

BMJ Best Practice

Síndrome do QT longo

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	5
Classificação	6
Prevenção	7
Prevenção primária	7
Rastreamento	7
Prevenção secundária	7
Diagnóstico	8
Caso clínico	8
Abordagem passo a passo do diagnóstico	8
Fatores de risco	15
Anamnese e exame físico	16
Exames diagnóstico	19
Diagnóstico diferencial	22
Critérios de diagnóstico	23
Tratamento	25
Abordagem passo a passo do tratamento	25
Visão geral do tratamento	28
Opções de tratamento	30
Novidades	44
Acompanhamento	45
Recomendações	45
Complicações	45
Prognóstico	46
Diretrizes	48
Diretrizes de diagnóstico	48
Diretrizes de tratamento	48
Recursos online	50
Referências	51
Imagens	55
Aviso legal	60

Resumo

- ♦ Uma condição hereditária envolvendo mutações que afetam canais de íons importantes na repolarização miocárdica.
- ♦ Também pode ser adquirida de forma secundária pelo uso de medicamentos, desequilíbrio eletrolítico ou bradiarritmias.
- ♦ O eletrocardiograma (ECG) de 12 derivações geralmente mostra um intervalo QT prolongado.
- ♦ Os acometidos têm aumento do risco de síncope, arritmias ventriculares (incluindo torsades de pointes) e morte súbita cardíaca.
- ♦ O tratamento primário envolve betabloqueadores e, em casos selecionados, a implantação de cardioversor-desfibrilador, bem como evitar a prática de esportes competitivos e o uso de medicamentos que prolongam o QT.

Definição

A síndrome do QT longo (SQTL) é uma condição genética ou adquirida caracterizada por um intervalo QT prolongado no eletrocardiograma (ECG) de superfície e está associada com um risco elevado de morte súbita cardíaca devido a taquiarritmias ventriculares. As mutações em 13 genes identificados resultam em uma variedade de canalopatias, afetando a repolarização miocárdica, prolongando, assim, o intervalo QT.

Epidemiologia

Historicamente, apenas os casos mais graves de síndrome do QT longo (SQTL) eram detectados e relatados, sugerindo que a afecção era extremamente rara.[3] No entanto, estima-se atualmente que pelo menos 1 em 2500 a 1 em 7000 pessoas no mundo inteiro sejam afetadas por SQTL,[5] embora espere-se que sua prevalência aumente à medida que aumenta a conscientização e melhora o rastreamento da afecção. Acredita-se que a SQTL seja responsável por aproximadamente 3000 mortes súbitas nos EUA anualmente.[5] [6] [7] [8] Poucos dados estão disponíveis para sugerir variação étnica ou racial da prevalência em todo o mundo, mas isso ainda não foi amplamente estudado. A SQTL é mais comumente diagnosticada em mulheres, podendo ser uma falsa observação resultante do limite superior mais alto do intervalo QT corrigido (QTc) em mulheres pós-púberes comparado a homens (460 ms a 440 ms, respectivamente), embora um relato sugira uma incidência ligeiramente superior em mulheres com base na genética.[9] Os subtipos QTL1, QTL2 e QTL3 constituem mais de 90% dos casos, com QTL4 a QTL13 sendo responsáveis pelo restante. As mutações KCNQ1, que causam QTL1, são responsáveis por 35% a 45% dos pacientes genotipados e são as mutações mais comumente identificadas nesses pacientes, seguidas pelas mutações KCNH2, que causam QTL2.[10] A síndrome de Romano-Ward é a forma mais comum de SQTL.[2]

Etiologia

As mutações genéticas identificadas em 13 genes são responsáveis pela síndrome do QT longo (SQTL) congênita, sendo que aquelas nos 3 genes a seguir, constituem 90% a 95% dos casos.[1] [2] [10] [11] [12]

- QTL1 surge de mutações no gene KCNQ1, que codifica um canal de potássio responsável pelo componente lento da corrente retificadora tardia (IKs). Uma mutação homozigótica no KCNQ1 resulta na síndrome de Jervell e Lange-Nielsen (SJLN) autossômica recessiva.
- QTL2 surge de mutações no gene KCNH2, que codifica um canal de potássio responsável pelo componente rápido da corrente retificadora tardia (IKr).
- QTL3 surge de mutações no gene SCN5A, que codifica um canal de sódio.

A SQTL adquirida resulta de uma grande variedade de fatores causais:

- Alguns dos medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo QT ou causar depleção de potássio e/ou magnésio são quinidina, procainamida, sotalol, amiodarona, disopiramida, dofetilida, fenotiazinas, antidepressivos tricíclicos e metadona.[13] [14] [Credible Meds (Arizona CERT): drugs that prolong the QT interval]
- Desequilíbrio eletrolítico: especialmente hipocalcemia, hipomagnesemia e hipocalcemia.
- Bradiarritmias: qualquer bloqueio do nó atrioventricular (AV) ou bradicardia de início súbito pode resultar em prolongamento do QT ou prolongamento do QT dependente de pausa.

- Lesões no sistema nervoso central (SNC): como hemorragia intracraniana (sobretudo hemorragia subaracnoide) e acidentes vasculares cerebrais (AVCs) isquêmicos.
- Desnutrição: dieta líquida proteica, inanição.

Fisiopatologia

Na síndrome do QT longo (SQTL) congênita, diversas mutações genéticas identificadas causam a alteração de uma corrente específica de canal iônico, levando ao prolongamento fisiopatológico da repolarização, o que equivale a um prolongamento do intervalo QT no eletrocardiograma (ECG).

Em QTL1 e QTL2, mutações alteram as correntes retificadoras tardias de potássio (IKs e IKr, respectivamente), que enviam os íons de potássio para fora das células do miocárdio durante a repolarização, tornando as células mais negativas e retornando-as para o estado inicial de aproximadamente -90 mV.

- QTL1 resulta de mutações de perda de função heterozigóticas no gene KCNQ1, que codifica a subunidade alfa do canal de potássio de ativação lenta responsável pelo componente lento da IKs. Essas mutações causam canais IKs disfuncionais, que, por sua vez, causam a dispersão da repolarização da superfície epicárdica para a endocárdica, permitindo o desenvolvimento potencial de taquiarritmias ventriculares. Eletrocardiograficamente, existem intervalos QT prolongados característicos associados a uma onda T de base ampla.^[10]
[Fig-1]
- QTL2 resulta de mutações no gene KCNH2, que codifica a subunidade alfa (HERG) do canal de potássio responsável pelo componente rápido da IKr. Essas mutações causam canais IKr disfuncionais, que por sua vez causam uma repolarização mais lenta e a dispersão transmural da repolarização. Isso predispõe a taquiarritmias ventriculares, particularmente torsades de pointes. Eletrocardiograficamente, existem ondas T características de baixa amplitude e chanfradas.^[10]
[Fig-2]
- QTL3 resulta de mutações no gene SCN5A, que codifica canais de sódio rapidamente inativados, resultando em um ganho de função de uma corrente de sódio tardia, permitindo que um fluxo de entrada de íons de sódio persista mais tempo na fase de platô do potencial de ação, prolongando assim a repolarização. Eletrocardiograficamente, existem segmentos ST longos característicos com uma onda T aparecendo tardiamente resultando em um intervalo QT longo.^[10]
[Fig-3]
- Uma forma hereditária de bloqueio atrioventricular (AV) completo resultante de degeneração do feixe de His e seus ramos foi associada ao gene SCN5A (mutações responsáveis pelo QTL3), que codifica canais de sódio rapidamente inativados, resultando em ganho de função de uma corrente de sódio tardia, permitindo que um fluxo de entrada de íons de sódio persista mais tempo na fase de platô do potencial de ação, prolongando assim a repolarização.

As muitas causas de SQTL adquirida resultam no prolongamento do intervalo QT por meio de uma variedade de mecanismos fisiopatológicos.

- A hipocalcemia causa hiperpolarização das membranas celulares do miocárdio com consequente prolongamento da repolarização, que equivale ao prolongamento do intervalo QT no ECG.
- A hipomagnesemia, que frequentemente coexiste com a hipocalcemia, causa pós-despolarizações precoces, que, por sua vez, causam a repolarização prolongada das células do miocárdio e o subsequente prolongamento do intervalo QT no ECG.

- A hipocalcemia prolonga a fase de platô do potencial de ação, prolongando, assim, a repolarização das células do miocárdio, que equivale ao prolongamento do intervalo QT no ECG.

Classificação

Congênita

A condição é hereditária como um distúrbio monogênico essencialmente com herança autossômica dominante e penetrância variável. Múltiplas mutações genéticas com 13 genes foram identificadas como a causa de síndrome do QT longo (SQTL).[1]

- QTL1 se deve a mutações no gene KCNQ1.
- QTL2 se deve a mutações no gene KCNH2.
- QTL3 se deve a mutações no gene SCN5A.
- QTL4 a QTL13 foram descritos, mas são responsáveis por <10% dos casos.

Herdado de forma autossômica dominante ou um caráter recessivo, a SQTL pode ser classificada fenotipicamente em 3 síndromes congênicas.

- Síndrome de Romano-Ward é hereditária como um caráter autossômico dominante. Pode resultar de uma mutação em qualquer um dos 13 genes identificados e não está associada à surdez.[2]
- A síndrome de Jervell e Lange-Nielsen é herdada como um caráter autossômico recessivo e resulta de uma mutação homozigótica no KCNQ1. É caracterizada clinicamente por uma forma muito grave de SQTL e surdez neurossensorial,[3] e as pessoas afetadas podem apresentar seu primeiro evento cardíaco durante a primeira infância.
- A síndrome de Andersen-Tawil, também conhecida como paralisia periódica hipocalêmica ou QTL7, é uma condição autossômica dominante rara. Esses pacientes têm paralisia periódica e taquiarritmias ventriculares, além de uma variedade de características dismórficas.[4]

Adquirida

Muitos fatores estão associados ao desenvolvimento de um intervalo QT prolongado:

- Medicamentos
- Desequilíbrio eletrolítico
- Bradiarritmias
- Lesões no sistema nervoso central (SNC)
- Desnutrição.

