# QT longo congênito

#### Antonio Américo Friedmann

Serviço de Eletrocardiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

A menina de dois anos de idade, previamente hígida, foi trazida desfalecida nos braços da babá, que achava que a criança havia caído no banheiro e batido a cabeça. A avó, alarmada, mas decidida, verificou que a criança respirava com dificuldade e acionou o resgate, que chegou em poucos minutos. A paciente apresentou convulsão; os paramédicos constataram parada cardiorrespiratória, iniciaram manobras de ressuscitação e a levaram ao serviço de emergência do hospital, onde a equipe médica, previamente informada, já os aguardava. A pequena paciente com suspeita de traumatismo cranioencefálico (TCE) estava em coma Glasgow 6 com cianose e má perfusão periférica. Realizada a intubação endotraqueal, foi transferida para a unidade de terapia intensiva, onde as condições cardiocirculatórias e respiratórias se estabilizaram.

A tomografia computadorizada e a ressonância magnética do crânio foram normais. O eletroencefalograma mostrou discreta desorganização da atividade elétrica cerebral e ausência de paroxismos epileptiformes. A neuropediatra, desconcertada, murmurou que algo estava errado porque não havia evidência de TCE, e pediu um eletrocardiograma (ECG). O plantonista, examinando o ECG, comentou que o exame lhe parecia normal. O cardiopediatra, que estava passando nesse instante, olhou o traçado e exclamou: "QT longo congênito!".

Em seguida foi instalado o Holter. A monitorização contínua do ECG revelou ritmo sinusal, com variação fisiológica da frequência cardíaca (FC) e ausência de arritmias. O intervalo QT se manteve elevado, atingindo pico de 580 ms (Figura 1). Nos períodos de maior FC, verificou-se macroalternância da onda T, com morfologias negativas alternadas com positivas em batimentos sucessivos (Figura 2). Em outros instantes, havia também macroalternância, porém as ondas T permaneciam positivas e variavam de amplitude de batimento a batimento (Figura 3). O ecocardiograma foi normal.

O estado de consciência melhorou e a paciente foi medicada com betabloqueador. O ECG (Figura 4) permanecia com intervalo QT aumentado. A criança teve alta e foi encaminhada para acompanhamento cardiológico e estudo genético.

### **DISCUSSÃO**

O intervalo QT no ECG medido do início do QRS ao término da onda T representa o tempo total da despolarização acrescido da repolarização ventricular, isto é, a duração do potencial de ação da célula cardíaca. Como o QT varia inversamente com a frequência cardíaca (FC), o parâmetro mais adequado para avaliação é o QTc (QT corrigido) expresso pela fórmula de Bazett:¹ QTc = QT medido/√RR. O valor máximo normal do QTc em crianças é de 0,44 s (440 ms). Como o cálculo do QTc é trabalhoso, pode-se utilizar uma regra prática: quando a onda T ultrapassa a metade do intervalo RR, o QTc deve estar aumentado, independentemente da FC, como se observa na **Figura 1**.

O aumento da duração do QT está relacionado com maior risco de taquiarritmias ventriculares. Este fenômeno pode ser adquirido por distúrbios eletrolíticos ou ação de medicamentos, ou pode ter origem congênita.

A síndrome do QT longo congênito (SQTL) é uma canalopatia, doença hereditária que acomete os canais iônicos, causada por mutações nos genes que codificam proteínas dos canais de potássio ou de sódio da membrana celular da célula cardíaca. Tais mutações acarretam lentidão nas correntes iônicas transmembranas, determinando prolongamento e dispersão da repolarização ventricular, aumento do intervalo QT no ECG, e predisposição a arritmias ventriculares malignas,<sup>2</sup> como a taquicardia ventricular tipo torsades de pointes (Figura 5) e

Professor livre-docente pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Editor responsável por esta seção:

Antonio Américo Friedmann. Professor livre-docente pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Endereco para correspondência:

Rua Itapeva, 574 — 5º andar — São Paulo (SP) — CEP 05403-000

E-mail: aafriedmann@gmail.com

Fonte de fomento: nenhuma declarada. Conflito de interesse: nenhum declarado. Entrada: 4 de fevereiro de 2019. Última modificação: 4 de fevereiro de 2019. Aceite: 24 de fevereiro de 2019. a fibrilação ventricular, causadoras de síncopes, convulsões e morte súbita em crianças e adultos jovens, antes dos 40 anos, com coração estruturalmente normal.

