FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DO PORTO

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

2014/2015

Cláudia Santos Melo

Morte súbita na prática desportiva.

Guidelines para a realização da autópsia médico-legal.

março, 2015

FMUP

FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DO PORTO

Cláudia Santos Melo

Morte súbita na prática desportiva.

Guidelines para a realização da autópsia médico-legal.

Mestrado Integrado em Medicina

Área: Medicina Legal

Tipologia: Monografia

Trabalho efetuado sob a Orientação de:

Professor Doutor Agostinho José Carvalho Santos

E sob a Coorientação de:

Dra. Liliana Mónica Godinho dos Santos

Trabalho organizado de acordo com as normas da revista:

Acta Médica Portuguesa

março, 2015

FMUP

U.PORTO
FMUP FACULDADE DE MEDICINA UNIVERSIDADE DO PORTO
UNIDADE CURRICULAR PROJETO DE OPÇÃO DISSERTAÇÃO / MONOGRAFIA

Projeto de Opção do 6º ano - DECLARAÇÃO DE INTEGRIDADE

Eu, Cláudia Santos Melo, abaixo assinado, nº mecanográfico 200800200, 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, 19/03/2015

Assinatura conforme cartão de identificação:
Cláudia Santos Melo

U.PORTO
FMUP FACULDADE DE MEDICINA UNIVERSIDADE DO PORTO
UNIDADE CURRICULAR PROJETO DE OPÇÃO DISSERTAÇÃO / MONOGRAFIA

Projecto de Opção do 6º ano – DECLARAÇÃO DE REPRODUÇÃO

NOME

Cláudia Santos Melo

CARTÃO DE CIDADÃO OU PASSAPORTE (se estrangeiro)	E-MAIL	TELEFONE OU TELEMÓVEL
13836863	claudiamelo.med@gmail.com	912480631

NÚMERO DE ESTUDANTE	DATA DE CONCLUSÃO
200800200	2015

DESIGNAÇÃO DA ÁREA DO PROJECTO

Medicina Legal

TÍTULO ~~DISSERTAÇÃO~~/MONOGRAFIA (riscar o que não interessa)

Morte súbita na prática desportiva. Guidelines para a realização da autópsia médico-legal

ORIENTADOR

Professor Doutor Agostinho José Carvalho Santos

COORIENTADOR (se aplicável)

Drª. Liliana Mónica Godinho dos Santos.

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, 19/03/2015

Assinatura conforme cartão de identificação: Cláudia Santos Melo

Morte súbita na prática desportiva.
***Guidelines* para a realização da autópsia médico-legal**

Sudden death during sports.
Guidelines for the medico-legal autopsy.

Cláudia Melo[a], Agostinho Santos[b]

Contribuição dos autores:

[a]Pesquisa bibliográfica e revisão da bibliografia, preparação e redação do artigo.

[b]Revisão crítica do conteúdo redigido no artigo.

Filiação Institucional: Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Contactos dos autores:

Cláudia Santos Melo

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Alameda Professor Hernâni Monteiro

4200 - 319 Porto, PORTUGAL

claudiamelo.med@gmail.com

Agostinho José Carvalho Santos

Instituto Nacional de Medicina Legal e Ciências Forenses I.P. Delegação Norte

Jardim Carrilho Videira 4050-167 Porto, PORTUGAL

222073850/ asantosinml@yahoo.com

Contagem de palavras:

Resumo em Português: 189

Resumo em Inglês: 176

Texto Principal: 5137

Agradecimentos

Em primeiro lugar, expresso o meu sentido agradecimento ao Professor Doutor Agostinho José Carvalho Santos, orientador deste trabalho, que não só incentivou, como encorajou, enriqueceu e realizou todos os esforços para um trabalho útil e inovador, dentro de um clima, simultaneamente profissional, cordial e amigo, essencial a este tipo de trabalho.

Em segundo lugar, deixo aqui, o meu profundo agradecimento pela abertura demonstrada, disponibilidade e paciência do grupo de funcionárias do Instituto Nacional de Medicina Legal e Ciências Forenses I.P. Delegação Norte.

Manifesto, ainda, o meu reconhecimento ao Dr. Luís Pereira Leite, que sempre revelou espírito de abertura, participação e dinamismo, além dos valores transmitidos e motivação nos momentos mais difíceis.

Não podia deixar de agradecer a todos os amigos e colegas, pela disponibilidade e frutuosa troca de ideias, que, de algum modo, nos incentivaram na elaboração deste trabalho, aos funcionários Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, com a sua disponibilidade, simpatia e paciência.

Finalmente, a minha gratidão para o meu pai, minha mãe e meu irmão, pelo apoio, privações e encorajamento constantes, para além de tudo o que só eles sentiram e pacientemente souberam compreender.

Índice **Pág.**

Resumo 5

Abstract 6

Lista de abreviatura e siglas 7

A. Introdução 8

B. *Guidelines* para a realização da autópsia médico-legal em casos MSPD 10

1. Informação circunstancial e clínica relevante 11

2. Exame do hábito externo 12

3. Exame do hábito interno 12

3.1. Principais causas de morte não cardíaca 13

3.2. Principais causas de morte cardíaca com alteração da morfologia cardíaca 13

a) Anomalias congénita das artérias coronárias 13

b) Espasmo das artérias coronárias 14

c) Doença aterosclerótica das artérias coronárias (DAC) 14

d) Doenças do miocárdio 15

d.1) Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH) 15

d.2) Hipertrofia ventricular esquerda idiopática (HVEI) 16

d.3) Cardiomiopatia dilatada (CMH) 16

d.4) Cardiomiopatia arritmogénica ventricular direita (CMAVD) 17

d.5) Miocardites 18

3.3. Principais causas de morte cardíaca sem alteração da morfologia cardíaca 19

3.3.1. Anomalias da condução 19

3.3.2. Canalopatias 19

3.3.3. *Commotio cordis* 20

4. Exames complementares 21

4.3. Exame histológico 21

4.4. Exame toxicológico 21

4.5. Exames de patologia molecular 23

4.6. Exames de bioquímica 24

5. *Checklist* das *Guidelines* para a realização da autópsia médico-legal em casos de MSPD 25

C. Conclusão 26

Referências bibliográficas 27

Anexos 30

Resumo

Na sociedade contemporânea em constante evolução, a morte súbita na prática desportiva afirma-se como uma realidade social cada vez mais importante, requerendo uma atenção cuidada por parte de todos.

Caracteriza-se por ser uma morte súbita e inesperada, de causa não traumática, que ocorre num indivíduo aparentemente saudável enquanto pratica desporto ou até 1h após o fim desta atividade. A principal causa de morte súbita na prática desportiva é cardíaca e, embora seja rara, acarreta importante impacto social e emocional, tendo em conta associar-se frequentemente a prática desportiva a saúde e bem estar.

Em Portugal, até à data, não há estudos publicados sobre o tema. Sabemos da sua existência e estamos conscientes da sua importância. Os casos de morte súbita na prática desportiva sucedem-se sem, até ao momento, ter sido feita qualquer revisão sobre estes casos e sobre as suas principais causas de morte. Tal revisão só será possível se a metodologia de realização das autópsias médico-legais nestes casos for estandardizada e seguir as recomendações mais atuais sobre o tema. Este artigo apresenta uma breve revisão do estado da arte sobre morte súbita na prática desportiva e propõe *guidelines* para a realização da autópsia médico-legal em caso de suspeita.

Palavras-chave: morte súbita; atletas; autópsia; *guidelines*; recomendações.

Abstract

In the modern society, in continuous evolution, sudden death during sports is a social reality increasingly relevant which requires a careful view by everyone.

Sudden death in sports is defined as an unexpected non-traumatic death that occurs in apparently healthy athletes while practising sports or until one hour such practice. The major cause of sudden death in sports is of cardiac nature and, although it is rare, it carries great social and emotional impact, especially because physical exercise is frequently associated to health and well-being.

Until now there aren't any published studies about this theme in Portugal. We are aware of that as well as of its importance. Cases of sudden death in sports have been following on another without any review about such cases being done nor about its main causes. Such review can only be possible if the medico-legal autopsy methodologies are standardized and follow the current recommendations. This article presents a brief review of the state of the art about sudden death in sports and proposes guidelines for the medico-legal autopsy, when suspected.

Key-words: sudden death; athletes, autopsy; guidelines; recommendations.

Lista de abreviatura e siglas

AHA – American Heart Association

AVC – Acidente Vascular Cerebral

CDI – Cardioversor Desfibrilhador Implantado

CMAVD – Cardiomiopatia Arritmogénica do Ventriculo Direito

CMD – Cardiomiopatia Dilatada

CMH – Cardiomiopatia Hipertrófica

DAC – Doença Aterosclerótica Coronária

EAM – Enfarte Agudo do Miocárdio

ECG-12 – Eletrocardiograma de 12 derivações

ESC – European Society of Cardiology

HVEI – Hipertrofia Ventricular Esquerda Idiopática

HTA – Hipertensão Arterial

LQTS – Síndrome do QT longo

MS – Morte Súbita

MSC – Morte Súbita Cardiaca

MSPD – Morte Súbita na Prática Desportiva

PCR – Polimerase chain reaction

TVPC – Taquicardia Ventricular Polimórfica Catecolaminérgica

VD – Ventriculo Direito

VE – Ventrículo Esquerdo

WPW – Síndrome de Wolf-Parkinson-White

A. Introdução

A morte súbita na prática desportiva (MSPD), define-se como uma morte súbita e inesperada de causa não traumática, que ocorre num indivíduo aparentemente saudável que se encontra a praticar desporto ou até 1h após o fim desta atividade[1]. Dada a importância crescente deste tema a sua abordagem, reveste-se de elevada importância, verificando-se que a principal causa de MSPD é cardíaca[2]. Normalmente não apresenta sinais ou sintomas clínicos sendo a morte a primeira e única manifestação de doença cardiovascular[3]. Sendo um evento raro, atinge cerca de 1-3/100.000 jovens atletas/ano[4]. No entanto acarreta um impacto social considerável, se se tiver em consideração o conceito universalmente aceite de que a prática desportiva é sinónimo de saúde e bem estar[5].

Sabemos que a prática de exercício físico a um nível mínimo recomendado (atividade física aeróbia de intensidade moderada no mínimo 30 minutos durante 5 dias por semana ou, no caso de exercício de alta intensidade, a prática de 20 minutos durante 3 dias por semana) confere benefícios adicionais para a saúde[6]. No entanto, sabe-se que o risco de morte súbita cardiaca (MSC) durante a prática desportiva praticamente duplica e é duas a três vezes superior em atletas, comparativamente com não-atletas[4]. Estas mortes, podem ser prevenidas com a aplicação de programas de rastreio que identifica atletas, com doença cardiovascular, que se mantém assintomáticos até à data.