Prevenção primária

Como a síndrome do QT longo (SQTL) congênita é uma condição hereditária, a prevenção primária não se aplica. A detecção precoce e o tratamento de hipocalcemia e hipomagnesemia e evitar o consumo de medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo QT, quando possível, podem evitar alguns casos de SQTL adquirida.

Rastreamento

Rastreamento pré-natal

O rastreamento genético fetal pode possibilitar a determinação da presença de uma dada mutação, embora a penetrância fenotípica da mutação in utero não possa ser determinada somente com base no genótipo. O rastreamento genético fetal não é realizado na prática clínica de rotina.

eletrocardiograma (ECG) de 12 derivações

Embora não esteja implementado universalmente, em partes da Itália, as crianças e os atletas jovens são rastreados para síndrome do QT longo (SQTL) no ECG.[27] [28]

Usando um ECG de 12 derivações para rastrear neonatos para SQTL, foram desenvolvidos modelos que parecem ser custo-efetivos e proporcionarem melhora da sobrevida.[29]

Não há um programa de rastreamento de pessoas assintomáticas para SQTL no Reino Unido nem nos EUA.

Prevenção secundária

Despertadores e telefones devem ser retirados dos quartos.

Pacientes não devem participar de esportes nem de atividades físicas.

Aconselhamento genético parental e exames anteriores à concepção são recomendados para determinar o risco potencial de ter uma criança afetada pela SQTL.

A fertilização in vitro, com implantação de um ócito fecundado confirmado como livre da mutação conhecida, pode ser uma opção para os pais portadores de um gene afetado.

Caso clínico

Caso clínico #1

Uma menina de 14 anos de idade, com história de episódios envolvendo perda de consciência, tomando medicamentos antiepiléticos para um diagnóstico de transtorno convulsivo, apresenta-se ao médico da família preocupada com 'convulsões' recorrentes apesar de estar tomando seu medicamento.

Caso clínico #2

Uma estudante de 18 anos de idade, previamente saudável, entra subitamente em colapso enquanto corre para sua sala de aula em uma manhã fria de inverno. Os colegas encontram a moça inconsciente e sem pulso, com respiração agônica. A ressuscitação cardiopulmonar (RCP) foi iniciada imediatamente, e o serviço médico de emergência foi notificado.

Outras apresentações

A condição também pode ser descoberta como um achado eletrocardiográfico incidental durante a investigação de rotina de uma queixa não relacionada relatada. Por exemplo, um paciente encaminhado a um cardiologista com uma suspeita de sopro cardíaco, considerado um sopro de fluxo inocente, pode ter um eletrocardiograma (ECG) inicial com um intervalo QT corrigido (QTc) prolongado de 0.49 segundo, o que sugere a presença de síndrome do QT longo (SQTL).

Abordagem passo a passo do diagnóstico

O diagnóstico de síndrome do QT longo (SQTL) não é simples, visto que quase 2.5% da população normal pode ter um intervalo QT levemente prolongado, e quase 25% dos pacientes genotipicamente positivos para SQTL podem ter intervalos QT aparentemente normais.^[19] Os pacientes com SQTL podem ter risco estratificado para a probabilidade de um evento cardíaco futuro (síncope, parada cardíaca ou morte súbita) de acordo com o genótipo, sexo, idade e extensão do intervalo QT corrigido (QTc). Também é importante levar em consideração qualquer história de sintomas anteriores ao avaliar o risco do paciente relativo a um evento cardíaco futuro. Uma história minuciosa pode ajudar a elucidar a presença de SQTL e identificar seu subtipo genético na forma congênita da condição ou salientar a causa do prolongamento do intervalo QT na SQTL adquirida. Um eletrocardiograma (ECG) deve ser realizado em todos os casos suspeitos.

Os critérios de Schwartz, baseados nos achados do ECG (extensão do intervalo QT corrigido [QTc], presença de torsades de pointes, alternância visível de onda T, presença de ondas T chanfradas, frequência cardíaca baixa para a idade em crianças), história médica (presença de síncope e surdez congênita) e história na família (de SQTL ou morte súbita) podem ser usados para ajudar no diagnóstico de SQTL.

Características da apresentação

A síndrome do QT longo (SQTL) geralmente aparece em pessoas jovens com parada cardíaca ou síncope inexplicada e é, com frequência, incorretamente diagnosticada como epilepsia. Logo, deve ser considerada em todas essas apresentações e uma história completa, incluindo uma revisão dos sintomas premonitórios e uma história corroborativa, é essencial, visto que pode ajudar a diferenciar entre a

síncope cardíaca, a epilepsia e outras causas de síncope, algumas das quais podendo ser condições benignas.

A síncope cardíaca é caracterizada por sintomas premonitórios como palpitações, dor torácica e dispneia. Durante o episódio de síncope, palidez e cianose são características comuns, e o período de recuperação é breve e caracterizado por rubor.

Em um paciente com SQTL documentada e síncope, é importante tentar identificar os gatilhos para a síncope, visto que podem sugerir um certo subtipo de síndrome.

- Pacientes com QTL1 geralmente têm eventos (isto é, síncope ou morte súbita) quando apresentam um tônus adrenérgico elevado, como durante os exercícios, particularmente natação.[20]
- Pacientes com QTL2 geralmente têm eventos durante a excitação ou quando têm um sobressalto, como quando toca o telefone ou o despertador.[20]
- Pacientes mulheres com SQTL são mais propensas a desenvolver sintomas arrítmicos durante os 9 primeiros meses pós-parto, especialmente pacientes com QTL2.[21]
- Pacientes com QTL3 geralmente apresentam eventos em repouso e durante a bradicardia.[20]

Tanto a SQTL congênita quanto a adquirida podem apresentar palpitações secundárias a complexo ventricular prematuro e taquiarritmias incluindo torsades de pointes.

A SQTL adquirida secundária a um desequilíbrio eletrolítico pode apresentar sintomas associados de hipocalcemia, hipomagnesemia e/ou hipocalcemia.

- A hipocalcemia normalmente é assintomática, mas pode causar fraqueza muscular se for grave.
- A hipomagnesemia pode manifestar-se com fraqueza muscular secundária a uma hipocalcemia associada, bem como tetania (manifestada como espasmo carpopedal) e dormência (perioral e nos membros) secundária à hipocalcemia associada.

O bloqueio atrioventricular (AV) completo pode apresentar palpitações, síncope ou pré-síncope, angina e sintomas de redução de débito cardíaco (membros frios e sudoréticos, fadiga, indiferença, baixa tolerância ao esforço, tontura, oligúria).

A SQTL também pode ser descoberta como um achado de ECG incidental durante a investigação de rotina de uma queixa não relacionada, como sopro cardíaco.

História medicamentosa

Medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo QT ou causar depleção de potássio e/ou magnésio podem precipitar sintomas em pacientes com síndrome do QT longo (SQTL) congênita ou ser a causa primária de SQTL adquirida:

- Quinidina, procainamida, sotalol, amiodarona, disopiramida, dofetilida, fenotiazinas, antidepressivos tricíclicos e metadona.[13] [14] [Credible Meds (Arizona CERT): drugs that prolong the QT interval]

História médica

Algumas condições clínicas são conhecidas por causar síndrome do QT longo (SQTL) adquirida:

- Qualquer bloqueio do nó atrioventricular (AV) ou bradicardia de início súbito pode resultar em prolongamento do QT ou prolongamento do QT dependente de pausa.
- Lesões no sistema nervoso central (SNC), como hemorragia intracraniana (especialmente hemorragia subaracnoide) e acidentes vasculares cerebrais (AVCs) isquêmicos.

O conhecimento da história médica do paciente também pode ajudar a identificar medicamentos terapêuticos possíveis conhecidos por prolongar o intervalo QT que o paciente possa estar usando.

História familiar

A revisão da história familiar é extremamente importante para ajudar a traçar o diagnóstico quando em dúvida, entender a penetrância da condição e rastrear, tratar e potencialmente salvar a vida de membros da família afetados.

Se possível, os ECGs e os registros clínicos de todos os membros da família devem ser revisados.

Em alguns casos, um membro da família pode ter mais achados patológicos que o probando afetado.

O desenvolvimento de uma árvore genealógica familiar pode ajudar a descobrir outros membros da família afetados, mas não diagnosticados.

Pode haver história familiar de bloqueio AV completo, que pode indicar um diagnóstico de SQTL adquirida secundária a esta condição.

Exame físico

Os pacientes com síndrome de Jervell e Lange-Nielsen têm uma forma muito grave de síndrome do QT longo (SQTL) associada à surdez neurossensorial.[3]

Pacientes com síndrome de Andersen-Tawil têm paralisia periódica (paralisia transitória envolvendo qualquer parte do corpo e durando segundos ou horas, geralmente remitem espontaneamente e algumas vezes associada à confusão e estado mental alterado) e taquiarritmias ventriculares, com uma variedade de características dismórficas incluindo micrognatia, orelhas baixas, olhos muito espaçados, clinodactilia, sindactilia e escoliose.[4]

Hipocalcemia grave pode causar fraqueza muscular.

Pacientes com hipocalcemia podem ter sinal de Chvostek positivo (espasmos dos músculos faciais em resposta à estimulação do nervo facial na região da glândula parótida) e sinal de Trousseau (espasmo carpopedal em resposta à insuflação do manguito da pressão arterial (PA) criando pressão no membro superior maior que a PA sistólica).

Sinais de redução de débito cardíaco (membros frios, sudoréticos, pálidos ou cianóticos; hipotensão; confusão) podem estar presentes no bloqueio AV completo.