A SQTL foi descrita por Jervell e Lange-Nielsen,<sup>3</sup> em 1957, em crianças com surdez neurossensorial, QT prolongado e taquiarritmias ventriculares com grave repercussão

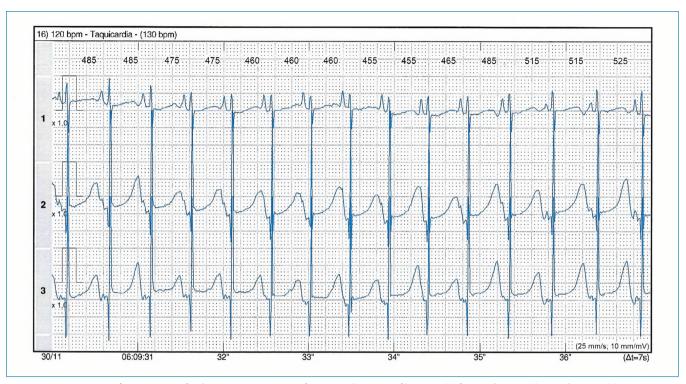


Figura 1. Ritmo sinusal com intervalo QTc muito aumentado. Frequência cardíaca = 130 bpm. QT = 420 ms; QTc = 580 ms. Observe como o final da onda T ultrapassa a metade do intervalo RR.

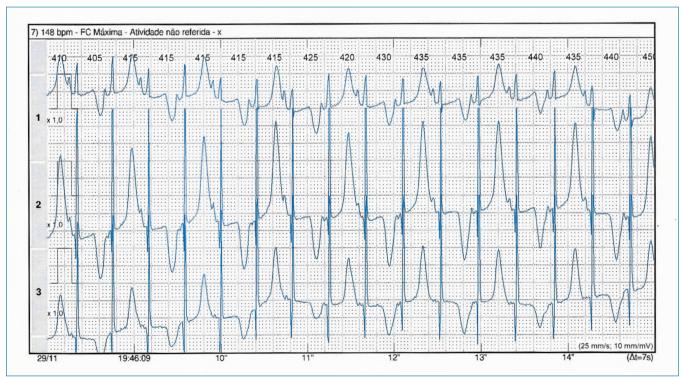


Figura 2. Macroalternância da onda T, com morfologias negativas alternadas com positivas em batimentos sucessivos. Intervalo QT aumentado.

hemodinâmica. Posteriormente, Romano,<sup>4</sup> em 1963, e Ward,<sup>5</sup> em 1964, descreveram síndrome semelhante em pacientes com audição normal. A síndrome de Romano-Ward, a mais

comum, tem transmissão autossômica dominante e a de Jervell e Lange-Nielsen, muito rara. autossômica recessiva. Ao todo, pelo menos 17 genes relacionados com a SQTL já



Figura 3. Macroalternância da onda T, com variação de amplitude de batimento a batimento. Intervalo QT aumentado.

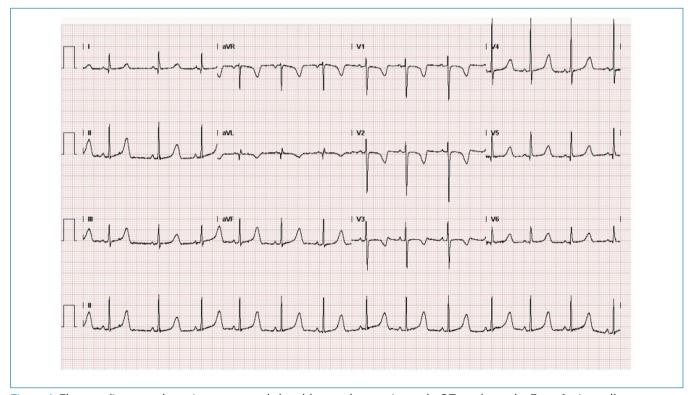


Figura 4. Eletrocardiograma da paciente em uso de betabloqueador com intervalo QTc prolongado. Frequência cardíaca = 76 bpm. QT = 0,446 ms; QTc = 504 ms.

