

UNIVERSIDADE FEDERAL DE ALAGOAS

FACULDADE DE MEDICINA

Olívia de Araújo Rezende Oliveira

**Manifestações clínicas e impactos na qualidade de vida nas crianças portadoras de
síndrome do QT longo: uma revisão integrativa**

MACEIÓ

2022

Olívia de Araújo Rezende Oliveira

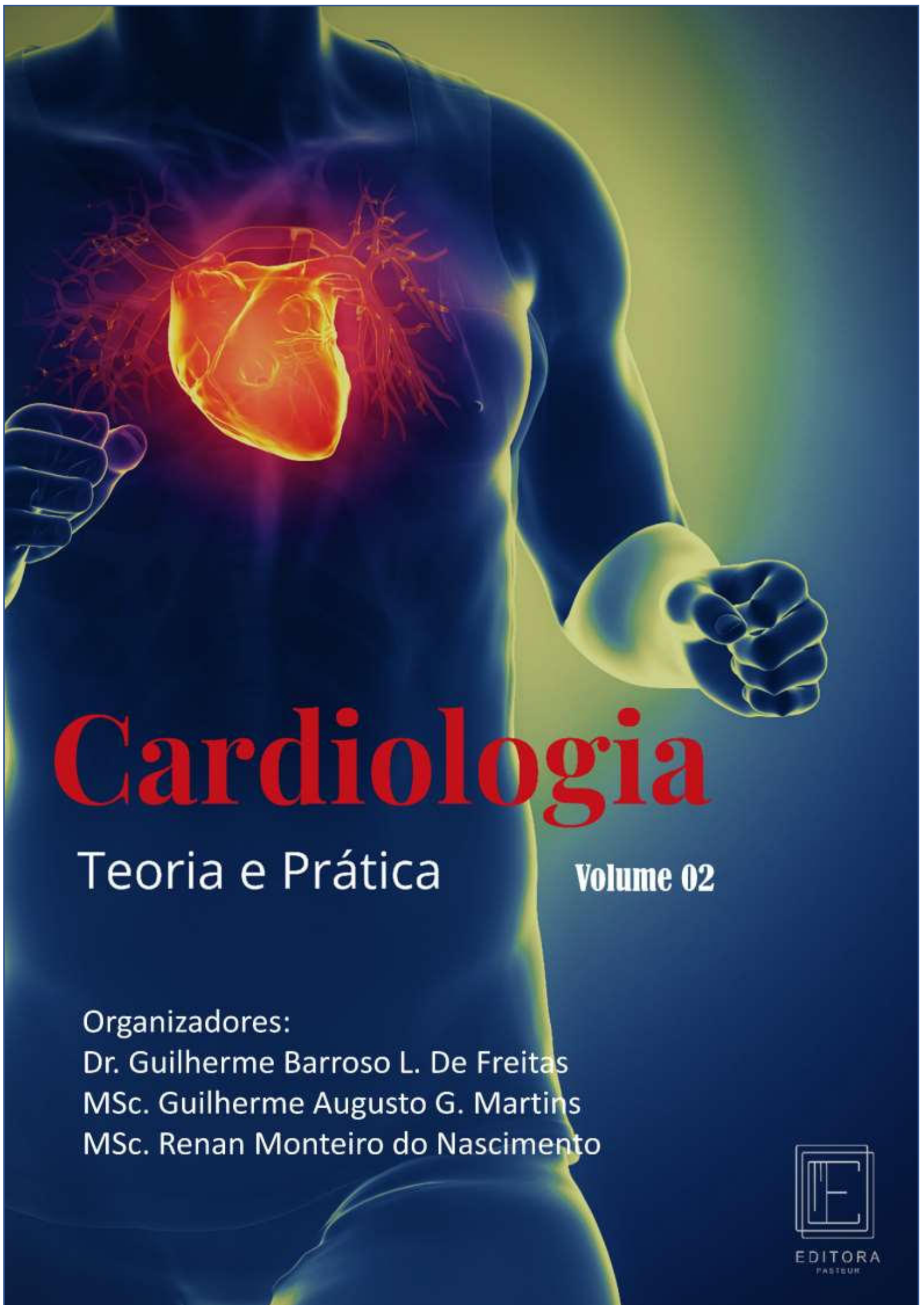
**Manifestações clínicas e impactos na qualidade de vida nas crianças portadoras de
síndrome do QT longo: uma revisão integrativa**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado a coordenação do curso de
Medicina da Universidade Federal de
Alagoas

Orientador: Dr. Guilherme Barroso
Langoni de Freitas

MACEIÓ

2022



Cardiologia

Teoria e Prática

Volume 02

Organizadores:

Dr. Guilherme Barroso L. De Freitas

MSc. Guilherme Augusto G. Martins

MSc. Renan Monteiro do Nascimento



EDITORIA
PASTEUR

Editor Chefe:

Dr Guilherme Barroso Langoni de Freitas

Corpo Editorial:

Dr. Alaércio Aparecido de Oliveira

Dra. Aldenora Maria Ximenes Rodrigues

Bruna Milla Kaminski

Dr. Daniel Brustolin Ludwig

Dr. Durinézio José de Almeida

Dr. Everton Dias D'Andréa

Dr. Fábio Solon Tajra

Francisco Tiago dos Santos Silva Júnior

Dra. Gabriela Dantas Carvalho

Dr. Geison Eduardo Cambri

MSc. Guilherme Augusto G. Martins

Dr Guilherme Barroso Langoni de Freitas

Dra. Hanan Khaled Sleiman

MSc. Juliane Cristina de Almeida Paganini

Dr. Lucas Villas Boas Hoelz

MSc. Lyslian Joelma Alves Moreira

Dra. Márcia Astrês Fernandes

Dr. Otávio Luiz Gusso Maioli

Dr. Paulo Alex Bezerra Sales

MSc. Raul Sousa Andreza

MSc. Renan Monteiro do Nascimento

Dra. Teresa Leal

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

(Editora Pasteur, PR, Brasil)

FR862c FREITAS, Guilherme Barroso Langoni de. Cardiologia Teoria e Pratica /
Guilherme Barroso Langoni de Freitas- 1 ed. 2 vol - Irati: Pasteur, 2021. 1
livro digital; 404 p.; il.

Modo de acesso: Internet

<https://doi.org/10.29327/537634>

ISBN: 978-65-86700-35-0

1. Medicina 2. Cardiologia 3. Ciências da Saúde I. Título.

CDD 610

CDU 61

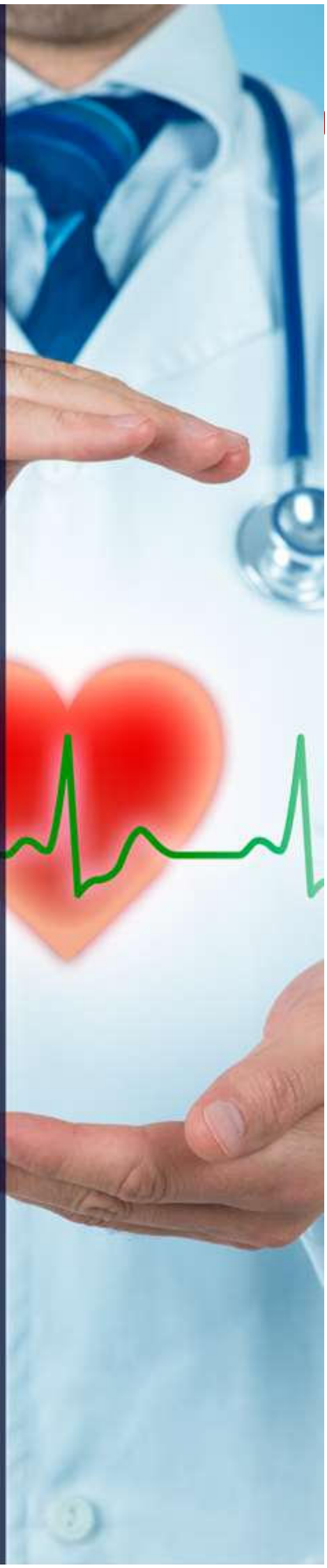
CAPÍTULO 26

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E IMPACTOS NA QUALIDADE DE VIDA NAS CRIANÇAS PORTADORAS DA SÍNDROME DO QT LONGO: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

Palavras-chave: QT longo; Diagnóstico; Tratamento

CECÍLIA CONDE PLÁCIDO IDALINO¹
GIOVANNA MENDONÇA FERREIRA²
LARA ANTUNAS MARTINS MACEDO²
MARIANA TENÓRIO COSTA²
FERNANDA FREIRE DANTAS PORTUGAL²
GIOVANNA MENDONÇA DOS SANTOS³
JÉSSICA LARA CIPRIANO SANTOS³
OLÍVIA DE ARAÚJO REZENDE OLIVEIRA⁴
LUIS HENRIQUE ALVES GOMES⁵
HORTÊNCIA GARCIA NOGUEIRA⁶

1. Doutoranda - Medicina Interna do Centro Universitário Tiradentes.
2. Doutorado - Medicina Interna do Centro Universitário Tiradentes.
3. Discente - Enfermagem do Centro Universitário Tiradentes.
4. Discente - Medicina da Universidade Federal de Alagoas.
5. Discente - Medicina do Centro Universitário Cesmac.
6. Doutoranda - Medicina Interna da Universidade Tiradentes, SE.