Crítérios de Schwartz

Os critérios de Schwartz são critérios de diagnóstico para a síndrome do QT longo (SQTL) e são distintos dos critérios usados para estratificar o risco de pacientes com SQTL conhecida. Os pacientes com 4 ou mais pontos têm alta probabilidade de apresentar SQTL, os com 2 ou 3 pontos têm probabilidade intermediária e os com 1 ou nenhum ponto têm probabilidade baixa de apresentar SQTL.[22]

Achados no eletrocardiograma (ECG)

- Intervalo QT corrigido, definido como intervalo QT (em segundos) dividido pela raiz quadrada do intervalo RR (em segundos):
 - ≥ 480 ms = 3 pontos
 - 460 a 470 ms = 2 pontos
 - 450 ms + sexo masculino = 1 ponto.
- Torsades de pointes = 2 pontos
- Alternância visível de onda T = 1 ponto
- Onda T chanfrada em ≥ 3 derivações = 1 ponto
- Frequência cardíaca baixa para a idade (crianças) = 0.5 ponto.

História clínica

- Síncope (não é possível receber pontos tanto para síncope como para torsades de pointes)
 - Com estresse = 2 pontos
 - Sem estresse = 1 ponto.
- Surdez congênita = 0.5 ponto.

História familiar (não é possível contar o mesmo membro da família como SQTl e morte súbita)

- Membros da família com SQTl definitiva = 1 ponto
- Morte súbita cardíaca inexplicada com menos de 30 anos entre familiares próximos = 0.5 ponto.

Eletrocardiograma (ECG) em repouso

Um ECG em repouso é essencial no diagnóstico de síndrome do QT longo (SQTl) e deve ser realizado em todos os casos suspeitos a fim de confirmar o prolongamento do intervalo QT, ajudar a identificar o subtipo de SQTl e revelar qualquer fator reversível causador ou contributivo.

Em um paciente com SQTl documentada, é muito importante obter ECGs de parentes, irmãos e especialmente qualquer membro da família com pré-síncope ou síncope.

Deve ser dada atenção cuidadosa ao intervalo QT e ao intervalo QT corrigido (QTc).

[Fig-4]

[Fig-5]

A inspeção e a avaliação da onda T e o fato de ser monofásica ou multifásica também podem ser úteis.

- O intervalo QT, medido a partir do início da onda inicial do complexo QRS até onde a onda T retorna à linha basal isoeletrica, é a representação eletrocardiográfica da despolarização ventricular e subsequente repolarização e pode ser medido em qualquer derivação na qual pareça prolongado.
[Fig-4]
- A fórmula mais comumente usada para calcular o QTc é a fórmula de Bazett: QT dividido pela raiz quadrada do intervalo RR, em que todos os intervalos devem estar em segundos. O intervalo RR é o intervalo entre cada complexo QRS e o ideal é que seja imediatamente anterior ao intervalo QT calculado a partir da média de 3 a 5 complexos. A arritmia sinusal pode causar superestimativa (ou

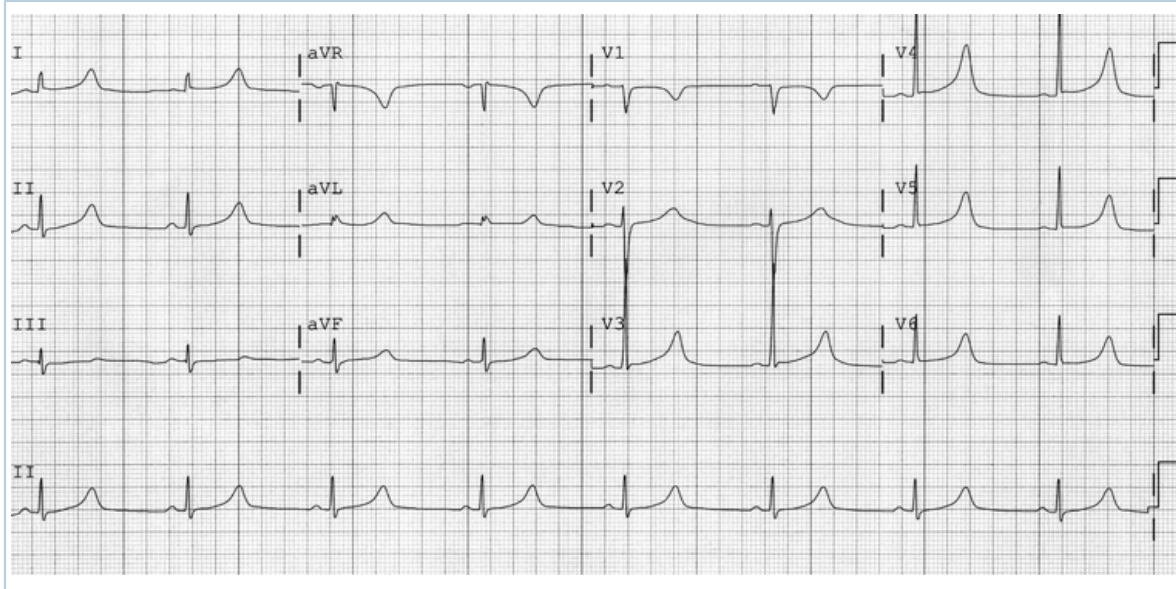
subestimativa) do QTc de 3 ou até 5 complexos, podendo ser usado, nesses casos, um intervalo RR mais amplo para cálculo da média.

[Fig-5]

- Deve ser dada atenção para a conversão todas as medidas para segundos; do contrário a medida do QTc será errônea e sem sentido.

Cada subtipo de SQTL revela diferentes alterações características ao ECG.

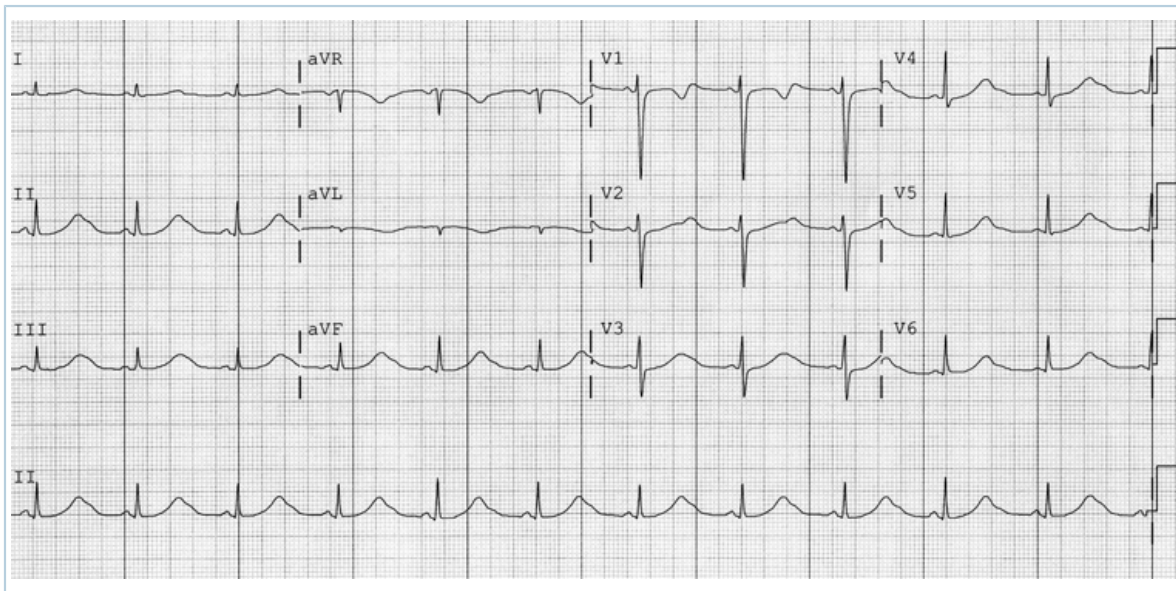
- QTL1 é caracterizada por intervalos QT prolongados associados a uma onda T de base ampla.[10]



Achados eletrocardiográficos de síndrome do QT longo do tipo 1

Do acervo do Dr. James P. Daubert

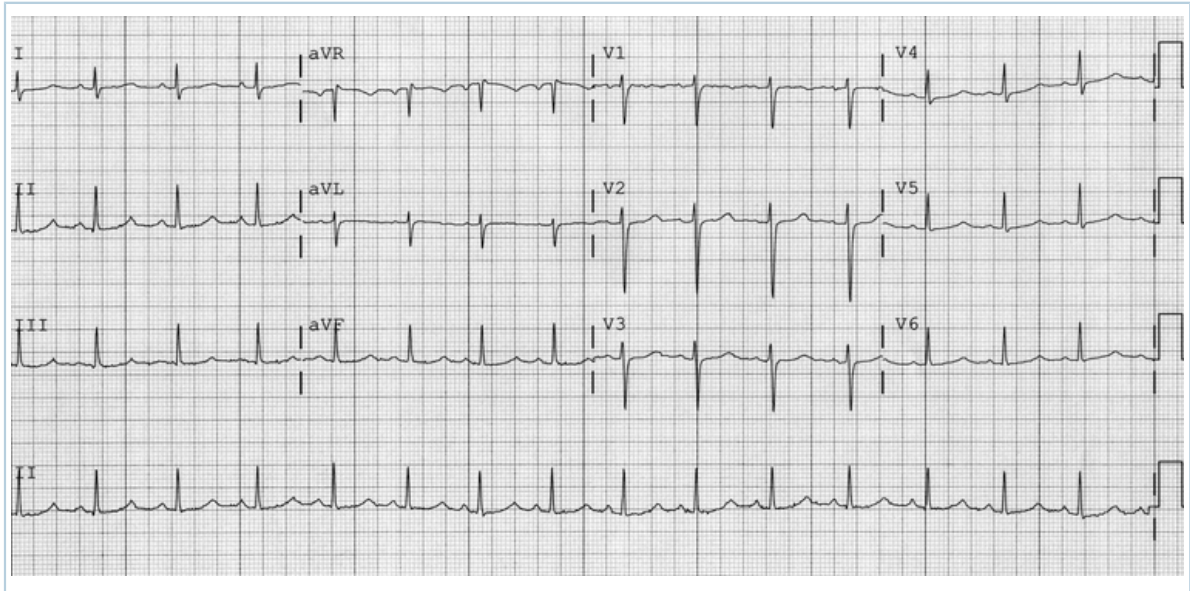
- QTL2 é caracterizada por ondas T de baixa amplitude e chanfradas.[10]



Achados eletrocardiográficos de síndrome do QT longo do tipo 2

Do acervo do Dr. James P. Daubert

- QTL3 é caracterizada por segmentos ST longos com uma onda T aparecendo tardiamente, resultando em um intervalo QT longo.[10]



Achados eletrocardiográficos de síndrome do QT longo do tipo 3

Do acervo do Dr. James P. Daubert

O bloqueio AV completo, que pode resultar no prolongamento do intervalo QT ou prolongamento QT dependente de pausa, resultando em SQTl adquirida, mostra alterações características no ECG:

- Ritmo sinusal com frequência atrial normal (representada pela frequência da onda P)
- Nenhuma relação entre as ondas P e os complexos QRS
- Alargamento do complexo QRS
- Frequência ventricular (representada pela frequência do complexo QRS) <50 bpm.