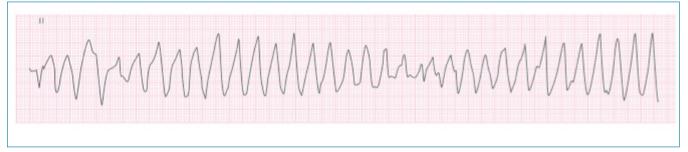


Figura 5. Exemplo de torsades de pointes. Taquicardia ventricular polimórfica, em que os complexos QRS ora são predominantemente negativos, ora tendem a isoelétricos, ora positivos, como se o eixo do vetor QRS estivesse girando continuamente em torno da linha de base.

foram identificados até hoje. Os três principais genes relacionados à síndrome (KCNQ1, KCNH2 e SCN5A) foram identificados em 1995 e determinam três diferentes formas genéticas denominadas, respectivamente, SQTL1, SQTL2 e SQTL3, que correspondem a 75% dos casos.<sup>6</sup> As arritmias podem ser desencadeadas por estímulos diversos em cada uma das síndromes: esforço físico, como natação, e estresse emocional na SQTL1, estimulação auditiva e maior ocorrência no período pós-parto na SQTL2 ou podem ocorrer durante o repouso e o sono na SQTL3.<sup>7</sup>

No ECG, além do QT prolongado pode-se observar onda T com aparência normal (SQTL1), morfologia entalhada ou bifásica (SQTL2) ou apiculada e um pouco tardia (SQTL3). Todavia, em alguns casos, o intervalo QT pode estar normal no ECG de repouso. O encontro casual de macroalternância da onda T (alteração da amplitude ou da polaridade em batimentos sucessivos) indica potencial arritmogênico exacerbado.<sup>8</sup>

Este caso é um exemplo típico da síndrome do QT longo congênito, numa criança com quadro de síncope e convulsão, mostrando as dificuldades iniciais do diagnóstico e a importância do ECG para o esclarecimento.

### **CONCLUSÃO**

A síndrome do QT longo congênito é uma canalopatia hereditária que acomete crianças e adultos jovens, predispondo a arritmias ventriculares malignas causadoras de síncopes e de morte súbita. Não tem cura, mas tem tratamento por meio da prevenção de fatores desencadeantes, uso de medicamentos e até de aparelhos como o cardiodesfibrilador implantável. O diagnóstico pode ser estabelecido por um simples eletrocardiograma de rotina em casos suspeitos. Por esses motivos, é relevante o conhecimento desta entidade por médicos de diversas especialidades.

## REFERÊNCIAS

- Friedmann AA, Grindler J, Fonseca AJ, Oliveira CAR. Prolongamento do intervalo QT. In: Friedmann AA, Grindler J, Oliveira CAR, Fonseca AJ, editores. Diagnóstico diferencial no eletrocardiograma. 2ª edição. São Paulo: Editora Manole; 2011. p. 161-72. ISBN: 9788520432051.
- Friedmann AA. Taquiarritmias. In: Friedmann AA, editor. Eletrocardiograma em 7 aulas. Temas avançados e outros métodos. 2ª edição. São Paulo: Editora Manole; 2016. p. 55-78. ISBN-10: 8520451489; ISBN-13: 978-8520451489.
- Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the QT interval, and sudden death. Am Heart J. 1957;54(1):59-68. PMID: 13435203.
- Romano C, Genrme G, Pongiglione R. Aritmie cardiache rare dell'eta pediatrica [Rare cardiac arrythmias of the pediatric age. II. Syncopal attacks due to paroxysmal ventricular fibrillation. (Presentation of 1st case in Italian pediatric literature]. Clin Pediatr (Bologna). 1963;45:656-83. PMID: 14158288.

- Ward OC. A new familial cardiac syndrome in children. J Ir Med Assoc. 1964;54:103-6. PMID: 14136838.
- Tester DJ, Ackerman M. Genetics of cardiac arrhythmias. In: Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, editors. Braunwald's Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. 10<sup>th</sup> edition. Oxford, UK: Saunders Elsevier; 2015. p. 748-97.
- Facin ME. O eletrocardiograma nas canalopatias. In: Pastore CA, Samesima N, Tobias NMMO, Pereira Filho HG, editores. Eletrocardiografia atual. Curso do Serviço de Eletrocardiografia do InCor. 3ª edição. São Paulo: Editora Atheneu; 2016. p. 235-44. ISBN: 9788538807001.
- Storti FC, Grindler J. ECG em síncopes e morte súbita. In: Friedmann AA, editor. Eletrocardiograma em 7 aulas. Temas avançados e outros métodos. 2ª edição. São Paulo: Editora Manole; 2016. p. 190-202. ISBN-10: 8520451489; ISBN-13: 978-8520451489.