Tanto a *American Heart Association* (AHA) como a *European Society of Cardiology* (ESC) têm uma prespetiva consensual, do ponto de vista ético e médico-legal, no que respeita à recomendação do rastreio cardiovascular em jovens atletas[5], diferindo apenas quanto ao método de rastreio a aplicar. As recomendações da AHA incluem a investigação da história pessoal e familiar do atleta, bem como a realização de exame físico, mas excluem a obrigatoriedade de realização de eletrocardiograma de 12 derivações (ECG-12). Tal exclusão é justificada pelo facto de este ser um exame que apresenta baixa especificidade (dada a alta prevalência de “coração de atleta”), apesar de se reconhecerem a sua importância no diagnóstico de mais de 90% das cardiomiopatias hipertróficas (CMH)[7]. As recomendações

da ESC, baseado no protocolo italiano que desde 1982 preconiza a obrigatoriedade legal da realização do ECG-12, como complemento à história pessoal, familiar e exame físico, a todos os atletas de competição[5]. Advogam que o ECG-12 apresenta elevada sensibilidade na deteção de doenças cardiovasculares como a cardiomiopatia hipertrófica (CMH), cardiomiopatia arritmogénica do ventriculo direito (CMAVD), cardiomiopatia dilatada (CMD), síndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW), síndrome de QT longo e síndrome de Brugada[8]. A realização do ECG-12 como método de rastreio é, ainda atualmente, o principal motivo de debate na área da Medicina Desportiva[4].

Outra forma de prevenir casos de MSC é a utilização de um cardioversor desfibrilhador implantado (CDI) profilaticamente, reduzindo assim em cerca de 30% o risco relativo de MSC em indivíduos com arritmias ventriculares malignas sustentadas. Este método demonstrou ser eficaz na prevenção secundária em doentes com arritmias fatais e na prevenção primária em indivíduos de alto risco[9]. Relativamente a este ponto, tanto a *Bethesda Conference #36* como a ESC estão de acordo quanto à restrição de atividade física de competição em indivíduos com um CDI[10]. As bases para estas recomendações são o risco de deixar de funcionar, a probabilidade de lesão resultante da perda de consciência ou possíveis danos traumáticos no CDI. Contudo, a frequência com que estes eventos ocorrem ainda não foi investigada[11]. No entanto, a realização de desporto de baixa intensidade, sem risco associado de trauma para o CDI, pode ser incentivada[10].

Maron *et al*[12], realizaram um estudo retrospetivo nos Estados Unidos durante os anos 1980 a 2006 onde identificaram 1866 casos de morte súbita em jovens atletas (<39 anos). Destes, 56% foram, definitivamente ou muito provavelmente, devidos a doença cardiovascular, sendo a CMH a causa mais comum (36%). A idade dos atletas variou entre os 8 e os 39 anos, com uma idade média de 18 anos. Verificou-se que 89% dos casos correspondiam ao individuo do sexo masculino e que o basquetebol (33%) e o futebol (25%) eram os desportos mais vezes implicados, sendo que a incidência estimada de morte súbita (MS) nestes atletas foi de 0.61/100.000 pessoas/ano.

Contrariamente aos EUA, em Itália existe um programa de rastreio rigoroso, implementado em 1982, sendo legalmente imposta a realização de um ECG-12 aquando da realização do exame médico desportivo[13]. Devido à introdução deste rastreio observou-se um declínio singnificativo de casos de MSPD (3.6/100.000 pessoas/ano para 0.4/100.000 pessoas/ano). Corrado *et al*[14] sustentam que, em Itália, as causas de morte súbita apresentam diferentes etiologia, apresentando-se a CMAVD como principal causa de morte (22%), e a CMH correspondendo apenas 2% dos casos.

Em Espanha foi recentemente publicado um estudo retrospetivo dos casos de MSPD entre 1995 a 2010. No total, foram identificados 168 casos de MSPD, em indivíduos com idades compreendidas entre os 9 e os 69 anos e com prevalência no sexo masculino (163 casos masculinos vs 5 femininos). A principal causa de MSPD identificada foi a doença aterosclerótica coronária (DAC), com 85 casos (50.5%), seguindo-se a CMAVD (7.7%). O ciclismo (29%) foi o desporto com maior prevalência seguindo-se o futebol (25.5%). Dos 168 casos, apenas 3 pertenciam à categoria de atletas profissionais[15].

Até à data, em Portugal não se conhecem estudos publicados sobre esta temática. Conscientes da sua importância pois continuam a ocorrer casos de MSPD, verificamos, até ao momento, a ausência de qualquer revisão dos casos mortais associados à prática desportiva com o objetivo de identificar as principais causas de morte. Tal revisão, e tendo em conta outros estudos, só será possível se a metodologia de realização das autópsias médico-legais, nestes casos, for estandardizada e seguir recomendações mais atuais sobre o tema.

Este artigo apresenta uma breve revisão sobre o estado da arte acerca da MSPD e propõe *guidelines* para a realização da autópsia médico-legal em caso de suspeita.

B. *Guidelines* para a realização da autópsia médico-legal em casos MSPD

Antes de dar início à autópsia o perito deve consultar toda a informação disponível.

1. Informação circunstancial e clínica relevante

Esta informação deve ser recolhida preferencialmente antes da realização da autópsia com o objetivo de auxiliar a orientar a avaliação durante a necrópsia. Pode ser obtida através de familiares ou conviventes próximos e/ou de relatórios (clínicos, policiais e/ou outros).

Idealmente, o responsável pela autópsia deve ter acesso à seguinte informação[16]:

- Idade, género, profissão, hábitos alcoólicos (tipo de bebida, volume/dia), hábitos tabágicos (cigarros/dia), padrão habitual de prática desportiva (tipo de exercício, frequência, intensidade);
- Circunstâncias da morte: data, intervalo de tempo que mediou entre a prática desportiva e a verificação do óbito (morte durante a prática desportiva ou até 1 hora após o término da prática desportiva), local de morte (em casa, no trabalho, no hospital, em ambiente de lazer, etc), circunstâncias (em repouso, durante o sono), existência ou não de testemunhas, ou outras circunstâncias suspeitas (intoxicação pelo monóxido de carbono, violência, etc.);
- Se ocorrer durante a prática desportiva é necessário saber se é atleta profissional ou não e que tipo de exercício estava/esteve a realizar;
- História médica pregressa: estado geral de saúde, sintomas prévios (síncope, toracalgia ou palpitações, particularmente durante o exercício físico), existência de doenças (acidente vascular cerebral (AVC), enfarte agudo do miocárdio (EAM), hipertenção arterial (HTA), infeção respiratória, infeção recente, epilepsia, asma, dislipidemia, etc.), intervenções cirúrgicas prévias, exames realizados recentemente (ECG, Rx, avaliação cardíaca, estudo analítico com perfil lipídico);
- Medicação habitual (prescrita ou não prescrita);
- História familiar de doenças cardíacas: doença isquémica cardíaca, morte súbita prematura (< 35 anos) de familiares em linha direta, arritmias, doenças cardíacas hereditárias;

- Traçado eletrocardiográfico da reanimação cardíaca, marcadores de necrose miocárdica (caso tenha sido prestada assistência médica).

2. Exame do hábito externo

Embora o exame do hábito externo não seja, na maioria dos casos, o passo fundamental para determinar a causa de MSPD é, ainda assim, importante avaliar alguns pontos que podem posteriormente ajudar a estabelecer um diagnóstico[16]:

- Identificar alguns fatores de risco cardiovasculares: excesso de peso e/ou obesidade (valores de IMC/risco cardiovascular), avaliação de lesões traumáticas (*commotio cordis*), etc.
- Determinar o peso e estatura do cadáver é fundamental para correlacionar com o tamanho e peso estimados do coração (ver tabelas de referência);
- Verificar a existência de cateteres venosos, intubação, elétrodos do ECG, queimaduras devido à utilização de desfibrilhador externo;
- Verificar a existência de um cardioversor desfibrilhador implantado/*pacemaker*.

3. Exame do hábito interno

O exame do hábito interno é fundamental para se identificar a causa da morte, pelo que o perito deve prestar o máximo de atenção a esta fase da autópsia. Por questões metodológicas iremos separar a investigação em causa de morte não cardíaca e cardíaca.

Verificamos que a causa de MS mais frequente é cardíaca, tanto em adultos como em jovens, sendo a DAC a principal causa de MS (80%) em adultos (>30 anos) do sexo masculino[3]. No contexto da prática desportiva, em jovens (<30 anos), há uma ampla variedade de causas de morte, sendo as mais frequentes as que resultam de alterações do miocárdio e de anomalias das artérias coronárias[1]. Por este motivo, é fundamental realizar uma avaliação exaustiva do coração, utilizando esquemas estandardizados para o estudo

cardíaco, visando a identificação da causa de morte súbita[16]. Contudo, é importante relembrar que cerca de 10 a 20% destas mortes ficam por explicar[1].

Sabendo que outras causas que não as cardíacas podem justificar a MSPD, antes de se considerar e iniciar qualquer investigação de causa cardíaca, é fundamental excluir as causas não-cardíaca[1, 3]:

3.1. Causa de morte não cardíaca

- Sistema nervoso central - hemorragia intracerebral e subaracnóidea, rotura de aneurisma, AVC isquémico, crise epilética, etc.;
- Sistema respiratório - asma, crise anafilática, etc.;
- Choque hemorrágico agudo - rotura do aneurisma aórtico, úlcera péptica perfurante etc.;

3.2. Causa de morte cardíaca com alteração da morfologia do coração

a) Anomalias congénita das artérias coronárias

A anomalia congénita das artérias coronárias pode justificar entre 12-23% dos casos de MSPD em jovens atletas[17] podendo ocorrer na origem, no número e na distribuição das artérias coronárias. A alteração que mais frequentemente leva a MSC, é a origem da artéria coronária esquerda, ao originar-se no seio coronário direito. Sendo menos comum as artérias coronária esquerda e direita originarem-se ambas do seio coronário esquerdo. É de salientar que a origem de uma das coronárias no tronco pulmonar é uma anomalia rara, no entanto, tal eventualidade não se pode descurar, considerando-se que tais casos de MS ocorrem frequentemente durante a infância. Refira-se que algumas anomalias podem, ainda, ser consideradas fisiológicas tais como as de trajeto intramural, contudo se o trajeto for extenso

e profundo[1] (*bridging*) cerca de 1.5% a 16%[18], este pode causar isquemia do miocárdio e manifestar-se como MS[1].

b) Espasmo das artérias coronárias

No que diz respeito ao espasmo das artérias coronárias também pode ocorrer, contribuindo para o desenvolvimento de arritmias potencialmente fatais em pessoas que não apresentam lesões estruturais. Tais casos são de difícil diagnóstico, tendo em consideração o seu componente funcional, no entanto a história pregressa de dor pré-cordial durante o exercício físico pode favorecer o seu diagnóstico[1, 19].

c) Doença aterosclerótica das artérias coronárias (DAC)

São critérios de diagnóstico para a DAC[1] a presença de trombose coronária ou EAM, a obstrução por placa de ateroma de mais de 75% do calibre de uma das artérias coronárias epicárdicas principais (normalmente da artéria coronária descendente anterior esquerda[19]) e/ou cicatrizes de enfarte prévio. Contudo, não necessitam estar presentes a rotura de placa, trombose, EAM ou fibrose para se atribuir como causa de morte súbita a DAC. Obviamente, se o sujeito apresentar fatores de risco como a obesidade, elevada carga tabágica, HTA, diabetes ou dislipidemia não controlados e/ou história familiar de doenças cardíacas, passa a ser um forte candidato a apresentar esta patologia[1]. Independentemente da idade devem colher-se amostras para o exame histológico das lesões coronárias[19].