As anormalidades eletrolíticas associadas a uma SQTl adquirida mostram alterações características ao ECG.

- A hipocalcemia é caracterizada por um infradesnívelamento do segmento ST, ondas T planas, ondas U proeminentes e um intervalo QT prolongado.
- A hipomagnesemia em si não apresenta anormalidades bem definidas no ECG mas, como é muitas vezes associada com hipocalcemia e hipocalcemia, as alterações no ECG associadas a essas deficiências podem estar presentes.
- A hipocalcemia causa prolongamento isolado do intervalo QT.

Medição dos eletrólitos séricos

Hipocalcemia, hipomagnesemia e hipocalcemia podem precipitar os sintomas em pacientes com síndrome do QT longo (SQTl) congênita não identificada ou ser uma causa primária de SQTl adquirida. Eletrólitos séricos devem, portanto, ser medidos em todos os pacientes com intervalo QT prolongado no ECG.

monitor Holter

Todos os pacientes com síndrome do QT longo (SQTl) congênita suspeita ou confirmada devem passar por monitoramento por Holter, o principal objetivo para tal é avaliar o comportamento do intervalo QT durante:

- Bradicardia (à noite)
- Taquicardia

- Pausas súbitas (por exemplo, pós-extrassístoles).

Alterações importantes na morfologia QT durante as alterações da frequência cardíaca mencionadas acima ajudam no diagnóstico.[23]

O monitoramento por Holter também pode permitir ao médico identificar arritmias ventriculares não sustentadas em pacientes com SQTL que sejam assintomáticos, ajudando, dessa forma, no processo de tomada de decisão sobre o início ou não de terapia clínica e/ou com dispositivos. Um "relógio QT" derivado de um monitor Holter pode ser usado para melhorar a detecção do prolongamento do intervalo QT.[23]

Testes de tolerância ao exercício

Todos os pacientes com síndrome do QT longo (SQTL) congênita suspeita ou confirmada devem passar por testes de tolerância ao exercício para identificar prolongamento anormal no intervalo QT durante os exercícios e a recuperação, úteis para:

- Diagnóstico da SQTL, especialmente QTL1, na qual o intervalo QT e o QTc aumentam mais que os dos controles ou dos pacientes com QTL2 e QTL3
- Diagnóstico da SQTL quando o intervalo QT estiver no limite superior
- Ajudar na prescrição de um nível máximo de exercício para pacientes apresentando sintomas de pré-síncope ou síncope induzida pelo exercício por meio da simulação de circunstâncias semelhantes em um ambiente controlado.

Ecocardiografia

A ecocardiografia é útil para avaliar e descartar anormalidades regionais da contratilidade da parede sugestivas de cicatrização miocárdica ou infarto. Também é útil para excluir e caracterizar lesões valvares estenóticas ou regurgitantes.

Essa investigação deve ser realizada em pacientes com suspeita de doença cardíaca estrutural conforme sugerido na história de doença arterial coronariana (DAC), infarto agudo do miocárdio (IAM) ou valvopatia cardíaca com necessidade de correção cirúrgica.

Teste genético

A determinação do genótipo de pacientes deve ser realizada em pacientes com suspeita de síndrome do QT longo (SQTL) congênita. A identificação de mutações genéticas específicas permite:

- Apontar a canalopatia exata responsável pela SQTL, identificando assim o subtipo
- Estratificação de risco de pacientes com SQTL congênita
- Mapeamento da herança da mutação para que os membros da família possam ser rastreados
- Início do tratamento profilático em pacientes com SQTL que nunca tiveram parada cardíaca nem sofreram síncope ou torsades de pointes.

O teste genético apresenta uma sensibilidade relativamente baixa de aproximadamente 70%, requer a interpretação de um especialista e tem custo muito alto. Na ausência de história familiar de SQTL, não é indicado em pacientes assintomáticos com intervalos QTc limítrofe (<480 ms). Entretanto, o teste genético é indicado quando há um diagnóstico clínico muito forte ou quando o QTc exceder 500 ms nos ECGs seriados e não houver uma causa reversível.[24]

Pacientes com várias mutações genéticas para SQT apresentam risco mais alto de eventos cardíacos durante o acompanhamento.[25]

Teste de adrenalina

Esse teste envolve um teste de desafio de catecolamina com uma breve infusão de adrenalina (0.05 a 0.3 micrograma/kg/min) e deve ser realizado com acesso imediato ao suporte avançado de vida e desfibrilação externa.

É especialmente útil no diagnóstico de QTL1, na qual o intervalo QT e o QTc aumentam mais que os dos controles ou dos pacientes com QTL2 e QTL3.[26]

Estudo eletrofisiológico

A investigação de arritmias ventriculares induzíveis usando estudos eletrofisiológicos não demonstrou ter valor significativo para o diagnóstico, o tratamento ou a estratificação de risco de pacientes com síndrome do QT longo (SQT).

Fatores de risco

Fortes

mutações no gene KCNQ1

- QTL1 surge de mutações no gene KCNQ1. As mutações do KCNQ1 são as mais comumente identificadas em pacientes genotipados. Uma mutação homozigótica no KCNQ1 resulta na síndrome de Jervell e Lange-Nielsen, autossômica recessiva.[10]

mutações no gene KCNH2

- QTL2 surge de mutações no gene KCNH2. As mutações do KCNH2 são as segundas mais comumente identificadas, sendo responsáveis por 35% a 45% dos pacientes genotipados.[10]

mutações no gene SCN5A

- QTL3 surge de mutações no gene SCN5A.[10]

medicamentos que prolongam o intervalo QT

- A ingestão de medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo QT é um fator de risco reconhecido no desenvolvimento da síndrome do QT longo (SQT) adquirida e pode revelar SQT congênita subclínica.[15]
- Alguns dos medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo QT ou causar depleção de potássio e/ou magnésio são quinidina, procainamida, sotalol, amiodarona, disopiramida, dofetilida, fenotiazinas, antidepressivos tricíclicos e metadona.[13] [14] [Credible Meds (Arizona CERT): drugs that prolong the QT interval]

hipocalemia

- A hipocalemia causa hiperpolarização das membranas celulares do miocárdio com consequente prolongamento da repolarização, prolongando, assim, o intervalo QT.

hipomagnesemia

- A hipomagnesemia causa pós-despolarizações precoces, que, por sua vez, causam a repolarização prolongada das células do miocárdio, prolongando, assim, o intervalo QT.

hipocalcemia

- A hipocalcemia prolonga a fase de platô do potencial de ação, prolongando, assim, a repolarização das células do miocárdio e o intervalo QT.

bradiarritmias

- Qualquer bloqueio do nó atrioventricular (AV) ou bradicardia de início súbito pode resultar em prolongamento do QT ou prolongamento do QT dependente de pausa.

Lesões no sistema nervoso central (SNC)

- Lesões como hemorragia intracraniana (especialmente hemorragia subaracnoide) e acidentes vasculares cerebrais (AVC) isquêmicos.

Fracos**sexo feminino**

- A síndrome do QT longo (SQTL) é mais comumente diagnosticada em mulheres, podendo ser uma falsa observação resultante do limite superior alto para o intervalo QT corrigido (QTc) em mulheres pós-púberes comparado a homens (460 ms a 440 ms, respectivamente), embora um relatório sugira uma incidência ligeiramente superior em mulheres com base na genética.[9]
- Na primeira infância, os meninos com QTL1 têm mais predisposição para apresentar síncope ou morte súbita, mas os meninos têm menos predisposição que as meninas de terem os sintomas posteriormente.[2] [16]
- As mulheres com QTL2 parecem ter maior risco de parada cardíaca, síncope e/ou morte súbita que os homens e permanecem com o risco na fase adulta.[17] [18]
- O número global de mortes é maior em mulheres que em homens.[16]

desnutrição

- Inanição e dieta proteica líquida são conhecidos gatilhos de um intervalo QT prolongado.