INTRODUÇÃO

O intervalo QT no eletrocardiograma (ECG) reflete a repolarização dos potenciais de ação ventricular que são orquestrados por vários canais iônicos, incluindo canais de sódio, cálcio e potássio. Quando há queda da corrente de potássio (perda de função) ou aumento das correntes de sódio e cálcio (ganho de função) causados por uma mutação genética nesse canal iônico ou numa proteína auxiliar, ocorre um prolongamento do potencial de ação que se manifesta no ECG de 12 derivações como prolongamento do intervalo QT (FRAGATA *et al.*, 2016).

A Síndrome do QT longo (LQTS) pode ser congênita ou adquirida. Embora a LQTS congênita esteja associada a mutações em canais iônicos e / ou proteínas associadas, LQTS adquirida é geralmente associada a drogas e desequilíbrio eletrolítico (hipocalemia, hipocalcemia e hipomagnesemia) (FERNÁNDEZ-FALGUERAS *et al.*, 2017).

A prevalência de LQTS é de aproximadamente 1:2.000 (na população predominantemente caucasiana, pois não temos dados específicos em outras populações). Síncope é geralmente o sintoma mais comum, e parada cardíaca revertida ou morte súbita podem ocorrer em 1% a 3% dos adultos. Dos pacientes sintomáticos, 50% apresentam seu primeiro evento cardíaco por volta dos 12 anos de idade e 90%, aos 40 anos (FRAGATA *et al.*, 2016).

É considerada uma importante causa de síndrome da morte súbita da infância (SIDS, do inglês sudden infant death syndrome) e em aproximadamente 10% dos casos de SIDS a criança apresentava mutação em um gene causador de LQTS (FRAGATA *et al.*, 2016).

O gênero é um fator importante na determinação do curso e manifestação clínica

da LQTS. Mesmo que a duração do intervalo QT seja semelhante entre meninos e meninas, as diferenças aparecem durante a puberdade em que os meninos apresentam um QT mais curto intervalo. Na LQTS congênita, as mulheres têm intervalos QT mais longos do que os homens. Portanto, mulheres são mais frequentemente diagnosticadas clinicamente do que os homens, apesar da distribuição sexual do genótipo igual. Curiosamente, a probabilidade de um primeiro evento cardíaco é maior em homens aos 15 anos, mas diminui após a puberdade (FERNÁNDEZ-FALGUERAS *et al.*, 2017).

Sugere-se que os hormônios sexuais desempenham um papel importante em conferir essas diferenças de gênero; diferentes fases do ciclo menstrual, gravidez e período pós-parto estão todos associados a mudanças na duração do QT e na incidência de PVT em pacientes com LQTS. No entanto, o primeiro evento cardíaco tende a ser mais frequentemente fatal em homens do que em mulheres. Além disso, em resposta ao prolongamento do QT drogas, as mulheres também correm mais risco de desenvolver arritmias do que os homens (FERNÁNDEZ-FALGUERAS *et al.*, 2017).

O objetivo do estudo foi apresentar as principais manifestações clínicas e os impactos na qualidade de vida das crianças portadoras da síndrome. Além de permitir que os estudantes e profissionais da área da saúde possam ter um melhor embasamento sobre o tema e conseguir perceber e diagnosticar de forma precoce para evitar complicações decorrentes dessa síndrome.

MÉTODO

Para a produção do estudo, foi utilizado o método de revisão integrativa por ser constantemente utilizado na análise de conceitos, na revisão de teorias e/ou evidências, além de sintetizar o conhecimento sobre

determinado tema, e identificar lacunas que precisam ser preenchidas com a realização de novos estudos.

A seleção dos artigos ocorreu no período de junho de 2020 a abril de 2021, sendo norteadada pela seguinte pergunta: Quais as principais manifestações clínicas em crianças portadores da síndrome do QT longo e como essa patologia pode afetar na qualidade de vida?

A pesquisa foi realizada através de bases de dados eletrônicas como PubMed e SciELO (*Scientific Electronic Library Online*). Para busca dos artigos foram utilizados os seguintes descritores indexados aos Descritores em Ciência da Saúde (DeCS) e ao *Medical Subject Headings* (MeSH): “Long QT Syndrome”, “Child”, “Quality of Life”. Como estratégia de busca, os descritores foram combinados por meio do operador booleano (AND), “Long QT Syndrome AND Child” e “Long QT Syndrome AND Quality of Life”. Resultaram em 1.948 artigos, sendo posteriormente submetidos aos critérios de seleção.