Este grupo de lesões crónicas é considerado um diagnóstico de exclusão após estudo de outras causas de morte natural ou tóxica[1].

d) Doenças do miocárdio

d.1) Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH)

A CMH é uma doença hereditária autossómica dominante causada por mutações nas proteinas da cadeia pesada da beta-miosina (MYH7), proteina C de ligação à miosina e da troponina T cardíaca[20]. Apresenta uma incidência de 1:500 na população em geral sendo considerada umas das formas mais comuns de doença genética cardíaca. Em sede de avaliação clínica, são considerados fatores de risco a história familiar de MS, parede do ventrículo esquerdo (VE) com espessura superior a 30mm, taquicardia ventricular não sustentada, síncopes (principalmente se jovem), HTA relacionada com o exercício.

São critérios de diagnóstico, em sede de autópsia, o peso do coração superior a 500g, espessura da parede do VE superior a 15mm. Macroscopicamente, são reconhecidos classicamente 4 tipos de CMH segundo a localização da hipertrofia: porção anterior do septo (tipo I), todo o septo (tipo II), septo e parede anterior do VE (tipo III) e outras partes do VE (tipo IV)[1]. Contudo, há alguns casos de CMH que apresentam um peso do coração e uma espessura da parede VE normal podendo apresentar na microscopia aspetos de desorganização na disposição dos miócitos[19], displasia das artérias coronárias intramurais e/ou fibrose intersticial do miocárdio (secundária à isquemia focal)[1]. Nestas situações é fundamental realizar o exame histológico devidamente orientado (ver 4.1. Exame histólogico)[19].

O principal diagnóstico diferencial desta patologia é o que convencionalmente se designa por “Coração de Atleta”. Esta condição ocorre por uma adaptação fisiológica ao exercício prolongado, verificando um um aumento do volume, das câmaras ventriculares e da espessura da parede do VE (normalmente < 15mm e simétrico). No entanto a função sistólica e diastólica mantêm-se preservadas[21]. Esta adaptação não apresenta história familiar associada[22].

d.2) Hipertrofia ventricular esquerda idiopática (HVEI)

Esta patologia, frequentemente identificada em autópsias (31%)[19], é caracterizada por hipertrofia concêntrica no VE, na ausência de: HTA, doença valvular, doença isquémica ou congénita[1]. Nesta patologia é necessário também estabelecer o diagnóstico diferencial com o "Coração de Atleta" pois este é clinicamente e morfologicamente semelhante a HVEI[1, 19]. Os fatores de risco para esta patologia são a história familiar de HVEI e a obesidade mórbida, contribuindo fortemente para os casos observados de MS. O exame histológico apresenta os achados que são característicos de CMH[1].

d.3) Cardiomiopatia dilatada (CMD)

A CMD é caraterizada por cardiomegalia com dilatação das câmaras cardíacas e disfunção contráctil progressiva[1]. Esta doença apresenta uma prevalência de 1:2500, com maior incidência no sexo masculino, sendo herdado em 20% a 48% dos casos. De todas as cardiomiopatias esta é a que menos frequentemente está relacionada com MSPD pois a maioria dos doentes apresentam-se sintomáticos sendo diagnosticados em tempo útil, ficando desqualificados da prática de exercício físico intenso. Esta doença pode ser familiar, idiopática ou adquirida.

As mutações autossómicas dominantes presentes nesta doença são: mutações do citoesqueleto, das proteínas do sarcómero/Z-band, da membrana nuclear e/ou do disco intercalar. As doenças ligadas ao cromossoma X englobam as distrofias musculares de Becker e Duchenne. A CMD pode ainda ocorrer em doentes portadores de citopatias mitocondriais ou de doenças hereditárias do metabolismo (por ex. hemocromatose). A doença hereditária deve ser sempre ponderada quando há história familiar de morte cardíaca prematura, doença do sistema de condução ou miopatia[19].

As CMD adquiridas podem resultar de miocardites, deficiências nutricionais, disfunção endócrina (doença da tiroide, diabetes), obesidade ou inflamação tóxica, particularmente pelo álcool.

São critérios de diagnóstico de CMD o peso do coração superior a 500g com um VE com espessura < 10mm[1, 19].

d.4) Cardiomiopatia arritmogénica ventricular direita (CMAVD)

Sabemos que cerca de 50% dos casos de CMAVD são de transmissão hereditária autossómica dominante, com penetrância e expressão variável. Estão identificados 8 genes com suscetibilidade para esta patologia[23], entre os quais genes relacionados com as proteínas dos desmossomas dos cardiomiócitos (placoglobina, desmoplaquina ou desmocolina)[24].

Este distúrbio contribui para 3-20% das causas de MSPD, considerando-se a principal causa de MSPD na região italiana de Veneto, com 22% dos casos de morte registados[17] afetando principalmente jovens do sexo masculino[1].

A CMAVD é caraterizada pela substituição dos miócitos por tecido adiposo, o que induz frequentemente arritmias ventriculares e supraventriculares, insuficiência cardíaca e MS[25]. A presença de tecido adiposo é critério obrigatório para ser considerado o diagnóstico, contudo o diagnóstico não deve ser baseado apenas neste achado pois um ventrículo direito com ocupação de mais de 50% de tecido adiposo na parede anterior pode estar presente num coração normal[26].

Embora o nome possa indicar uma patologia puramente do ventrículo direito, pode existir o envolvimento do VE em mais de 75% dos casos. Macroscopicamente, o coração apresenta geralmente um tamanho normal ou ligeiramente aumentado. De uma maneira geral, a parede do ventrículo direito (VD) poderá apresentar um adelgaçamento localizado da

parede (cerca de 2 mm ou menos), levar à formação de aneurismas e/ou condicionar a dilatação da cavidade. O VE poderá apresentar cicatrizes subepicárdicas.

Histologicamente, os achados incluem infiltração transmural de tecido adiposo, fibrose e infiltrado inflamatório, principalmente de natureza linfocítica[19].

d.5) Miocardites

A miocardite é uma inflamação do miocárdio, geralmente associado a disfunção cardíaca[3]. A história pregressa de um quadro viral é frequente nos casos que evoluem para MS. Esta patologia engloba várias etiologias desde a infeciosa, às reações de hipersensibilidade sistémica, reação a drogas ou associado a doença sistémica.

- A etiologia mais comum é a infeção viral (*coxsackie, enterovirus, adenovirus, parvovirus,* herpes*,* HIV, *citomegalovirus,* etc) mas também pode ocorrer miocardite provocada por bactérias, fungos ou parasitas[1]. O *enterovirus*, o *adenovirus* e o *citomegalovirus* são os agentes identificados mais vezes responsáveis para a evolução para a CMD.
- As reações de hipersensibilidade sistémica mais comumente implicadas associam-se à utilização de penicilina, sulfonamidas ou metildopa, existindo casos de miocardites induzidas por drogas, como as catecolaminas, os arsenicais, venenos, paracetamol ou agentes de quimioterapia[3, 17].

Refira-se que as miocardites apresentam importante incidência nas MSC em jovens (<35anos), contabilizando cerca de 5-25% dos casos. Na realização da autópsia, o perito pode encontrar um coração dilatado, um endocárdio com fibrose difusa ou focal e um peso do coração superior a 750g[27]. No entanto, estes critérios não são patognomónicos, necessitando da realização do exame histológico para confirmação do diagnóstico.

Histologicamente, existe um infiltrado predominantemente constituído por linfócitos/macrófagos, assim como necrose dos miócitos. As técnicas de imunohistoquímica ajudam na deteção da etiologia infeciosa (C9 e C4D). O aumento da expressão do complexo

major de histocompatibilidade I e II indica ativação do sistema imune como resultado da miocardite viral, associado a um aumento do número de leucócitos LCA+, macrófagos CD68+ e linfócitos T-D45Ro+. Na miocardite crónica há aumento da expressão de selectina-E (moléculas de adesão) e de citocinas (interleucina 2, fator de necrose tumoral, interferão-y). Os antigénios dos *enterovirus* são detetados por imunohistoquímica usando um grupo específico de anticorpos para a cápsula do vírus (VP1)[28].

A *polimerase chain reaction* (PCR) é um método rápido e sensível que deteta a presença do vírus por transcriptase reversa ou por deteção de anticorpos [29].

3.3. Principais causas de morte cardíaca sem alteração da morfologia cardíaca

3.3.1. Anomalias do sistema de condução

Sabemos que a MS inexplicada surge em aproximadamente 20% dos casos de MS em jovens que apresentam um coração macroscopicamente e histologicamente normal[30]. Cerca de 2,9% dos casos de MS nos jovens estão relacionados com anomalias do sistema de condução que podem surgir por estenose grave da artéria do nó auriculo-ventricular, por cardiomiopatia histiocitóide ou neoplasia do nó auriculo-ventricular e das vias acessórias[31].

Na suspeita desta patologia, está indicado fazer exame histológico do coração a amostras do sistema de condução[16].

3.3.2. Canalopatias

As canalopatias definem-se por alterações a nível dos canais iónicos que se acompanham por suscetibilidade aumentada a arritmias que podem levar a MSC. A síndrome do QT longo (LQTS), a síndrome de Brugada ou a taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC) são exemplos de canalopatias potencialmente fatais que podem estar presentes até um terço dos casos de MS inexplicadas[1].

- Síndrome do QT longo - prevalência baixa, afetando cerca de 0,4% dos atletas[32]. Esta canalopatia pode apresentar-se sob três formas principais: a LQT1, que está associada a uma mutação no gene KCNQ1 (cromossoma 11), sendo a MSC desencadeada pelo exercício; a LQT2, que está associada a uma mutação no gene KCNH2 (cromossoma 7), e a MSC ocorre por estimulação do sistema nervoso autónomo e pelo stress; e a LQT3, que está associada a uma mutação no gene SCN5A (cromossoma 3), na qual a MSC é desencadeada por bradicardia e repouso[33].
- Síndrome de Brugada - prevalência de cerca de 0,05% em atletas, afetando preferencialmente indivíduos do sexo masculino[34], resulta de uma mutação autossómica dominante no gene SCN5A;
- TVPC - é uma canalopatia que pode ser induzida pelo stress emocional ou pelo exercício, na ausência de cardiopatia estrutural[33]. As mutação dos genes RYR2 (mais frequentemente envolvido e de transmissão autossómica dominante) e CASQ2 (de transmissão autossómica recessiva) estão presentes em cerca de 60% dos casos de TVPC[35].