Anamnese e exame físico**Principais fatores de diagnóstico****história de mutação genética conhecida (comum)**

- Inclui mutações no gene KCNQ1, mutações no gene KCNH2 e mutações no gene SCN5A.

uso de medicamentos ou circunstâncias conhecidos por aumentar o intervalo QT (comum)

- Alguns dos medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo QT ou causar depleção de potássio e/ou magnésio são quinidina, procainamida, sotalol, amiodarona, disopiramida, dofetilida, fenotiazinas, antidepressivos tricíclicos e metadona.[13] [14] [Credible Meds (Arizona CERT): drugs that prolong the QT interval]
- Os desequilíbrios eletrolíticos e as bradicardias podem resultar no prolongamento do QT.

síncope durante tônus adrenérgico elevado (comum)

- Pacientes com QTL1 geralmente têm eventos cardíacos durante os exercícios, particularmente natação.

síncope durante excitação ou surpresa (comum)

- Pacientes com QTL2 geralmente têm eventos cardíacos durante a excitação ou quando têm um sobressalto, como quando toca o telefone ou o despertador.

sintomas arrítmicos pós-parto (comum)

- Pacientes mulheres com QTL2 são mais propensas a desenvolver sintomas arrítmicos durante os 9 primeiros meses pós-parto.[21]

síncope no repouso e durante bradicardia (comum)

- Pacientes com QTL3 geralmente apresentam eventos cardíacos no repouso e durante a bradicardia.

síncope cardíaca (comum)

- Normalmente taquiarritmias ventriculares a secundárias ou bradiarritmias.
- Caracterizada por sintomas premonitórios como palpitações, dor torácica e dispneia. Durante o episódio de síncope, palidez e cianose são características comuns, e o período de recuperação é breve e caracterizado por rubor.
- O bloqueio atrioventricular (AV) completo pode se apresentar com síncope cardíaca.

palpitações (comum)

- A síndrome do QT longo (SQTL) congênita e adquirida pode se apresentar com palpitações secundárias a complexo ventricular prematuro e taquiarritmias incluindo torsades de pointes.

paralisia periódica (incomum)

- Pacientes com síndrome de Andersen-Tawil têm paralisia periódica (paralisia transitória envolvendo qualquer parte do corpo e durando segundos ou horas, geralmente com remissão espontânea e algumas vezes associada à confusão e ao estado mental alterado).

características dismórficas (incomum)

- Pacientes com síndrome de Andersen-Tawil têm várias características dismórficas,[4] incluindo micrognatia, orelhas de implantação baixa, olhos muito afastados, clinodactilia, sindactilia e escoliose. A síndrome de Timothy (LQT8), muito rara, pode incluir características dismórficas como mandíbula superior pequena, orelhas de implantação baixa, ponte nasal achatada e sindactilia cutânea.

surdez neurossensorial (incomum)

- A síndrome de Jervell e Lange-Nielsen é uma forma muito grave de SQTL associada à surdez neurossensorial.[3]

Outros fatores de diagnóstico**tontura (comum)**

- Consequência de má perfusão cerebral devido à redução de débito cardíaco em bloqueio atrioventricular (AV) completo e taquiarritmias ventriculares transitórias ou torsades de pointes.

angina (incomum)

- Sintoma potencial de bloqueio AV completo.

fadiga (incomum)

- Fadiga, indiferença e baixa tolerância ao esforço são sintomas de redução de débito cardíaco no bloqueio AV completo.

oligúria (incomum)

- Consequência da má perfusão renal devido à redução de débito cardíaco no bloqueio AV completo.

fraqueza muscular (incomum)

- Embora a hipocalcemia normalmente seja assintomática, ela pode causar fraqueza muscular se for grave.

tetania (incomum)

- A hipocalcemia causa tetania, que se manifesta como espasmo carpopedal.

dormência (incomum)

- A hipocalcemia causa dormência perioralmente e nos membros.

sinal de Chvostek (incomum)

- Espasmos dos músculos faciais em resposta à punção no nervo facial na região da glândula parótida, detectada na hipocalcemia.

sinal de Trousseau (incomum)

- Espasmo carpopedal em resposta à insuflação do manguito da pressão arterial (PA) criando pressão no membro superior maior que a da PA sistólica, detectada na hipocalcemia.

membros frios e pálidos (incomum)

- Sinais de redução de débito cardíaco secundários à vasoconstrição periférica compensatória podem estar presentes no bloqueio AV completo.
- Os membros podem estar cianóticos e sudoréticos.

hipotensão (incomum)

- Sinal de redução de débito cardíaco no bloqueio AV completo.

confusão (incomum)

- Consequência da má perfusão cerebral devido à redução de débito cardíaco no bloqueio AV completo.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
eletrocardiograma (ECG) para QTL1 <ul style="list-style-type: none"> • ECG em repouso para QTL1. [Fig-1] • Deve ser realizado em todos os casos suspeitos.[10] • O intervalo QT e o intervalo QT corrigido (QTc) devem ser avaliados. • A morfologia da onda T (monofásica ou multifásica) deve ser avaliada. • O intervalo QT é medido a partir do início da onda inicial do complexo QRS até onde a onda T retorna para a linha basal isoeletrica. • QTc calculado usando a fórmula de Bazett: QT dividido pela raiz quadrada do intervalo RR, em que o intervalo RR é o intervalo entre cada complexo QRS (idealmente o imediatamente anterior ao intervalo QT calculado a partir da média de 3 a 5 complexos). • Todas as medidas em segundos. 	intervalos QT prolongados associados a uma onda T de base ampla
eletrocardiograma (ECG) para QTL2 <ul style="list-style-type: none"> • ECG em repouso para QTL2. [Fig-2] • Deve ser realizado em todos os casos suspeitos.[10] • Os intervalos QT e QTc devem ser avaliados. • A morfologia da onda T (monofásica ou multifásica) deve ser avaliada. • O intervalo QT é medido a partir do início da onda inicial do complexo QRS até onde a onda T retorna para a linha basal isoeletrica. • QTc calculado usando a fórmula de Bazett: QT dividido pela raiz quadrada do intervalo RR, em que o intervalo RR é o intervalo entre cada complexo QRS (idealmente o imediatamente anterior ao intervalo QT calculado a partir da média de 3 a 5 complexos). • Todas as medidas em segundos. 	ondas T de baixa amplitude e chanfradas
eletrocardiograma (ECG) para QTL3 <ul style="list-style-type: none"> • ECG em repouso para QTL3. [Fig-3] • Deve ser realizado em todos os casos suspeitos.[10] • Os intervalos QT e QTc devem ser avaliados. • A morfologia da onda T (monofásica ou multifásica) deve ser avaliada. • O intervalo QT é medido a partir do início da onda inicial do complexo QRS até onde a onda T retorna para a linha basal isoeletrica. • QTc calculado usando a fórmula de Bazett: QT dividido pela raiz quadrada do intervalo RR, em que o intervalo RR é o intervalo entre cada complexo QRS (idealmente o imediatamente anterior ao intervalo QT calculado a partir da média de 3 a 5 complexos). • Todas as medidas em segundos. 	segmentos ST longos com uma onda T aparecendo tardiamente, resultando em um intervalo QT longo

Exame	Resultado
eletrocardiograma (ECG) para hipocalcemia e hipomagnesemia <ul style="list-style-type: none"> A hipocalcemia é uma causa conhecida de síndrome do QT longo (SQTL) adquirida. Deve ser realizado em todos os casos suspeitos. Os intervalos QT e QTc devem ser avaliados. A morfologia da onda T (monofásica ou multifásica) deve ser avaliada. O intervalo QT é medido a partir do início da onda inicial do complexo QRS até onde a onda T retorna para a linha basal isoelétrica. QTc calculado usando a fórmula de Bazett: QT dividido pela raiz quadrada do intervalo RR, em que o intervalo RR é o intervalo entre cada complexo QRS (idealmente o imediatamente anterior ao intervalo QT calculado a partir da média de 3 a 5 complexos). Todas as medidas em segundos. 	Infradesnívelamento do segmento ST, ondas T achatadas, ondas U proeminentes e um intervalo QT prolongado na hipocalcemia; alterações do ECG de hipocalcemia coexistente em hipomagnesemia
eletrocardiograma (ECG) para hipocalcemia <ul style="list-style-type: none"> A hipocalcemia é uma causa conhecida de SQTL adquirida. Deve ser realizado em todos os casos suspeitos. Os intervalos QT e QTc devem ser avaliados. A morfologia da onda T (monofásica ou multifásica) deve ser avaliada. O intervalo QT é medido a partir do início da onda inicial do complexo QRS até onde a onda T retorna para a linha basal isoelétrica. QTc calculado usando a fórmula de Bazett: QT dividido pela raiz quadrada do intervalo RR, em que o intervalo RR é o intervalo entre cada complexo QRS (idealmente o imediatamente anterior ao intervalo QT calculado a partir da média de 3 a 5 complexos). Todas as medidas em segundos. 	prolongamento isolado do intervalo QT
eletrocardiograma (ECG) para bloqueio atrioventricular (AV) completo <ul style="list-style-type: none"> O bloqueio atrioventricular (AV) nodal pode resultar em prolongamento do QT ou prolongamento do QT dependente de pausa. 	ritmo sinusal com frequência atrial normal (representada pela frequência da onda P), nenhuma relação entre as ondas P e os complexos QRS, alargamento do complexo QRS, frequência ventricular (representada pela frequência do complexo QRS) <50 bpm
potássio sérico <ul style="list-style-type: none"> Hipocalcemia pode precipitar os sintomas em pacientes com síndrome do QT longo (SQTL) congênita não identificada ou ser a causa primária de SQTL adquirida. A reposição de potássio deve ser feita se os valores forem <4.5 mEq. 	hipocalcemia
magnésio sérico <ul style="list-style-type: none"> Hipomagnesemia pode precipitar os sintomas em pacientes com síndrome do QT longo (SQTL) congênita não identificada ou ser a causa primária de SQTL adquirida. 	hipomagnesemia

Exame	Resultado
cálcio sérico <ul style="list-style-type: none"> Hipocalcemia pode precipitar os sintomas em pacientes com síndrome do QT longo (SQTL) congênita não identificada ou ser a causa primária de SQTL adquirida. 	hipocalcemia

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
monitor Holter <ul style="list-style-type: none"> Para avaliar o comportamento do intervalo QT durante a bradicardia (à noite), a taquicardia ou as pausas súbitas (por exemplo, pós-extrassístoles). Para identificar arritmias ventriculares não sustentadas em pacientes assintomáticos com síndrome do QT longo (SQTL). Um "relógio QT" derivado de um monitor Holter pode ser usado para melhorar a detecção do prolongamento do intervalo QT.[23] 	QT intermitente e prolongamento do intervalo QT corrigido associado às arritmias ventriculares
teste de tolerância ao exercício <ul style="list-style-type: none"> Especialmente útil para o diagnóstico de QTL1. O QT e o intervalo QT corrigido aumentam mais na QTL1 que na QTL2 e QTL3. Útil para o diagnóstico quando o intervalo QT apresentar um valor limítrofe. Auxilia na prescrição de um nível máximo de exercício para pacientes que apresentam sintomas de pré-síncope ou síncope induzidas pelo exercício. 	QT e prolongamento do intervalo QT corrigido
ecocardiografia <ul style="list-style-type: none"> Para avaliar e descartar anormalidades regionais na contratilidade da parede sugestivas de cicatrização miocárdica ou infarto. Útil para excluir e caracterizar lesões valvares estenóticas ou regurgitantes. 	avaliação da contratilidade da parede regional e da função da valva
teste genético <ul style="list-style-type: none"> Aponta a canalopatia responsável pela SQTL, identificando assim o subtipo. Auxilia na estratificação de risco de pacientes. Permite o mapeamento do modo de herança da mutação para que os familiares possam ser rastreados. Sensibilidade relativamente baixa de aproximadamente 70%, requer a interpretação de um especialista e tem custo muito alto. Na ausência de história familiar de SQTL, não é indicado em pacientes assintomáticos com intervalos QTc limítrofe (<480 ms). Entretanto, o teste genético é indicado quando há um diagnóstico clínico muito forte ou quando o QTc exceder 500 ms nos ECGs seriados e não houver uma causa reversível.[24] Pacientes com várias mutações genéticas para SQTL apresentam risco mais alto de eventos cardíacos durante o acompanhamento.[25] 	mutações no gene KCNQ1 na QTL1, mutações no gene KCNH2 na QTL2, mutações no gene SCN5A na QTL3
teste de adrenalina <ul style="list-style-type: none"> Deve ser realizado com acesso imediato ao suporte avançado de vida e desfibrilação externa. Especialmente útil para o diagnóstico de QTL1. 	QT e prolongamento do intervalo QT corrigido