Como critérios de inclusão foram utilizados: artigos nos idiomas português e inglês, publicados no período de 2016 a 2020, disponibilizados na íntegra e que abordavam os aspectos clínicos e a qualidade de vida nas crianças com a síndrome estudada.

Foram excluídos os artigos duplicados, aqueles que abordavam doenças cardiovasculares hereditárias no geral sem focar na síndrome do QT longo ou que não abordavam diretamente a proposta estudada e que não atendiam aos demais critérios de inclusão.

Os critérios de seleção resultaram em 209 artigos, já a amostra selecionada para o estudo foi constituída por 6 trabalhos, os quais atendiam aos critérios e objetivos propostos, e foram posteriormente submetidos a leitura criteriosa para a análise dos dados.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

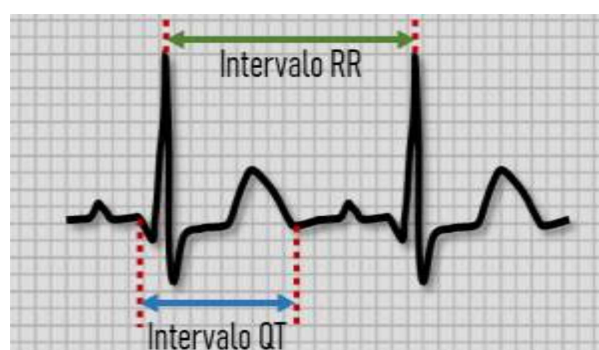
As canalopatias consistem em uma disfunção hereditária ou adquirida do canal iônico. Como resultado disso, há uma alteração na despolarização e repolarização cardíaca que pode ser vista por meio de exames complementares, como o eletrocardiograma (ECG) (PASTORE *et al.*, 2016). Entre elas, a síndrome do QT longo (LQTS) destaca-se como uma das mais comuns, sendo uma síndrome de arritmia primária hereditária que pode se manifestar com arritmia maligna e, raramente, risco de morte súbita (WALLACE *et al.* 2019).

É de fundamental importância que o profissional da saúde conheça de forma precoce, a fim de evitar complicações que resultem na mortalidade do portador da enfermidade ou até mesmo na redução da qualidade de vida deste (CZOSEK, 2016).

Antes de apresentar a fisiopatologia e as manifestações clínicas da doença, é indispensável mostrar a fisiologia do circuito elétrico envolvido.

O intervalo 4QT consiste no tempo total do potencial elétrico ventricular. A duração dele varia entre 0,46-0,30 segundos, sendo diretamente proporcionais à frequência cardíaca (REIS *et al.*, 2013) (Figura 26.1).

Figura 26.1. Imagem do eletrocardiograma



Fonte: FERRAZ, 2020.

Quais fatores influenciam na variação de tempo do intervalo QT? Um deles é o sexo, na medida em que as mulheres apresentam intervalos maiores quando comparadas aos homens. A duração vista no eletrocardiograma varia de forma diretamente proporcional à frequência cardíaca, podendo ficar alargado com o avanço da idade e durante o sono (REIS *et al.*, 2013) (Figura 26.2).

Agora falando sobre a fisiopatologia do circuito elétrico do coração, quando há uma alteração na repolarização cardíaca ventricular ocasionada por vários fatores, como: efeitos de fármacos, distúrbios hidroeletrólíticos, hipotermia, toxemias, neoplasias que comprimem estruturas do sistema nervoso central, além das alterações que acontecem de forma hereditária (REIS *et al.*, 2013).

Figura 26.2. Imagem de um eletrocardiograma com o intervalo QT alargado



Legenda: C 55 bpm, intervalo QTc longo, com QT medido de 500 ms.

Clinicamente, essa síndrome apresenta manifestações inespecíficas, como episódios de síncope, pré-síncope, convulsões e até mesmo evolução para uma parada cardiorrespiratória. Desencadeadas por uma sobrecarga cardíaca, como acontece em momentos de estresse emocional e atividade física, por isso, as crianças portadoras dessa enfermidade são desaconselhadas a praticar exercícios físicos de recreação e os de competitividade, a exposição a ruídos, abalos emocionais, despertar súbito por alarme, uma tempestade, nadar, entre várias outras coisas (PASTORE *et al.*, 2016). Dos pacientes sintomáticos, 50% apresentam seu primeiro evento cardíaco por volta dos 12 anos de idade (FRAGATA *et al.*, 2016).