Tal como nas anomalias do sistema de condução, também nas canalopatias está indicado fazer exame histológico do coração a amostras do sistema de condução cardíaco[16].

3.3.3. Commotio Cordis

O *commotio cordis* é uma causa rara[19] de MSPD, resultante de um impacto de um corpo animado de importante energia cinética (ex. bola de hóquei) na parede anterior do tórax, normalmente sem associação com fraturas de costelas, esterno ou contusão do coração. Se este impacto ocorrer 15-30 mseg antes do pico da onda T, pode resultar no desencadeamento de uma fibrilhação ventricular e consequente colapso cardiovascular. Este acontecimento ocorre mais frequentemente em crianças e adolescentes, com idade média de 13 anos[17], sendo o seu diagnóstico essencialmente fundamentado na informação circunstancial.

4. Exames complementares

4.1. Exame histológico

Dado que as principais causas de MSPD são cardíacas, o principal órgão a merecer um estudo mais detalhado é o coração[19]. Em casos selecionados pode ser importante a caracterização de infiltrados inflamatórios (ex. miocardites), pelo que se devem utilizar técnicas de imunohistoquímica na investigação destas mortes[1].

- Amostras da parede anterior, lateral e posterior do VE e VD, do septo interventricular, da base, do terço médio e do ápex, assim como as zonas de lesão macroscópica devem ser enviadas para estudo microscópico;
- Estudo macro e microscópico das artérias coronárias;
- Estudo microscópico do sistema de condução cardíaco deverá ser analisado em caso de morte inexplicada ou nos casos em que haja evidência de anomalias eletrocardiográficas em vida[1].
- Amostras de tecido valvular, pericárdio e aorta em casos de suspeita/confirmação de doença valvular, pericardite, disseção da aorta, Sind. Marfan, etc.[16].

.

4.2. Exame toxicológico

Nas MS de jovens atletas, esta avaliação é fundamental, considerando sempre a eventualidade do consumo de substâncias ilícitas por parte dos atletas.

A administração de esteroides anabolisantes androgénicos leva ao aumento da resistência ao exercício físico, bem como a um aumento da força em 5% a 20%, sendo os indivíduos do sexo masculino os principais utilizadores desta substância A MSC, a hipertrofia cardíaca, o EAM e a alteração do perfil lipídico são alguns dos efeitos secundários podendo ocorrer após utilização indevida deste tipo de substâncias[36]. A eritropoetina é uma hormona usada clinicamente na insuficiência renal. No entanto se for usada por num individuo atleta

saudável, é considerada substância dopante, uma vez que aumenta a capacidade de transporte do oxigénio aos tecidos. Verifica-se a sua utilização, mais frequentemente, em desportos que necessitam de altos níveis de resistência física. A utilização incorreta desta hormona leva ao aumento da viscosidade sanguínea, predispondo o atleta para a ocorrência de eventos fatais, como AVC, EAM, insuficiência cardíaca e edema pulmonar agudo[37]. A utilização de certas drogas (anti-arrítmicos, anti-depressivos, etc) também pode estar associada ao desenvolvimento de arritmias possivelmente fatais, como a síndrome do QT longo ou a síndrome de Brugada. O consumo recente de cocaína é um fator de risco significativo, que pode desencadear MS[1]. Além disso, os estudos demonstram uma associação positiva entre o consumo crónico de cocaína e o desenvolvimento de aterosclerose, hipetrofia ventricular esquerda e fibrose miocárdica[38]. Tal consumo pode ser detetado na queratina encontrada no cabelo, pelos ou unhas.

Desta forma, o exame toxicológico é fundamental não só para excluir uma possível causa tóxica mas também para excluir a possibilidade de consumo de substâncias dopantes ou outras drogas[1].

Perante um caso de MS, tanto a *Society of Forensic Toxicologists* como a *American Academy of Forensic Sciences* propõem que as amostras a colher em casos de MSPD sejam as seguintes:

- 10 ml de sangue periférico retirado da veia femoral;
- 25ml de sangue do coração;
- 30-50ml de urina ou 20-30ml de bile (caso não esteja disponível urina suficiente);
- uma madeixa de cabelo (100-200mg) deve ser colhida da parte de trás da cabeça (ou pelos púbicos na inexistência de cabelo)[16].

As amostras de sangue, urina e bile devem ser armazenadas a 4ºC.

4.3. Exames de patologia molecular

Sabemos que cerca de 30% a 40% das patologias com risco de MS estão relacionadas com alterações genéticas cardíacas, não existindo atualmente em Portugal protocolos em Portugal para estudo genético nos casos de MS. No entanto, sempre que uma autópsia de MSC não for conclusiva o estudo genético deve ser realizado.

Foram descritos alguns dos genes responsáveis por cardiomiopatias hereditárias, como na CMH, na CMAVD ou em certas canalopatias, alterações estas que implicam um aumento do risco de vir a desenvolver MS.

Atualmente, as recomendações de rastreio de patologias cardíacas com risco de MS incluem alguns genes: SCN5A, KCNQ1 e KCNH2.

Após realização de uma autópsia não conclusiva, tais estudos podem permitir chegar a um diagnóstico podendo também permitir a deteção de eventuais portadores dessas alterações genéticas entre os familiares do indivíduo[39]. Os estudos demonstram que existe uma alta prevalência de patologias cardíacas geneticamente determinadas entre os familiares de linha direta das vítimas de MSC[40] . Assim, do ponto de vista ético, é defensável que os familiares das vítimas de MSC possam e devam ter acesso aos resultados das autópsias e dos testes genéticos de modo a recorrerem ao aconselhamento genético implícito e a devida avaliação do ponto de vista cardiológico no sentido de prevenir outras MS na família.

Assume-se, hoje em dia, de extrema importância a colaboração interdisciplinar entre o patologista forense, o geneticista e o cardiologista. A evolução nesta área é constante e é de incentivar, tendo em consideração a necessidade científica da compreensão genética destas doenças, que facilita o diagnóstico precoce mais eficiente e que, em última análise, melhora a qualidade de vida da comunidade[39].

Para o estudo genético deverão ser conservados e armazenados:

- 10ml de sangue em tubo com EDTA;
- 5g de tecido cardíaco e esplénico.

As amostras devem ser armazenadas a -80ºC ou, alternativamente armazenados em RNAlater a 4ºC durante 2 semanas[30].

4.4. Exames de bioquímica

Os marcadores bioquímicos podem ajudar no diagnóstico de MS, podendo constituir um importante complemento da autópsia e de outros exames complementares. Em sede de autópsia pode-se recorrer á utilização de fluidos corporais (ex. líquido pericárdico; humor vítreo) para a realização de tais estudos, evitando-se assim possíveis artefactos resultantes da putrefação cadavérica[1]. Um estudo realizado em Espanha demonstrou que de todos os marcadores bioquímicos usados na prática clínica (troponina-t, mioglobina, creatinina cinase (CK), NT-proBNP) e que podiam auxiliar no diagnóstico de MSC, apenas os níveis de NT-proBNP, no humor vítreo, se apresentaram úteis para o diagnóstico[41].

Embora o globo ocular apresente um volume pequeno de humor vítreo (cerca de 3ml por globo ocular), este deve ser obtido para a realização do estudo bioquímico[42].

Checklist das *guidelines* para a realização da autópsia médico-legal em casos de MSPD

1. Informação circunstancial e clínica relevante

a) **Geral**:
- Idade;
- Género;
- Afinidade populacional;
- Profissão;
- Hábitos alcoólicos (tipo de bebida, volume/dia);
- Hábitos tabágicos (cigarros/dia);
- Padrão habitual de prática desportiva (tipo de exercício, frequência, intensidade).

b) **Circunstâncias**
- Data;
- Intervalo de tempo que mediou entre a prática desportiva e a verificação do óbito (morte durante a prática desportiva ou até 1 hora após o término da prática desportiva);
- Local de morte;
- Circunstâncias;
- Atleta proficional ou não;
- Tipo de exercício que estava/esteve a realizar;
- Existência ou não de testemunhas;
- Outras circunstâncias suspeitas (intoxicação pelo monóxido de carbono, violência, acidente de viação, etc.).

c) **História médica pregressa:**
- Estado geral de saúde;
- Sintomas prévios;
- Existência de doenças (HTA, diabetes, dislipidemia, etc.);
- Intervenções cirúrgicas prévias;
- Exames realizados recentemente.

d) **Medicação habitual** (tipo de substâncias, dose, frequência).

e) **Consumo de substâncias ilícitas** (tipo, dose, frequência).

f) **História familiar de doença cardíaca:**
- Doença isquémica cardíaca;
- Morte súbita prematura de familiares em linha direta (indivíduos < 35 anos de idade)
- Arritmias;
- Doenças cardíacas hereditárias.

g) **Traçado eletrocardiográfico** (resultado do EGC durante as manobras de reanimação cardíaca).

2. Exame do hábito externo

- Peso;
- Estatura;
- Determinação do IMC;
- Lesões traumáticas (*commotio cordis*, TCE, fratura de membros);
- Verificar a existência de cateteres venosos, intubação, elétrodos do ECG, queimaduras do desfibrilhador externo;
- Verificar a existência de um cardioversor desfibrilhador implantável/ *pacemaker*.

3. Exame do hábito interno

a) **Causas de morte não cardíacas**
- Etiologia no sistema nervoso central (hemorragia intracerebral e subaracnoídea, rotura de aneurisma, AVC isquémico, crise epilética);
- Respiratório (asma, anafilaxia, etc);
- Choque hemorrágico agudo (rotura do aneurisma aórtico, úlcera péptica…).

b) **Causas de morte cardíacas** (avaliação morfológica cardíaca):
- Anatomia dos grandes vasos cardíacos (verificar anomalias/malformações);
- Anatomia das coronárias:
  - tamanho; forma; posição; percurso; número; presença de stents; permeabilidade dos ostios coronários; cortes transversais com 3mm de intervalo (avaliação do grau de obstrução do lúmen).
- Coração:
  - Peso total;
  - Dimenções do coração (longitudinal e transversal);
  - Espessura das paredes: ventrículo direito, ventrículo esquerdo e septo (excluir trabéculas);
  - Lesões isquémicas agudas ou crónicas; lesões valvulares; integridade das cordas tendinosas, músculo papilares e parede livre dos ventriculos.

4. Exames complementares de diagnóstico

a) **Avaliação histológica cardíaca -** colheita de amostras:
- Ventriculo direita e esquerda (parede anterior, lateral e posterior);
- Ventriculo direito (via da saída);
- Septo ventricular (anterior e posterior);
- Áreas com alterações macroscópicas;
- Artérias coronárias (maioria da lesões);
- Sistema de condução.

