight BP. Patient information: Wolff-Parkinson-White syndrome (Beyond the Basics). Uptodate, fevereiro de 2014. <http://www.uptodate.com/contents/wolff-parkinson-white-syndrome-beyond-the-basics>.
46. Di Biase L, Walsh EP. Treatment of symptomatic arrhythmias associated with the Wolff-Parkinson-White syndrome. Uptodate, fevereiro de 2014. <http://www.uptodate.com/contents/treatment-of-symptomatic-arrhythmias-associated-with-the-wolff-parkinson-white-syndrome>.
47. Rodriguez LM, Geller JC, Tse HF, et al. Acute results of transvenous cryoablation of supraventricular tachycardia (atrial fibrillation, atrial flutter, Wolff-Parkinson-White syndrome, atrioventricular nodal reentry tachycardia). *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13:1082-1089.

48. Huang JL, Chen SA, Tai CT, et al. Long-term results of radiofrequency catheter ablation in patients with multiple accessory pathways. *Am J Cardiol* 1996; 78:1375-1379.

AGRADECIMENTOS

Em primeiro lugar gostaria de agradecer ao Professor Doutor Manuel Joaquim Lopes Vaz da Silva por toda a orientação, ajuda e apoio na elaboração deste trabalho.

Em segundo lugar gostaria de agradecer à minha esposa e à minha filha Ana Isabel, pelo apoio moral e pela ajuda nas traduções da literatura consultada. Agradeço igualmente à minha filha Rita e à minha filha Inês, pelo estímulo, compreensão e amizade.

Em terceiro e último lugar, mas não menos importante, gostaria de agradecer a ajuda do meu amigo João Girão, nomeadamente nas traduções, apoio informático e incentivo sistemático na obtenção dos melhores resultados.

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