Ademais, observa-se como subtipos de LQTS os tipos LTQS 1, LTQS 2 e LTQS 3, sendo o principal desencadeador da LTQS 1 as atividades físicas e da LTQS 2 o estresse emocional e estímulos auditivos. Também é

possível observar episódios mais frequentes de epilepsia na LQTS 2 quando comparado a outros subtipos, enquanto os sinais e sintomas da LTQS 3 apresentam maior frequência no período noturno (FRAGATA *et al.*, 2016).

Mediante a isso, é de fundamental importância que os profissionais de saúde sempre fiquem atentos para essas manifestações e sigam uma pesquisa minuciosa para o diagnóstico e logo estabelecer o tratamento a fim de evitar possíveis complicações.

Para o diagnóstico, é preciso fazer uma anamnese minuciosa para ter uma história da doença atual detalhada, além da história familiar de episódios de síncope, parada cardiorrespiratória, entre outros (PASTORES *et al.*, 2016). Como exames complementares, o primeiro que deve ser feito é o eletrocardiograma, para visualizar o alargamento do intervalo QT. Outros exames

super importantes seriam o Holter de 24h e o teste do esforço, pois, seria uma boa escolha para afastar os possíveis diagnósticos diferenciais que provocam arritmias primárias (WALLACE *et al.*, 2019).

Como tratamento, o principal medicamento utilizado são os betabloqueadores não cardiosseletivos, pois, vão atenuar a estimulação adrenérgica do coração e com isso, impedir drásticas variações de frequência cardíaca na qual é diretamente proporcional ao alargamento do intervalo QT, com isso, vai resultar na diminuição da ocorrência de arritmias (WALLACE *et al.*, 2019). Além dos betabloqueadores, pode-se fazer a associação com diuréticos poupadores de potássio. Lembre-se que já foi visto que nas formas adquiridas, uma das causas seria a hipocalcemia (WALLACE *et al.*, 2019).

CONCLUSÃO

A Síndrome do QT Longo (LQTS) é uma das principais e mais prevalentes canalopatias e importante precipitador de morte súbita na infância, de etiologia congênita, hereditária ou adquirida. Está relacionada a mutações que levam a alteração de função dos canais iônicos e/ou proteínas associadas, ou, em casos adquiridos, a drogas ou alterações hidroeletrólíticas. Essas alterações causam mudanças na repolarização e despolarização cardíaca, verificada através do Eletrocardiograma (ECG) com a presença de alongamento do segmento QT. Seu quadro clínico é variado, com alguns pacientes assintomáticos e outros com possibilidade maior de episódios de síncope e até morte súbita por parada cardíaca. Estima-se que até os 40 anos de idade 90% dos pacientes sintomáticos tenham seu primeiro evento cardíaco, especialmente quando do sexo

feminino. As mulheres portadoras de LQTS, por possuírem um prolongamento maior do segmento ST, geralmente são mais sintomáticas do que os homens após a puberdade, embora apresentem menores taxas de mortalidade, e sugere-se que os hormônios sexuais possuam importância na diferença de apresentação entre os gêneros. Os principais desencadeadores de eventos são atividades físicas, estímulos auditivos, estresse emocional, e as orientações privam muitas crianças portadoras de realizarem atividades importantes para o desenvolvimento. O diagnóstico é feito através da anamnese em associação com eletrocardiograma, além de Holter de 24 horas e teste de esforço. O principal tratamento é realizado com betabloqueadores não cardiosseletivos, que podem ser associados com diuréticos poupadores de potássio. Os portadores possuem maiores chances de desenvolver diabetes, doenças respiratórias, além de depressão, ansiedade e comorbidades neurológicas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AMESTOY, S. C. *et al.* Paralelo entre educação permanente em saúde e administração complexa. Revista Gaúcha de Enfermagem, v. 31, p. 383, 2010.

CZOSEK, R. J. *et al.* Quality of Life of Pediatric Patients With Long QT Syndrome. The American Journal of Cardiology. 117(4): 605-610. 2015.

ECG: manual prático de eletrocardiograma / editores Helder José Lima Reis...[*et al.*]. -- São Paulo: Editora Atheneu, 2013.

FALGUERAS, A. F. *et al.* Cardiac Channelopathies and Sudden Death: Recent Clinical and Genetic Advances. Biology. 2017 Jan 29;

FRAGATA, C. M. *et al.* Síndrome do QT longo congênito: o que sabemos até o momento?. Relampa. 29(1):16-23. 2016.

WALLACE, Eimear *et al.* "Long QT Syndrome: Genetics and Future Perspective." Pediatric cardiology vol. 40,7 (2019): 1419-1430.