*Devem ainda ser amostrados também os principais orgãos e sistemas para além do coração.

b) **Exame toxicológico** (colheita de amostras amostras para detetar: álcool, medicamentos, drogas de abuso, substâncias dopantes,etc.):
- 10ml de sangue periférico (veia femoral) armazenados a 4ºC;
- 25ml de sangue cardíaco armazenados a 4ºC;
- 30-50ml de urina ou 20-30ml de bile (caso não esteja disponível urina suficiente) armazenados a 4ºC;
- madeixa de cabelo (100-200mg) (parte de trás da cabeça ou pelos púbicos na inexistência de cabelo).

c) **Exames de patologia molecular** (colheita de amostras para estudo dos seguintes genes: SCN5A, KCNQ1, KCNH2 ou outros conforme a história clínica):
- 10 ml de sangue com EDTA;
- 5 g de tecido cardíaco e esplénico a -80ºC ou, alternativamente armazenados em RNAlater a 4ºC durante 2 semanas.

d) **Exames de bioquímica**
- Humor vítreo (3ml por globo ocular).

C. Conclusão

Consideramos importante a existência de *guidelines* para as autópsias em casos de MSPD com o objetivo de uma maior acuidade diagnóstica, que possiblite também a implementação de políticas de prevenção de MS em familiares da vítima e ainda a possibilidade da realização de estudos comparativos com outros países.

Estamos convencidos que a verificação dos pontos que constam das presentes *guidelines* podém contribuir para melhorar a atividade pericial médico-legal e dar um contributo importante no estudo destas mortes em Portugal.

Referências bibliográficas

1. Campillo BM, Mier MPS, Tapia BA. Muerte súbita cardíaca en niños y jóvenes. Revista Española de Medicina Legal. 2009;35(2):59-69.
2. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Pelliccia A, Thiene G. Pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden cardiac death. Journal of the American College of Cardiology. 2008;52(24):1981-9.
3. Oliva A, Brugada R, D'Aloja E, Boschi I, Partemi S, Brugada J, et al. State of the art in forensic investigation of sudden cardiac death. Am J Forensic Med Pathol. 2011;32(1):1-16.
4. Schmied C, Borjesson M. Sudden cardiac death in athletes. Journal of internal medicine. 2014;275(2):93-103.
5. Corrado D, Drezner J, Basso C, Pelliccia A, Thiene G. Strategies for the prevention of sudden cardiac death during sports. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil. 2011;18(2):197-208.
6. Haskell WL, Lee IM, Pate RR, Powell KE, Blair SN, Franklin BA, et al. Physical activity and public health: updated recommendation for adults from the American College of Sports Medicine and the American Heart Association. Circulation. 2007;116(9):1081-93.
7. Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, Balady G, Berger S, Cohen D, 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):1643-55.
8. Corrado D, Pelliccia A, Bjornstad HH, Vanhees L, Biffi A, Borjesson M, 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.
9. Josephson M, Wellens HJ. Implantable defibrillators and sudden cardiac death. Circulation. 2004;109(22):2685-91.
10. Pelliccia A, Zipes DP, Maron BJ. Bethesda Conference# 36 and the European Society of Cardiology Consensus Recommendations revisited: a comparison of US and European criteria for eligibility and disqualification of competitive athletes with cardiovascular abnormalities. Journal of the American College of Cardiology. 2008;52(24):1990-6.
11. Lampert R, Olshansky B, Heidbuchel H, Lawless C, Saarel E, Ackerman M, et al. Safety of sports for athletes with implantable cardioverter-defibrillators: results of a prospective, multinational registry. Circulation. 2013;127(20):2021-30.
12. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes analysis of 1866 deaths in the united states, 1980–2006. Circulation. 2009;119(8):1085-92.
13. Pelliccia A, Di Paolo FM, Corrado D, Buccolieri C, Quattrini FM, Pisicchio C, et al. Evidence for efficacy of the Italian national pre-participation screening programme for identification of hypertrophic cardiomyopathy in competitive athletes. European Heart Journal. 2006;27(18):2196-200.
14. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? J Am Coll Cardiol. 2003;42(11):1959-63.
15. Suárez-Mier MP, Aguilera B, Mosquera RM, Sánchez-de-León MS. Pathology of sudden death during recreational sports in Spain. Forensic science international. 2013;226(1):188-96.
16. Basso C, Burke M, Fornes P, Gallagher PJ, de Gouveia RH, Sheppard M, et al. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death. Virchows Arch. 2008;452(1):11-8.
17. Calado C, Pereira A, Teixeira A, Anjos R. Morte súbita no jovem atleta: o estado da arte. Acta Pediatr Port. 2010;41(6):274-80.

18. Ripa C, Melatini MC, Olivieri F, Antonicelli R. Myocardial bridging: A 'forgotten' cause of acute coronary syndrome - a case report. The International journal of angiology : official publication of the International College of Angiology, Inc. 2007;16(3):115-8.
19. Sheppard MN. Aetiology of sudden cardiac death in sport: a histopathologist's perspective. Br J Sports Med. 2012;46 Suppl 1:i15-21.
20. Bos JM, Towbin JA, Ackerman MJ. Diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of genetic testing for hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2009;54(3):201-11.
21. Pelliccia A. Athlete"s heart and hypertrophic cardiomyopathy. Curr Cardiol Rep. 2000;2(2):166-71.
22. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. Circulation. 1995;92(4):785-9.
23. Michaud K, Fellmann F, Abriel H, Beckmann JS, Mangin P, Elger BS. Molecular autopsy in sudden cardiac death and its implication for families: discussion of the practical, legal and ethical aspects of the multidisciplinary collaboration. Swiss Med Wkly. 2009;139(49-50):712-8.
24. Barsheshet A, Brenyo A, Moss AJ, Goldenberg I. Genetics of sudden cardiac death. Curr Cardiol Rep. 2011;13(5):364-76.
25. Azaouagh A, Churzidse S, Konorza T, Erbel R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a review and update. Clin Res Cardiol. 2011;100(5):383-94.
26. Burke A, Mont E, Kutys R, Virmani R. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases. Hum Pathol. 2005;36(4):403-11.
27. Kawai C. From myocarditis to cardiomyopathy: mechanisms of inflammation and cell death: learning from the past for the future. Circulation. 1999;99(8):1091-100.
28. Tsokos M. Forensic pathology reviews: Springer; 2005.
29. Calabrese F, Thiene G. Myocarditis and inflammatory cardiomyopathy: microbiological and molecular biological aspects. Cardiovasc Res. 2003;60(1):11-25.
30. Basso C, Carturan E, Pilichou K, Rizzo S, Corrado D, Thiene G. Sudden cardiac death with normal heart: molecular autopsy. Cardiovasc Pathol. 2010;19(6):321-5.
31. Cohle SD, Suarez-Mier MP, Aguilera B. Sudden death resulting from lesions of the cardiac conduction system. Am J Forensic Med Pathol. 2002;23(1):83-9.
32. Basavarajaiah S, Wilson M, Whyte G, Shah A, Behr E, Sharma S. Prevalence and significance of an isolated long QT interval in elite athletes. Eur Heart J. 2007;28(23):2944-9.
33. Carro A. Evaluation of Cardiac Arrhythmia Among Athletes. The American journal of medicine. 2011;124(8):e13.
34. Hermida J-S, Lemoine J-L, Aoun FB, Jarry G, Rey J-L, Quiret J-C. Prevalence of the Brugada syndrome in an apparently healthy population. The American journal of cardiology. 2000;86(1):91-4.
35. Watanabe H, Knollmann BC. Mechanism underlying catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia and approaches to therapy. Journal of electrocardiology. 2011;44(6):650-5.
36. Melchert RB, Welder AA. Cardiovascular effects of androgenic-anabolic steroids. Medicine and science in sports and exercise. 1995;27(9):1252-62.
37. LUTA SA, DOPAGEM CA. GUIA PRÁTICO. 2013.
38. Kloner RA, Hale S, Alker K, Rezkalla S. The effects of acute and chronic cocaine use on the heart. Circulation. 1992;85(2):407-19.
39. Michaud K, Fellmann F, Abriel H, Beckmann JS, Mangin P, Elger BS. Molecular autopsy in sudden cardiac death and its implication for families: discussion of the practical, legal and ethical aspects of the multidisciplinary collaboration. Schweizerische Medizinische Wochenschrift. 2009;139(49-50):712-8.
40. Tan HL, Hofman N, van Langen IM, van der Wal AC, Wilde AA. Sudden unexplained death heritability and diagnostic yield of cardiological and genetic examination in surviving relatives. Circulation. 2005;112(2):207-13.

41. Bañón González R, Escayola EN, Noguera Velasco JA, Benali L, de Albornoz EOC. Utilidad de la determinación de troponina T, CK-MB, NT-proBNP y mioglobina en humor vítreo en autopsias forenses. Revista Española de Medicina Legal. 2008;34(1):18-24.
42. Chao TC, Lo DS. Relationship between postmortem blood and vitreous humor ethanol levels. The American journal of forensic medicine and pathology. 1993;14(4):303-8.

Anexos

Normas de Publicação da Acta Médica Portuguesa

Acta Médica Portuguesa's Publishing Guidelines

Conselho Editorial ACTA MÉDICA PORTUGUESA
Acta Med Port 2013, 5 de Novembro de 2013

1. MISSÃO

Publicar trabalhos científicos originais e de revisão na área biomédica da mais elevada qualidade, abrangendo várias áreas do conhecimento médico, e ajudar os médicos a tomar melhores decisões.

Para atingir estes objectivos a Acta Médica Portuguesa publica artigos originais, artigos de revisão, casos clínicos, editoriais, entre outros, comentando sobre os factores clínicos, científicos, sociais, políticos e económicos que afectam a saúde. A Acta Médica Portuguesa pode considerar artigos para publicação de autores de qualquer país.

2. VALORES

Promover a qualidade científica.
Promover o conhecimento e actualidade científica.
Independência e imparcialidade editorial.
Ética e respeito pela dignidade humana.
Responsabilidade social.

3. VISÃO

Ser reconhecida como uma revista médica portuguesa de grande impacto internacional.

Promover a publicação científica da mais elevada qualidade privilegiando o trabalho original de investigação (clínico, epidemiológico, multicêntrico, ciência básica).

Constituir o fórum de publicação de normas de orientação.

Ampliar a divulgação internacional.

Lema: "Primum non nocere, primeiro a Acta Médica Portuguesa"

4. INFORMAÇÃO GERAL

A Acta Médica Portuguesa é a revista científica com revisão pelos pares (*peer-review*) da Ordem dos Médicos. É publicada continuamente desde 1979, estando indexada na PubMed / Medline desde o primeiro número. Desde 2010 tem Factor de Impacto atribuído pelo Journal Citation Reports - Thomson Reuters.

A Acta Médica Portuguesa segue a política do livre acesso. Todos os seus artigos estão disponíveis de forma integral, aberta e gratuita desde 1999 no seu site www.actamedicaportuguesa.com e através da Medline com interface PubMed.

A taxa de aceitação da Acta Médica Portuguesa é aproximadamente de 55% dos mais de 300 manuscritos recebidos anualmente.