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Cardiopatía estrutural adquirida	<ul style="list-style-type: none"> História de doença arterial coronariana (DAC), infarto agudo do miocárdio (IAM) ou valvopatia cardíaca com necessidade de correção cirúrgica. 	<ul style="list-style-type: none"> Alterações ecocardiográficas consistentes com DAC, IAM prévio e valvopatia cardíaca. A ecocardiografia pode mostrar anormalidades da contratilidade da parede regional ventricular esquerda sugestivas de infarto e/ou cicatrização. As lesões valvares como valvas estenóticas e/ou regurgitantes em combinação com a disfunção ventricular esquerda podem ser identificadas pela ecocardiografia. Alterações do eletrocardiograma (ECG) consistentes com o IAM prévio caracterizado pela presença de ondas Q.
Síncope neurocardiogénica (vasovagal)	<ul style="list-style-type: none"> Os desencadeadores incluem tosse, micção, defecação, deglutição, postura ereta, posição ortostática prolongada, calor e fome. Os sintomas premonitórios incluem sudorese, calor e náuseas. Período de recuperação: náuseas e vômitos. A medição da pressão arterial (PA) pode mostrar hipotensão ortostática, particularmente quando provocada durante o teste da mesa inclinável. 	<ul style="list-style-type: none"> O eletrocardiograma (ECG) mostra intervalo QT normal.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Síncope neurológica	<ul style="list-style-type: none"> Os fatores desencadeantes incluem ansiedade e estresse no ataque de pânico; fadiga, estresse e perda de refeições na enxaqueca. Os sintomas premonitórios incluem hiperventilação, parestesias nos dedos e nos lábios no ataque de pânico; cefaleia, distúrbios visuais, sensibilidade à luz e ao som na enxaqueca. 	<ul style="list-style-type: none"> O eletrocardiograma (ECG) mostra intervalo QT normal.
Taquiarritmias ventriculares polimórficas catecolaminérgicas	<ul style="list-style-type: none"> Não há sinais ou sintomas de diferenciação. História extremamente semelhante à da síndrome do QT longo (SQTL), com arritmias desencadeadas por atividade física e estresse emocional. 	<ul style="list-style-type: none"> O ECG não apresenta alterações dignas de nota em repouso nem prolongamento significativo do intervalo QT. O teste ergométrico provoca complexos ventriculares prematuros com taquiarritmias ventriculares bidirecionais no ECG. O teste genético mostra mutações no gene RyR2 na herança autossômica dominante e mutações no gene CASQ2 na herança autossômica recessiva.
Epilepsia	<ul style="list-style-type: none"> Os desencadeantes incluem sono inadequado, bebidas alcoólicas, fotoestimulação, medicamentos. Sintomas premonitórios: aura. Episódios de síncope: movimentos convulsivos, mordidas na língua e incontinência. Período de recuperação: estado pós-ictal prolongado. 	<ul style="list-style-type: none"> O eletroencefalograma (EEG) mostra anormalidades epileptiformes. O eletrocardiograma (ECG) mostra intervalo QT normal.

Critérios de diagnóstico

Critérios de Schwartz[22]

Os critérios de Schwartz são critérios de diagnóstico para a síndrome do QT longo (SQTL) e são distintos dos critérios usados para estratificar o risco de pacientes com SQTL conhecida. Os pacientes com 4 ou mais pontos têm alta probabilidade de apresentar SQTL, os com 2 ou 3 pontos têm probabilidade intermediária e os com 1 ou nenhum ponto têm probabilidade baixa de apresentar SQTL.[22]

Achados no eletrocardiograma (ECG)

- Intervalo QT corrigido, definido como intervalo QT (em segundos) dividido pela raiz quadrada do intervalo RR (em segundos):
 - ≥ 480 ms = 3 pontos
 - 460 a 470 ms = 2 pontos
 - 450 ms + sexo masculino = 1 ponto
- Torsades de pointes = 2 pontos
- Alternância visível de onda T = 1 ponto
- Onda T chanfrada em pelo menos 3 derivações = 1 ponto
- Frequência cardíaca baixa para a idade (crianças) = 0.5 ponto.

História clínica

- Síncope (não é possível receber pontos tanto para síncope como para torsades de pointes)
 - Com estresse = 2 pontos
 - Sem estresse = 1 ponto.
- Surdez congênita = 0.5 ponto.

História familiar (não é possível contar o mesmo membro da família como SQTL e morte súbita)

- Membros da família com SQTL definitiva = 1 ponto
- Morte súbita cardíaca inexplicada com menos de 30 anos entre familiares próximos = 0.5 ponto.

Abordagem passo a passo do tratamento

Dado o aumento da prevalência de síndrome do QT longo (SQTL) e o risco associado de morte súbita cardíaca, é provável que os profissionais da unidade básica de saúde se vejam em situações em que precisem tomar decisões terapêuticas desafiadoras.

A base do tratamento de SQTL, a menos que haja uma causa reversível identificável, é a modificação no estilo de vida e a terapia com betabloqueador com a implantação do cardioversor-desfibrilador implantável (CDI) nos pacientes que tenham tido parada cardíaca prévia e nos que continuam apresentando os sintomas independentemente dos betabloqueios. A modificação no estilo de vida compreende as seguintes medidas:[30]

- Esportes competitivos ou esforço físico extremo semelhante devem ser evitados. Possíveis exceções podem incluir golfe, curling, críquete, bilhar ou boliche.[31] Até mesmo natação não competitiva, especialmente para pacientes QTL1, deve ser limitada e, se realizada, deve ser feita sob rigorosa supervisão. Pacientes selecionados de baixo risco sem história de sintomas induzidos por exercício podem ser considerados para participação em esportes sob orientação de um especialista em SQTL com educação e consideração cuidadosos das opções.[32]
- Todos os pacientes devem evitar outros simpatomiméticos e fatores que possam prolongar o intervalo QT, como medicamentos incluindo quinidina, procainamida, sotalol, amiodarona, disopiramida, dofetilida, fenotiazinas, antidepressivos tricíclicos e metadona.[13] [14] [Credible Meds (Arizona CERT): drugs that prolong the QT interval]
- A perda de eletrólitos devido a vômitos, diarreia ou suor excessivo devem ser repostas por soluções eletrolíticas para evitar hipocalemia e hipomagnesemia.
- Pacientes com QTL2 devem evitar estimulação acústica repentina como despertadores.

Pacientes com SQTL adquirida ou congênita confirmada que nunca tiveram parada cardíaca nem sofreram síncope, torsades de pointes ou taquiarritmias ventriculares, mas que sabem de sua condição através dos achados eletrocardiográficos incidentais ou da genotipagem, necessitam de manejo preventivo para reduzir o risco de um evento cardíaco fatal potencial no futuro.

Além disso, todos os pacientes com SQTL congênita devem ser regularmente monitorados para avaliar a efetividade contínua do tratamento e o controle dos sintomas, conforme detalhado em acompanhamento (ver abaixo).

Para fins de tratamento, os pacientes com SQTL congênita são classificados como de alto ou baixo risco. Baixo risco (probabilidade do primeiro evento cardíaco <49%) é definido como: homens ou mulheres com QTL1 e QT corrigido (QTc) <500 ms; homens com QTL2 e QTc <500 ms; mulheres com QTL2 e QTc <500 ms; homens com QTL3 e QTc <500 ms; mulheres com QTL3 (independentemente do nível de prolongamento do QTc). Risco elevado (probabilidade do primeiro evento cardíaco 50% ou mais) é definido como: homens ou mulheres com QTL1 ou QTL2 e QTc ≥500 ms; homens com QTL3 e QTc ≥500 ms.[17]

Síndrome do QT longo (SQTL) adquirida sem evento cardíaco prévio

Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.

Na SQTL adquirida, o controle envolve uma avaliação abrangente para identificar e remover ou tratar o fator causador.

- A história de medicamentos deve ser colhida para identificar e remover os medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo QT ou causar depleção de potássio e/ou magnésio, incluindo quinidina, procainamida, sotalol, amiodarona, disopiramida, dofetilida, fenotiazinas, antidepressivos tricíclicos e metadona.[13] [14] [Credible Meds (Arizona CERT): drugs that prolong the QT interval]
- Os eletrólitos séricos devem ser medidos e corrigidos, em casos de hipocalcemia, hipomagnesemia e hipocalcemia, com reposição de potássio (se <4.5 mEq).
- O acompanhamento através de monitoramento periódico e seriado do eletrocardiograma (ECG) é recomendado até que o intervalo QT esteja normalizado.
- Qualquer bloqueio do nó atrioventricular (AV) ou bradicardia de início súbito pode resultar em prolongamento do QT ou prolongamento do QT dependente de pausa. Se uma causa identificável não estiver presente, o tratamento envolverá a implantação de um marca-passo (temporariamente se a bradicardia ou o bloqueio AV melhorar, permanentemente se a bradicardia sintomática ou o bloqueio AV persistir).
- A terapia com betabloqueador e a modificação no estilo de vida evitando qualquer outro medicamento que prolongue o QT e o monitoramento serão indicados se a remoção do medicamento causador não for possível devido à necessidade clínica.
- O tratamento profilático com betabloqueadores e a modificação do estilo de vida não serão indicados para esses pacientes se o agente prolongador do QT for identificado e removido.