Os manuscritos devem ser submetidos *online* via "Submissões Online" http://www.atamedicaportuguesa.com /revista/index.php/amp/about/submissions#online Submissions.

A Acta Médica Portuguesa rege-se de acordo com as boas normas de edição biomédica do International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), do Committee on Publication Ethics (COPE), e do EQUATOR Network Resource Centre Guidance on Good Research Report (desenho de estudos).

A política editorial da Revista incorpora no processo de revisão e publicação as Recomendações de Política Editorial (*Editorial Policy Statements*) emitidas pelo Conselho de Editores Científicos (Council of Science Editors), disponíveis em http://www.councilscienceeditors.org/i4a/pages/index.cfm?pageid=3331, que cobre responsabilidades e direitos dos editores das revistas com arbitragem científica. Os artigos propostos não podem ter sido objecto de qualquer outro tipo de publicação. As opiniões expressas são da inteira responsabilidade dos autores. Os artigos publicados ficarão propriedade conjunta da Acta Médica Portuguesa e dos autores.

A Acta Médica Portuguesa reserva-se o direito de comercialização do artigo enquanto parte integrante da revista (na elaboração de separatas, por exemplo). O autor deverá acompanhar a carta de submissão com a declaração de cedência de direitos de autor para fins comerciais.

Relativamente à utilização por terceiros a Acta Médica Portuguesa rege-se pelos termos da licença *Creative Commons* 'Atribuição – Uso Não-Comercial – Proibição de Realização de Obras Derivadas (by-nc-nd)'.

Após publicação na Acta Médica Portuguesa, os autores ficam autorizados a disponibilizar os seus artigos em repositórios das suas instituições de origem, desde que mencionem sempre onde foram publicados.

5. CRITÉRIO DE AUTORIA

A revista segue os critérios de autoria do "International Commitee of Medical Journal Editors" (ICMJE).

Todos designados como autores devem ter participado significativamente no trabalho para tomar responsabilidade

pública sobre o conteúdo e o crédito da autoria.

Autores são todos que:

1. Têm uma contribuição intelectual substancial, directa, no desenho e elaboração do artigo
2. Participam na análise e interpretação dos dados
3. Participam na escrita do manuscrito, revendo os rascunhos; ou na revisão crítica do conteúdo; ou na aprovação da versão final

As condições 1, 2 e 3 têm de ser reunidas.

Autoria requer uma contribuição substancial para o manuscrito, sendo pois necessário especificar em carta de apresentação o contributo de cada autor para o trabalho.

Ser listado como autor, quando não cumpre os critérios de elegibilidade, é considerado fraude.

Todos os que contribuíram para o artigo, mas que não encaixam nos critérios de autoria, devem ser listados nos agradecimentos.

Todos os autores, (isto é, o autor correspondente e cada um dos autores) terão de preencher e assinar o "Formulário de Autoria" com a responsabilidade da autoria, critérios e contribuições; conflitos de interesse e financiamento e transferência de direitos autorais / *copyright.*

O autor Correspondente deve ser o intermediário em nome de todos os co-autores em todos os contactos com a Acta Médica Portuguesa, durante todo o processo de submissão e de revisão. O autor correspondente é responsável por garantir que todos os potenciais conflitos de interesse mencionados são correctos. O autor correspondente deve atestar, ainda, em nome de todos os co-autores, a originalidade do trabalho e obter a permissão escrita de cada pessoa mencionada na secção "Agradecimentos".

6. *COPYRIGHT* / DIREITOS AUTORAIS

Quando o artigo é aceite para publicação é mandatório o envio via *e-mail* de documento digitalizado, assinado por todos os Autores, com a partilha dos direitos de autor entre autores e a Acta Médica Portuguesa.

O(s) Autor(es) deve(m) assinar uma cópia de partilha dos direitos de autor entre autores e a Acta Médica Portuguesa quando submetem o manuscrito, conforme minuta publicada em anexo:

Nota: Este documento assinado só deverá ser enviado quando o manuscrito for aceite para publicação.

Editor da Acta Médica Portuguesa

O(s) Autor(es) certifica(m) que o manuscrito intitulado: _____ (ref. AMP_____) é original, que todas as afirmações apresentadas como factos são baseados na investigação do(s) Autor(es), que o manuscrito, quer em parte quer no todo, não infringe nenhum *copyright* e não viola nenhum direito da privacidade, que não foi publicado em parte ou no todo e que não foi submetido para publicação, no todo ou em parte, noutra revista, e que os Autores têm o direito ao *copyright*.

Todos os Autores declaram ainda que participaram no trabalho, se responsabilizam por ele e que não existe, da parte de qualquer dos Autores conflito de interesses nas afirmações proferidas no trabalho.

Os Autores, ao submeterem o trabalho para publicação, partilham com a Acta Médica Portuguesa todos os direitos a interesses do *copyright* do artigo.

Todos os Autores devem assinar

Data:_____

Nome (maiúsculas):_____

Assinatura:_____

7. CONFLITOS DE INTERESSE

O rigor e a exactidão dos conteúdos, assim como as opiniões expressas são da exclusiva responsabilidade dos Autores. Os Autores devem declarar potenciais conflitos de interesse. Os autores são obrigados a divulgar todas as relações financeiras e pessoais que possam enviesar o trabalho.

Para prevenir ambiguidade, os autores têm que explicitamente mencionar se existe ou não conflitos de interesse.

Essa informação não influenciará a decisão editorial mas antes da submissão do manuscrito, os autores têm que assegurar todas as autorizações necessárias para a publicação do material submetido.

Se os autores têm dúvidas sobre o que constitui um relevante interesse financeiro ou pessoal, devem contactar o editor.

8. CONSENTIMENTO INFORMADO e APROVAÇÃO ÉTICA

Todos os doentes (ou seus representantes legais) que possam ser identificados nas descrições escritas, fotografias e vídeos deverão assinar um formulário de consentimento informado para descrição de doentes, fotografia e vídeos. Estes formulários devem ser submetidos com o manuscrito.

A Acta Médica Portuguesa considera aceitável a omissão de dados ou a apresentação de dados menos específicos para identificação dos doentes. Contudo, não aceitaremos a alteração de quaisquer dados.

Os autores devem informar se o trabalho foi aprovado pela Comissão de Ética da instituição de acordo com a declaração de Helsínquia.

9. LÍNGUA

Os artigos devem ser redigidos em português ou em inglês. Os títulos e os resumos têm de ser sempre em português e em inglês.

10. PROCESSO EDITORIAL

O autor correspondente receberá notificação da recepção do manuscrito e decisões editoriais por *email*.

Todos os manuscritos submetidos são inicialmente revistos pelo editor da Acta Médica Portuguesa. Os manuscritos são avaliados de acordo com os seguintes critérios: originalidade, actualidade, clareza de escrita, método de estudo apropriado, dados válidos, conclusões adequadas e apoiadas pelos dados, importância, com significância e

contribuição científica para o conhecimento da área, e não tenham sido publicados, na íntegra ou em parte, nem submetidos para publicação noutros locais.

A Acta Médica Portuguesa segue um rigoroso processo cego (*single-blind*) de revisão por pares (*peer-review*, externos à revista). Os manuscritos recebidos serão enviados a peritos das diversas áreas, os quais deverão fazer os seus comentários, incluindo a sugestão de aceitação, aceitação condicionada a pequenas ou grandes modificações ou rejeição. Na avaliação, os artigos poderão ser:

a) aceites sem alterações;

b) aceites após modificações propostas pelos consultores científicos;

c) recusados.

Estipula-se para esse processo o seguinte plano temporal:

• Após a recepção do artigo, o Editor-Chefe, ou um dos Editores Associados, enviará o manuscrito a, no mínimo, dois revisores, caso esteja de acordo com as normas de publicação e se enquadre na política editorial. Poderá ser recusado nesta fase, sem envio a revisores.

• Quando receberem a comunicação de aceitação, os Autores devem remeter de imediato, por correio electrónico, o formulário de partilha de direitos que se encontra no *site* da Acta Médica Portuguesa, devidamente preenchido e assinado por todos os Autores.

• No prazo máximo de quatro semanas, o revisor deverá responder ao editor indicando os seus comentários relativos ao manuscrito sujeito a revisão, e a sua sugestão de quanto à aceitação ou rejeição do trabalho. O Conselho Editorial tomará, num prazo de 15 dias, uma primeira decisão que poderá incluir a aceitação do artigo sem modificações, o envio dos comentários dos revisores para que os Autores procedam de acordo com o indicado, ou a rejeição do artigo.

Os Autores dispõem de 20 dias para submeter a nova versão revista do manuscrito, contemplando as modificações recomendadas pelos peritos e pelo Conselho Editorial. Quando são propostas alterações, o autor deverá enviar, no prazo máximo de vinte dias, um *e-mail* ao editor respondendo a todas as questões colocadas e anexando uma versão revista do artigo com as alterações inseridas destacadas com cor diferente.

• O Editor-Chefe dispõe de 15 dias para tomar a decisão sobre a nova versão: rejeitar ou aceitar o artigo na nova versão, ou submetê-lo a um ou mais revisores externos cujo parecer poderá, ou não, coincidir com os resultantes da primeira revisão.

• Caso o manuscrito seja reenviado para revisão externa, os peritos dispõem de quatro semanas para o envio dos seus comentários e da sua sugestão quanto à aceitação ou recusa para publicação do mesmo.

• Atendendo às sugestões dos revisores, o Editor-Chefe poderá aceitar o artigo nesta nova versão, rejeitá-lo ou voltar a solicitar modificações. Neste último caso, os Autores dispõem de um mês para submeter uma versão revista, a qual poderá, caso o Editor-Chefe assim o determine, voltar a passar por um processo de revisão por peritos externos.

• No caso da aceitação, em qualquer das fases anteriores, a mesma será comunicada ao Autor principal. Num prazo inferior a um mês, o Conselho Editorial enviará o artigo para revisão dos Autores já com a formatação final, mas sem a numeração definitiva. Os Autores dispõem de cinco dias para a revisão do texto e comunicação de quaisquer erros tipográficos. Nesta fase, os Autores não podem fazer qualquer modificação de fundo ao artigo, para além das correcções de erros tipográficos e/ou ortográficos de pequenos erros. Não são permitidas, nomeadamente, alterações a dados de tabelas ou gráficos, alterações de fundo do texto, etc.

• Após a resposta dos Autores, ou na ausência de resposta, após o decurso dos cinco dias, o artigo considera-se concluído.

• Na fase de revisão de provas tipográficas, alterações de fundo aos artigos não serão aceites e poderão implicar a sua rejeição posterior por decisão do Editor-Chefe.

Chama-se a atenção que a transcrição de imagens, quadros ou gráficos de outras publicações deverá ter a prévia autorização dos respectivos autores para dar cumprimentos às normas que regem os direitos de autor.