Síndrome do QT longo (SQTL) congênita sem evento cardíaco prévio

Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.

Na SQTL congênita, o tratamento depende se o paciente tem alto ou baixo risco.

Baixo risco (intervalo QT corrigido [QTc] <500 ms em homens ou mulheres com QTL1 e QTL2, mulheres com QTL3):

- Modificações no estilo de vida e monitoramento.
- Betabloqueadores: como há alguma controvérsia sobre a administração de betabloqueadores em pacientes com QTL3 verificado por genotipagem, a não utilização de betabloqueadores nesses pacientes é uma opção em virtude do risco elevado de arritmias ventriculares induzidas por bradicardia nesse grupo.

Risco elevado (QTc >500 ms em homens ou mulheres com QTL1 e QTL2 e em homens com QTL3 e QTc >550 ms):

- Modificações no estilo de vida e monitoramento.
- Betabloqueadores: como há alguma controvérsia sobre a administração de betabloqueadores em pacientes com QTL3 verificado por genotipagem, a não utilização de betabloqueadores nesses pacientes é uma opção em virtude do risco elevado de arritmias ventriculares induzidas por bradicardia nesse grupo.
- Cardioversor-desfibrilador implantável (CDI): se os betabloqueadores forem contraindicados ou se o paciente não puder tolerar betabloqueadores, é obrigatório na síndrome de Jervell e Lange-Nielsen e aconselhável em outras seguir a discussão sobre os riscos de não ter um CDI e as vantagens/desvantagens de um CDI, que pode ser de uma ou duas câmaras, dependendo de cada paciente e da orientação do cardiologista especialista ou do eletrofisiologista.

Síndrome do QT longo (SQTL) congênita ou adquirida com evento cardíaco prévio

Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.

Modificação no estilo de vida

- Necessária para todos os pacientes com SQTL congênita; as recomendações são as mesmas que as para os pacientes sem evento cardíaco prévio.

Tratamento com betabloqueadores

- A base do tratamento medicamentoso para todos os pacientes com SQTL é a terapia com betabloqueadores. À medida que possam surgir arritmias ventriculares durante um estado de tônus adrenérgico elevado, aumentando particularmente a ocorrência de pós-despolarizações, os betabloqueadores são usados para atenuar a estimulação adrenérgica.
- Os betabloqueadores, em si, não reduzirão o intervalo QT, mas acredita-se que seu uso previna taquiarritmias ventriculares, embora possam fornecer menos proteção a pacientes com QTL3.
- A eficácia dos betabloqueadores pode ser avaliada com testes de tolerância ao exercício para assegurar que a resposta da frequência cardíaca seja atenuada.
- Embora não exista nenhum ensaio clínico randomizado e controlado (ECRC), os dados observacionais sugerem um grande benefício em relação à mortalidade com a terapia com betabloqueadores.[\[16\]](#) [\[33\]](#)
- Na SQTL adquirida na qual uma causa reversível tenha sido identificada e tratada, os betabloqueadores podem ser descontinuados uma vez normalizado o intervalo QT.

Cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)

- O uso de um CDI, em conjunto com betabloqueadores, se mostrou valioso no tratamento de pacientes com SQTL que tenham sintomas contínuos durante a terapia com betabloqueadores.[\[34\]](#) [\[35\]](#)
- Os CDIs são agora considerados uma terapia de primeira linha para:
 - Pacientes que tenham tido uma parada cardíaca prévia
 - Pacientes com síncope arritmica recorrente a despeito da terapia com betabloqueadores
 - Pacientes que não possam tolerar betabloqueadores ou para os quais os betabloqueadores sejam contraindicados
 - Pacientes de alto risco (QTc >500 ms em homens ou mulheres com QTL1 e QTL2 e em homens com QTL3)
 - Pacientes com QTc >550 ms.

Simpatectomia cervicotorácica esquerda

- Algumas vezes chamado de ganglionectomia estrelada, esse procedimento envolve ressecção cirúrgica da metade inferior do gânglio estrelado esquerdo com vários outros gânglios torácicos (T2 a T4) em uma tentativa de desnervar o coração.[\[36\]](#)
- Esse procedimento está disponível em centros especializados e deve ser considerado para:

- Pacientes que não possam tolerar betabloqueadores ou para os quais os betabloqueadores sejam contraindicados
- Pacientes com síncope arritmica recorrente a despeito da terapia com betabloqueadores
- Pacientes que recebem vários choques do CDI
- Crianças nas quais um CDI não é adequado, devido a limitações físicas da idade e altura e ao sofrimento psíquico dos choques do CDI.
- O desenvolvimento recente de uma abordagem toracoscópica minimamente invasiva pode tornar a simpatectomia cervicotorácica esquerda uma opção mais atraente para esses pacientes.

Marca-passo permanente

- Quando combinada com betabloqueadores, a estimulação ventricular, que previne a bradicardia, pode facilitar o ajuste de betabloqueadores para doses antiarrítmicas mais efetivas e também pode servir para prevenir torsades de pointes dependente de pausa.^[37]
- Um marca-passo ventricular permanente em conjunto com a terapia de betabloqueadores deve ser considerada se:
 - O paciente continuar a ter sintomas a despeito de uma simpatectomia cervicotorácica esquerda
 - Não houver experiência cirúrgica em simpatectomia cervicotorácica esquerda toracoscópica.
- Entretanto, não existe nenhum estudo randomizado comparando a eficácia de marca-passos combinados com betabloqueadores versus CDIs na prevenção dos sintomas em pacientes com SQTL.

Visão geral do tratamento

Consulte um banco de dados local de produtos farmacêuticos para informações detalhadas sobre contra-indicações, interações medicamentosas e posologia. (ver [Aviso legal](#))

Agudo		(resumo)
síndrome do QT longo (SQTL) adquirida sem evento cardíaco prévio		
	1a	eliminação ou tratamento dos fatores causadores
	adjunto	betabloqueadores, modificações no estilo de vida e monitoramento
síndrome do QT longo (SQTL) congenita sem evento cardíaco prévio		
■ baixo risco	1a	modificações no estilo de vida e monitoramento
	mais	betabloqueadores
■ alto risco	1a	modificações no estilo de vida e monitoramento

Agudo		(resumo)
	mais	betabloqueadores
	adjunto	cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)
síndrome do QT longo (SQTL) congênita ou adquirida com evento cardíaco prévio		
	1a	betabloqueadores
	mais	modificações no estilo de vida e monitoramento
	adjunto	cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)
	2a	simpatectomia cervicotorácica esquerda
	mais	continuar com betabloqueadores
	mais	manter as modificações no estilo de vida e o monitoramento
	3a	marca-passo permanente
	mais	continuar com betabloqueadores
	mais	manter as modificações no estilo de vida e o monitoramento

Opções de tratamento

Agudo

síndrome do QT longo (SQTL)
adquirida sem evento cardíaco prévio

1a

eliminação ou tratamento dos fatores causadores

- » Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.
- » Intervalo QT prolongado descoberto como achado eletrocardiográfico (ECG) incidental em pessoa assintomática.
- » História de medicamentos para identificar e remover medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo QT ou causar depleção de potássio e/ou magnésio. Medição e correção dos eletrólitos séricos na hipocalcemia, hipomagnesemia e hipocalcemia com reposição de potássio (se <4.5 mEq).
- » Acompanhamento através de monitoramento periódico e seriado do ECG até que o intervalo QT esteja normalizado.
- » Qualquer bloqueio do nó atrioventricular (AV) ou bradicardia de início súbito pode resultar em prolongamento do QT ou prolongamento do QT dependente de pausa. Se uma causa identificável não estiver presente, o tratamento envolverá a implantação de um marca-passo (temporário se a bradicardia ou o bloqueio AV melhorar, permanente se a bradicardia sintomática ou o bloqueio AV persistir).
- » O tratamento profilático com betabloqueadores e a modificação do estilo de vida não serão indicados para esses pacientes se o agente prolongador do QT for identificado e removido.

adjunto

betabloqueadores, modificações no estilo de vida e monitoramento

Opções primárias

- » **nadolol**: adultos: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 320 mg/dia

OU

- » **propranolol**: crianças: 1 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrado em 3 doses fracionadas inicialmente, aumentar

Agudo

de acordo com a resposta, máximo de 8 mg/kg/dia; adultos: 30-160 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 3 doses fracionadas; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

OU

» **metoprolol**: crianças: 1-2 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2 doses fracionadas; adultos: 50 mg por via oral (liberação imediata) duas vezes ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 300 mg/dia; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

» Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.

» Indicados se a retirada do medicamento causador não for possível devido à necessidade clínica.

» À medida que possam surgir arritmias ventriculares durante um estado de tônus adrenérgico elevado, aumentando particularmente a ocorrência de pós-despolarizações, os betabloqueadores são usados para atenuar a estimulação adrenérgica. Os betabloqueadores, em si, não reduzem o intervalo QT, mas acredita-se que seu uso previna taquiarritmias ventriculares.

» Betabloqueadores em doses baixas são prescritos inicialmente e ajustados até atingirem o nível tolerado. Ajustes de dose podem ser necessários para evitar bradicardia sintomática.

» A perda de eletrólitos devido a vômitos, diarreia ou suor excessivo deve ser reposta com soluções eletrolíticas.

» Simpatomiméticos, fatores que podem prolongar o intervalo QT e estimulação acústica repentina devem ser evitados.