11. PUBLICAÇÃO *FAST-TRACK*

A Acta Médica Portuguesa dispõe do sistema de publicação *Fast-Track* para manuscritos urgentes e importantes desde que cumpram os requisitos da Acta Médica Portuguesa para o *Fast-Track*.

a) Os autores para requererem a publicação *fast-track* devem submeter o seu manuscrito em http://www.actamedicaportuguesa.com/ "submeter artigo" indicando claramente porque consideram que o manuscrito é adequado para a publicação rápida. O Conselho Editorial tomará a decisão sobre se o manuscrito é adequado para uma via rápida (*fast-track*) ou para submissão regular;

b) Verifique se o manuscrito cumpre as normas aos autores da Acta Médica Portuguesa e que contém as informações necessárias em todos os manuscritos da Acta Médica Portuguesa.

c) O Gabinete Editorial irá comunicar, dentro de 48 horas, se o manuscrito é apropriado para avaliação *fast-track*. Se o Editor-Chefe decidir não aceitar a avaliação *fast-track*, o manuscrito pode ser considerado para o processo de revisão normal. Os autores também terão a oportunidade de retirar a sua submissão.

d) Para manuscritos que são aceites para avaliação *fast-track*, a decisão Editorial será feita no prazo de 5 dias úteis.

e) Se o manuscrito for aceite para publicação, o objectivo será publicá-lo, online, no prazo máximo de 3 semanas após a aceitação.

12. REGRAS DE OURO ACTA MÉDICA PORTUGUESA

a) O editor é responsável por garantir a qualidade da revista e que o que publica é ético, actual e relevante para os leitores.

b) A gestão de reclamações passa obrigatoriamente pelo editor-chefe e não pelo bastonário.

c) O peer review deve envolver a avaliação de revisores externos.

d) A submissão do manuscrito e todos os detalhes associados são mantidos confidenciais pelo corpo editorial e por todas as pessoas envolvidas no processo de peer-review.

e) A identidade dos revisores é confidencial.

f) Os revisores aconselham e fazem recomendações; o editor toma decisões.

g) O editor-chefe tem total independência editorial.

h) A Ordem dos Médicos não interfere directamente na avaliação, selecção e edição de artigos específicos, nem directamente nem por influência indirecta nas decisões editoriais.

i) As decisões editoriais são baseadas no mérito de trabalho submetido e adequação à revista.

j) As decisões do editor-chefe não são influenciadas pela origem do manuscrito nem determinadas por agentes exteriores.

k) As razões para rejeição imediata sem peer review externo são: falta de originalidade; interesse limitado para os leitores da Acta Médica Portuguesa; conter graves falhas científicas ou metodológicas; o tópico não é coberto com a profundidade necessária; é preliminar de mais e/ou especulativo; informação desactualizada.

l) Todos os elementos envolvidos no processo de peer review devem actuar de acordo com os mais elevados padrões éticos.

m) Todas as partes envolvidas no processo de peer review devem declarar qualquer potencial conflito de interesses e solicitar escusa de rever manuscritos que sintam que não conseguirão rever objectivamente.

13. NORMAS GERAIS

ESTILO

Todos os manuscritos devem ser preparados de acordo com o "AMA Manual of Style", 10th ed. e/ou "Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals".

Escreva num estilo claro, directo e activo. Geralmente, escreva usando a primeira pessoa, voz activa, por exemplo, "Analisámos dados", e não "Os dados foram analisados". Os agradecimentos são as excepções a essa directriz, e deve ser escrito na terceira pessoa, voz activa; "Os autores gostariam de agradecer". Palavras em latim ou noutra língua que não seja a do texto deverão ser colocadas em itálico.

Os componentes do manuscrito são: Página de Título, Resumo, Texto, Referências, e se apropriado, legendas de figuras. Inicie cada uma dessas secções em uma nova página, numeradas consecutivamente, começando com a página de título.

Os formatos de arquivo dos manuscritos autorizados incluem o *Word* e o *WordPerfect*. Não submeta o manuscrito em formato PDF.

SUBMISSÃO

Os manuscritos devem ser submetidos online, via "Submissão Online" da Acta Médica Portuguesa http://www.actamedicaportuguesa.com/revista/index.php/amp/about/submissions#onlineSubmissions.

Todos os campos solicitados no sistema de submissão *online* terão de ser respondidos.

Após submissão do manuscrito o autor receberá a confirmação de recepção e um número para o manuscrito.

Na primeira página/ página de título:

a) Título em **português** e **inglês**, conciso e descritivo

b) Na linha da autoria, liste o Nome de todos os Autores (primeiro e último nome) com os títulos académicos e/ou profissionais e respectiva afiliação (departamento, instituição, cidade, país)

c) Subsídio(s) ou bolsa(s) que contribuíram para a realização do trabalho

d) Morada e *e-mail* do Autor responsável pela correspondência relativa ao manuscrito

e) Título breve para cabeçalho

Na segunda página

a) Título (sem autores)

b) Resumo em **português** e **inglês**. Nenhuma informação que não conste no manuscrito pode ser mencionada no resumo. Os resumos não podem remeter para o texto, não podendo conter citações nem referencias a figuras.

c) Palavras-chave (*Keywords*). Um máximo de 5 *Keywords* em inglês utilizando a terminologia que consta no Medical Subject Headings (MeSH), http://www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html, devem seguir-se ao resumo.

Na terceira página e seguintes:

Editoriais:

Os Editoriais serão apenas submetidos por convite do Editor. Serão comentários sobre tópicos actuais. Não devem exceder as 1.200 palavras nem conter tabelas/figuras e terão um máximo de 5 referências bibliográficas. Não precisam de resumo.

Perspectiva:

Artigos elaborados apenas por convite do Conselho Editorial. Podem cobrir grande diversidade de temas com interesse nos cuidados de saúde: problemas actuais ou emergentes, gestão e política de saúde, história da medicina, ligação à sociedade, epidemiologia, etc.

Um Autor que deseje propor um artigo desta categoria deverá remeter previamente ao Editor-Chefe o respectivo resumo, indicação dos autores e título do artigo para avaliação.

Deve conter no máximo 1200 palavras (excluindo as referências e as legendas) e até 10 referências bibliográficas. Só pode conter uma tabela ou uma figura. Não precisa de resumo.

Artigos Originais:

O texto deve ser apresentado com as seguintes secções: Introdução (incluindo Objectivos), Material e Métodos, Resultados, Discussão, Conclusões, Agradecimentos (se aplicável), Referências, Tabelas e Figuras.

Os Artigos Originais não deverão exceder as 4.000 palavras, excluindo referências e ilustrações. Deve ser acompanhado de ilustrações, com um máximo de 6 figuras/tabelas e 60 referências bibliográficas**.**

O resumo dos artigos originais não deve exceder as 250 palavras e serão estruturados (com cabeçalhos: Introdução, Materiais e Métodos, Resultados, Discussão e Conclusão).

A Acta Médica Portuguesa, como membro do ICMJE, exige como condição para publicação, o registo de todos os ensaios num registo público de ensaios aceite pelo ICMJE (ou seja, propriedade de uma instituição sem fins lucrativos e publicamente acessível, por ex. clinicaltrials.gov). Todos os manuscritos reportando ensaios clínicos têm de seguir o CONSORT *Statement* http://www.consort-statement.org/.

Numa revisão sistemática ou meta-análise de estudos randomizados siga as PRISMA *guidelines*.

Numa meta-análise de estudos observacionais, siga as MOOSE *guidelines* e apresente como um ficheiro complementar o protocolo do estudo, se houver um.

Num estudo de precisão de diagnóstico, siga as STARD *guidelines*.

Num estudo observacional, siga as STROBE *guidelines.*

Num *Guideline* clínico incentivamos os autores a seguir a GRADE *guidance* para classificar a evidência.

Artigos de Revisão:

Destinam-se a abordar de forma aprofundada, o estado actual do conhecimento referente a temas de importância. Estes artigos serão elaborados a convite da equipa editorial, contudo, a título excepcional, será possível a submissão, por autores não convidados (com ampla experiência no tema) de projectos de artigo de revisão que, julgados relevantes e aprovados pelo editor, poderão ser desenvolvidos e submetidos às normas de publicação.

Comprimento máximo: 3500 palavras de texto (não incluindo resumo, legendas e referências). Não pode ter mais do que um total de 4 tabelas e / ou figuras, e não mais de 50-75 referências.

O resumo dos artigos de revisão não deve exceder as 250 palavras e serão estruturados (com cabeçalhos: Introdução, Materiais e Métodos, Resultados, Discussão e Conclusão.

Caso Clínico:

O relato de um caso clínico com justificada razão de publicação (raridade, aspectos inusitados, evoluções atípicas, inovações terapêuticas e de diagnóstico, entre outras). As secções serão: Introdução, Caso Clínico, Discussão, Bibliografia.

O texto não deve exceder as 1.000 palavras e 15 referências bibliográficas. Deve ser acompanhado de figuras ilustrativas. O número de tabelas/figuras não deve ser superior a 5**.**

Inclua um resumo não estruturado que não exceda 150 palavras, que sumarie o objectivo, pontos principais e conclusões do artigo.

Imagens em Medicina (Imagem Médica):

A Imagem em Medicina é um contributo importante da aprendizagem e da prática médica. Poderão ser aceites imagens clínicas, de imagiologia, histopatologia, cirurgia, etc. Podem ser enviadas até duas imagens por caso.

Deve incluir um título com um máximo de oito palavras e um texto com um máximo de 150 palavras onde se dê informação clínica relevante, incluindo um breve resumo do historial do doente, dados laboratoriais, terapêutica e condição actual. Não pode ter mais do que três autores e cinco referências bibliográficas. Não precisa de resumo.

Só são aceites fotografias originais, de alta qualidade, que não tenham sido submetidas a prévia publicação. Devem ser enviados dois ficheiros: um com a qualidade exigida para a publicação de imagens e outra que serve apenas para referência em que o topo da fotografia deve vir indicado com uma seta. Para informação sobre o envio de imagens digitais, consulte as «Normas técnicas para a submissão de figuras, tabelas ou fotografias».

Guidelines / Normas de orientação:

As sociedades médicas, os colégios das especialidades, as entidades oficiais e / ou grupos de médicos que desejem publicar na Acta Médica Portuguesa recomendações de prática clínica, deverão contactar previamente o Conselho Editorial e submeter o texto completo e a versão para ser publicada. O Editor-Chefe poderá colocar como exigência a publicação exclusiva das recomendações na Acta Médica Portuguesa.

Poderá ser acordada a publicação de uma versão resumida na edição impressa cumulativamente à publicação da versão completa no *site* da Acta Médica Portuguesa.

Cartas ao Editor:

Devem constituir um comentário a um artigo da Acta Med Port ou uma pequena nota sobre um tema ou caso clínico. Não devem exceder as 400 palavras, nem conter mais de uma ilustração e ter um máximo de 5 referências bibliográficas. Não precisam de resumo.

Deve seguir a seguinte estrutura geral: Identificar o artigo (torna-se a referência 1); Dizer porque está a escrever; fornecer evidência (a partir da literatura ou a partir de uma experiência pessoal) fornecer uma súmula; citar referências.

A(s) resposta(s) do(s) Autor(es) devem observar as mesmas características.

Uma Carta ao editor discutindo um artigo recente da Acta Med Port terá maior probabilidade de aceitação se for submetida quatro semanas após a publicação do artigo.

Abreviaturas: Não use abreviaturas ou acrónimos no título nem no resumo, e limite o seu uso no texto. O uso de acrónimos deve ser evitado, assim como o uso excessivo e desnecessário de abreviaturas. Se for imprescindível recorrer a abreviaturas não consagradas, devem ser definidas na primeira utilização, por extenso, logo seguido pela abreviatura entre parenteses. Não coloque pontos finais nas abreviaturas.

Unidades de Medida: As medidas de comprimento, altura, peso e volume devem ser expressas em unidades do sistema métrico (metro, quilograma ou litro) ou seus múltiplos decimais.

As temperaturas devem ser dadas em graus Celsius (ºC) e a pressão arterial em milímetros de mercúrio (mm Hg).

Para mais informação consulte a tabela de conversão "Units of Measure" no *website* da AMA Manual Style.

Nomes de Medicamentos, Dispositivos ou outros Produtos: Use o nome não comercial de medicamentos, dispositivos ou de outros produtos, a menos que o nome comercial seja essencial para a discussão.

IMAGENS

Numere todas as imagens (figuras, gráficos, tabelas, fotografias, ilustrações) pela ordem de citação no texto.

Inclua um título/legenda para cada imagem (uma frase breve, de preferência com não mais do que 10 a 15 palavras).

A publicação de imagens a cores é gratuita.

No manuscrito, são aceitáveis os seguintes formatos: BMP, EPS, JPG, PDF e TIF, com 300 dpis de resolução, pelo menos 1200 *pixeis* de largura e altura proporcional.

As Tabelas/Figuras devem ser numeradas na ordem em que são citadas no texto e assinaladas em numeração árabe e com identificação, figura/tabela. Tabelas e figuras devem ter numeração árabe e legenda. Cada Figura e Tabela incluídas no trabalho têm de ser referidas no texto, da forma que passamos a exemplificar:

Estes são alguns exemplos de como uma resposta imunitária anormal pode estar na origem dos sintomas da doença de Behçet (Fig. 4).

Esta associa-se a outras duas lesões cutâneas (Tabela 1).

Figura: Quando referida no texto é abreviada para Fig., enquanto a palavra Tabela não é abreviada. Nas legendas ambas as palavras são escritas por extenso.

Figuras e tabelas serão numeradas com numeração árabe independentemente e na sequência em que são referidas no texto.

Exemplo: Fig. 1, Fig. 2, Tabela 1

Legendas: Após as referências bibliográficas, ainda no ficheiro de texto do manuscrito, deverá ser enviada legenda detalhada (sem abreviaturas) para cada imagem. A imagem tem que ser referenciada no texto e indicada a sua localização aproximada com o comentário "Inserir Figura nº 1… aqui".

Tabelas: É obrigatório o envio das tabelas a preto e branco no final do ficheiro. As tabelas devem ser elaboradas e submetidas em documento *word*, em formato de tabela simples (*simple grid*), sem utilização de tabuladores, nem modificações tipográficas. Todas as tabelas devem ser mencionadas no texto do artigo e numeradas pela ordem que surgem no texto. Indique a sua localização aproximada no corpo do texto com o comentário "Inserir Tabela nº 1… aqui". Neste caso os autores autorizam uma reorganização das tabelas caso seja necessário.

As tabelas devem ser acompanhadas da respectiva legenda/título, elaborada de forma sucinta e clara.

Legendas devem ser auto-explicativas (sem necessidade de recorrer ao texto) – é uma declaração descritiva.

Legenda/Título das Tabelas*:* Colocada por cima do corpo da tabela e justificada à esquerda. Tabelas são lidas de cima para baixo. Na parte inferior serão colocadas todas as notas informativas – notas de rodapé (abreviaturas, significado estatístico, etc.) As notas de rodapé para conteúdo que não caiba no título ou nas células de dados devem conter estes símbolos *, †, ‡, §, ||, ¶, **, ††, ‡‡, §§, ||||, ¶¶,

Figuras: Os ficheiros «figura» podem ser tantos quantas imagens tiver o artigo. Cada um destes elementos deverá ser submetido em ficheiro separado, obrigatoriamente em versão electrónica, pronto para publicação. As figuras (fotografias, desenhos e gráficos) não são aceites em ficheiros *word*.

Em formato TIF, JPG, BMP, EPS e PDF com 300 *dpis* de resolução, pelo menos 1200 *pixeis* de largura e altura proporcional.

As legendas têm que ser colocadas no ficheiro de texto do manuscrito.

Caso a figura esteja sujeita a direitos de autor, é responsabilidade dos autores do artigo adquirir esses direitos antes do envio do ficheiro à Acta Médica Portuguesa.

Legenda das Figuras: Colocada por baixo da figura, gráfico e justificada à esquerda. Gráficos e outras figuras são habitualmente lidos de baixo para cima.

Só são aceites imagens de doentes quando necessárias para a compreensão do artigo. Se for usada uma figura em que o doente seja identificável deve ser obtida e remetida à Acta Médica Portuguesa a devida autorização. Se a fotografia permitir de forma óbvia a identificação do doente, esta poderá não ser aceite. Em caso de dúvida, a decisão final será do Editor-Chefe.

- **Fotografias**: Em formato TIF, JPG, BMP e PDF com 300 *dpis* de resolução, pelo menos 1200 *pixeis* de largura e altura proporcional.

- **Desenhos e gráficos**: Os desenhos e gráficos devem ser enviados em formato vectorial (AI, EPS) ou em ficheiro bitmap com uma resolução mínima de 600 dpi. A fonte a utilizar em desenhos e gráficos será obrigatoriamente Arial.

As imagens devem ser apresentadas em ficheiros separados submetidos como documentos suplementares, em condições de reprodução, de acordo com a ordem em que

são discutidas no texto. As imagens devem ser fornecidas independentemente do texto.

AGRADECIMENTOS (facultativo)

Devem vir após o texto, tendo como objectivo agradecer a todos os que contribuíram para o estudo mas não têm peso de autoria. Nesta secção é possível agradecer a todas as fontes de apoio, quer financeiro, quer tecnológico ou de consultoria, assim como contribuições individuais. Cada pessoa citada nesta secção de agradecimentos deve enviar uma carta autorizando a inclusão do seu nome.

REFERÊNCIAS

Os autores são responsáveis pela exactidão e rigor das suas referências e pela sua correcta citação no texto.

As referências bibliográficas devem ser citadas numericamente (algarismos árabes formatados sobrescritos) por ordem de entrada no texto e ser identificadas no texto com algarismos árabes. **Exemplo: "**Dimethylfumarate has also been a systemic therapeutic option in moderate to severe psoriasis since 1994[13] and in multiple sclerosis[14]."

Se forem citados mais de duas referências em sequência, apenas a primeira e a última devem ser indicadas, sendo separadas por traço[5-9].

Em caso de citação alternada, todas as referências devem ser digitadas, separadas por vírgula[12,15,18].

As referências são alinhadas à esquerda.

Não deverão ser incluídos na lista de referências quaisquer artigos ainda em preparação ou observações não publicadas, comunicações pessoais, etc. Tais inclusões só são permitidas no corpo do manuscrito (ex: P. Andrade, comunicação pessoal).

As abreviaturas usadas na nomeação das revistas devem ser as utilizadas pelo National Library of Medicine (NLM) *Title Journals Abbreviations* http://www.ncbi.nlm.nih.gov/nlmcatalog/journals

Notas: Não indicar mês da publicação.

Nas referências com 6 ou menos Autores devem ser nomeados todos. Nas referências com 7 ou mais autores devem ser nomeados os 6 primeiros seguidos de "et al".

Seguem-se alguns exemplos de como devem constar os vários tipos de referências.

Artigo:

Apelido Iniciais do(s) Autor(es). Título do artigo. Título das revistas [abreviado]. Ano de publicação;Volume: páginas.

1. Com menos de 6 autores

Miguel C, Mediavilla MJ. Abordagem actual da gota. Acta Med Port. 2011;24:791-8.

2. Com mais de 6 autores

Norte A, Santos C, Gamboa F, Ferreira AJ, Marques A, Leite C, et al. Pneumonia Necrotizante: uma complicação rara. Acta Med Port. 2012;25:51-5.

Monografia:

Autor/Editor AA. Título: completo. Edição (se não for a primeira). Vol.(se for trabalho em vários volumes). Local de publicação: Editor comercial; ano.

1. Com Autores:

Moore, K. Essential Clinical Anatomy. 4th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Lippincott Williams & Wilkins; 2011.

2. Com editor:

Gilstrap LC 3rd, Cunningham FG, VanDorsten JP, editors. Operative obstetrics. 2nd ed. New York: McGraw-Hill; 2002.

Capítulo de monografia:

Meltzer PS, Kallioniemi A, Trent JM. Chromosome alterations in human solid tumors. In: Vogelstein B, Kinzler KW, editors. The genetic basis of human cancer. New York: McGraw-Hill; 2002. p. 93-113.

Relatório Científico/Técnico:

Lugg DJ. Physiological adaptation and health of an expedition in Antarctica: with comment on behavioural adaptation. Canberra: A.G.P.S.; 1977. Australian Government Department of Science, Antarctic Division. ANARE scientific reports. Series B(4), Medical science No. 0126

Documento electrónico:

1.CD-ROM

Anderson SC, Poulsen KB. Anderson's electronic atlas of hematology [CD-ROM]. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.

2. Monografia da Internet

Van Belle G, Fisher LD, Heagerty PJ, Lumley TS. Biostatistics: a methodology for the health sciences [e-book]. 2nd ed. Somerset: Wiley InterScience; 2003 [consultado 2005 Jun 30]. Disponível em: Wiley InterScience electronic collection

3. Homepage/Website

Cancer-Pain.org [homepage na Internet]. New York: Association of Cancer Online Resources, Inc.; c2000-01; [consultado 2002 Jul 9].Disponível em: http://www.cancer-pain.org/.

PROVAS TIPOGRÁFICAS

Serão da responsabilidade do Conselho Editorial, se os Autores não indicarem o contrário. Neste caso elas deverão ser feitas no prazo determinado pelo Conselho Editorial, em função das necessidades editoriais da Revista. Os autores receberão as provas para publicação em formato PDF para correcção e deverão devolvê-las num prazo de 48 horas.

ERRATA E RETRACÇÕES

A Acta Médica Portuguesa publica alterações, emendas ou retracções a um artigo anteriormente publicado. Alterações posteriores à publicação assumirão a forma de errata.

NOTA FINAL

Para um mais completo esclarecimento sobre este assunto aconselha-se a leitura do *Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals* do International Commitee of Medical Journal Editors), disponível em http://www.ICMJE.org.