» Esportes competitivos e esforço físico extremo devem ser evitados. Pacientes selecionados de baixo risco sem história de sintomas induzidos por exercício podem ser considerados para participação em esportes sob orientação de um especialista em SQT com educação e consideração cuidadosos das opções.[32]

Agudo

- » O eletrocardiograma (ECG) deve ser monitorado uma vez ao ano ou a cada dois anos e após a iniciação ou o ajuste da terapia com betabloqueadores (se aplicável).
- » O teste ergométrico e/ou o monitoramento por Holter deve ser realizado para confirmar o betabloqueio adequado após a iniciação de betabloqueadores, avaliar a adequação contínua do betabloqueio e aumentar a posologia, se necessário, em crianças passando por crescimento somático (se aplicável).
- » Medição dos eletrólitos séricos para monitorar hipocalemia, hipomagnesemia e hipocalcemia.
- » Revisão da prescrição de medicamentos contraindicados para SQTl.
- » História dos sintomas para detecção de síncope interina.

síndrome do QT longo (SQTl) congenita sem evento cardíaco prévio

■ baixo risco

1a modificações no estilo de vida e monitoramento

- » Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.
- » Baixo risco: intervalo QT corrigido (QTc) <500 ms em homens ou mulheres com QTL1 e QTL2, mulheres com QTL3.
- » A perda de eletrólitos devido a vômitos, diarreia ou suor excessivo deve ser reposta com soluções eletrolíticas.
- » Simpatomiméticos, fatores que podem prolongar o intervalo QT e a estimulação acústica repentina como despertadores devem ser evitados (especialmente por pacientes com QTL2).
- » Esportes competitivos e esforço físico extremo devem ser evitados; a natação não competitiva (especialmente para pacientes QTL1) também deve ser limitada e realizada sob rigorosa supervisão. Pacientes selecionados de baixo risco sem história de sintomas induzidos por exercício podem ser considerados para participação em esportes sob orientação de um especialista em SQTl com educação e consideração cuidadosos das opções.[32]

Agudo

» O eletrocardiograma (ECG) deve ser monitorado uma vez ao ano ou a cada dois anos e após a iniciação ou o ajuste da terapia com betabloqueadores (se aplicável).

» O teste ergométrico e/ou o monitoramento por Holter deve ser realizado para confirmar o betabloqueio adequado após a iniciação de betabloqueadores (se aplicável), avaliar a adequação contínua do betabloqueio e aumentar a posologia, se necessário, em crianças passando por crescimento somático (se aplicável).

» Medição dos eletrólitos séricos para monitorar hipocalemia, hipomagnesemia e hipocalcemia.

» Revisão da prescrição de medicamentos contraindicados para SQT.

» História dos sintomas para detecção de síncope interina.

mais betabloqueadores

Opções primárias

» **nadolol**: adultos: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 320 mg/dia

OU

» **propranolol**: crianças: 1 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrado em 3 doses fracionadas inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 8 mg/kg/dia; adultos: 30-160 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 3 doses fracionadas; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

OU

» **metoprolol**: crianças: 1-2 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2 doses fracionadas; adultos: 50 mg por via oral (liberação imediata) duas vezes ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 300 mg/dia; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

» Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.

Agudo

■ alto risco

1a

» A medida que possam surgir arritmias ventriculares durante um estado de tônus adrenérgico elevado, aumentando particularmente a ocorrência de pós-despolarizações, os betabloqueadores são usados para atenuar a estimulação adrenérgica. Os betabloqueadores, em si, não reduzem o intervalo QT, mas acredita-se que seu uso previna taquiarritmias ventriculares.

» Baixo risco: intervalo QT corrigido (QTc) <500 ms em homens ou mulheres com QTL1 e QTL2, mulheres com QTL3.

» Em pacientes com QTL3 verificados por genotipagem, a supressão de betabloqueadores é uma opção devido ao risco elevado de arritmias ventriculares induzidas por bradicardia nesse grupo.

» Betabloqueadores em doses baixas são prescritos inicialmente e ajustados até atingirem o nível tolerado.

» Ajustes de dose podem ser necessários para evitar bradicardia sintomática.

modificações no estilo de vida e monitoramento

» Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.

» Alto risco: intervalo QT corrigido (QTc) >500 ms em homens ou mulheres com QTL1 e QTL2 e em homens com QTL3 e QTc >550 ms.

» A perda de eletrólitos devido a vômitos, diarreia ou suor excessivo deve ser reposta com soluções eletrolíticas.

» Simpatomiméticos, fatores que podem prolongar o intervalo QT e a estimulação acústica repentina como despertadores devem ser evitados (especialmente por pacientes com QTL2).

» Esportes competitivos e esforço físico extremo devem ser evitados; a natação não competitiva (especialmente para pacientes QTL1) também deve ser limitada e realizada sob rigorosa supervisão.

» O eletrocardiograma (ECG) deve ser monitorado uma vez ao ano ou a cada dois anos e após a iniciação ou o ajuste da terapia com betabloqueadores (se aplicável).

Agudo

» O teste ergométrico e/ou o monitoramento por Holter deve ser realizado para confirmar o betabloqueio adequado após a iniciação de betabloqueadores (se aplicável), avaliar a adequação contínua do betabloqueio e aumentar a posologia, se necessário, em crianças passando por crescimento somático (se aplicável).

» Medição dos eletrólitos séricos para monitorar hipocalemia, hipomagnesemia e hipocalcemia.

» Revisão da prescrição de medicamentos contraindicados para SQT.

» História dos sintomas para detecção de síncope interina.

mais

betabloqueadores

Opções primárias

» **nadolol**: adultos: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 320 mg/dia

OU

» **propranolol**: crianças: 1 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrado em 3 doses fracionadas inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 8 mg/kg/dia; adultos: 30-160 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 3 doses fracionadas; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

OU

» **metoprolol**: crianças: 1-2 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2 doses fracionadas; adultos: 50 mg por via oral (liberação imediata) duas vezes ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 300 mg/dia; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

» Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.

» À medida que possam surgir arritmias ventriculares durante um estado de tônus adrenérgico elevado, aumentando particularmente a ocorrência de pós-despolarizações, os betabloqueadores são

Agudo

usados para atenuar a estimulação adrenérgica. Os betabloqueadores, em si, não reduzem o intervalo QT, mas acredita-se que seu uso previna taquiarritmias ventriculares.

» Alto risco: intervalo QT corrigido (QTc) >500 ms em homens ou mulheres com QTL1 e QTL2 e em homens com QTL3 e QTc >550 ms.

» Em pacientes com QTL3 verificados por genotipagem, a supressão de betabloqueadores é uma opção devido ao risco elevado de arritmias ventriculares induzidas por bradicardia nesse grupo.

» Betabloqueadores em doses baixas são prescritos inicialmente e ajustados até atingirem o nível tolerado.

» Ajustes de dose podem ser necessários para evitar bradicardia sintomática.

adjunto **cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)**

» Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.

» Obrigatório para pacientes com síndrome de Jervell e Lange Nielsen e aconselhável para outros após a discussão com o paciente sobre os riscos de não ter um CDI e as vantagens e desvantagens de um CDI.

» Também indicado se os betabloqueadores forem contraindicados ou se os pacientes não puderem tolerar os betabloqueadores.

» De uma ou duas câmaras dependendo de cada paciente e seguindo o conselho do especialista (cardiologista ou eletrofisiologista).

síndrome do QT longo (SQTL) congênita ou adquirida com evento cardíaco prévio

1a **betabloqueadores**

Opções primárias

» **nadolol**: adultos: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 320 mg/dia

OU

» **propranolol**: crianças: 1 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrado em 3 doses fracionadas inicialmente, aumentar

Agudo

de acordo com a resposta, máximo de 8 mg/kg/dia; adultos: 30-160 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 3 doses fracionadas; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

OU

» **metoprolol**: crianças: 1-2 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2 doses fracionadas; adultos: 50 mg por via oral (liberação imediata) duas vezes ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 300 mg/dia; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

» Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.

» À medida que possam surgir arritmias ventriculares durante um estado de tônus adrenérgico elevado, aumentando particularmente a ocorrência de pós-despolarizações, os betabloqueadores são usados para atenuar a estimulação adrenérgica. Os betabloqueadores, em si, não reduzem o intervalo QT, mas acredita-se que seu uso previna taquiarritmias ventriculares.

» Betabloqueadores em doses baixas são prescritos inicialmente e ajustados até atingirem o nível tolerado.

» Ajustes de dose podem ser necessários para evitar bradicardia sintomática.

» Na SQTl adquirida na qual uma causa reversível tenha sido identificada e tratada, os betabloqueadores podem ser descontinuados uma vez normalizado o intervalo QT.

mais

modificações no estilo de vida e monitoramento

» Os eventos cardíacos podem incluir síncope, taquiarritmias ventriculares, torsades de pointes ou parada cardíaca.

» A perda de eletrólitos devido a vômitos, diarreia ou suor excessivo deve ser reposta com soluções eletrolíticas.

» Simpatomiméticos, fatores que podem prolongar o intervalo QT e a estimulação acústica repentina como despertadores devem

Agudo

ser evitados (especialmente por pacientes com QTL2).

» Esportes competitivos e esforço físico extremo devem ser evitados; a natação não competitiva (especialmente para pacientes QTL1) também deve ser limitada e realizada sob rigorosa supervisão. Pacientes selecionados de baixo risco sem história de sintomas induzidos por exercício podem ser considerados para participação em esportes sob orientação de um especialista em SCTL com educação e consideração cuidadosos das opções.[32]

» O eletrocardiograma (ECG) deve ser monitorado uma vez ao ano ou a cada dois anos e após a iniciação ou o ajuste da terapia com betabloqueadores (se aplicável).

» O teste ergométrico e/ou o monitoramento por Holter deve ser realizado para confirmar o betabloqueio adequado após a iniciação de betabloqueadores (se aplicável), avaliar a adequação contínua do betabloqueio e aumentar a posologia, se necessário, em crianças passando por crescimento somático (se aplicável).

» Medição dos eletrólitos séricos para monitorar hipocalemia, hipomagnesemia e hipocalcemia.

» Revisão da prescrição de medicamentos contraindicados para SCTL.

» História dos sintomas para detecção de síncope interina.

adjunto **cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)**

» O uso de um CDI, em conjunto com betabloqueadores, se mostrou valioso no tratamento de pacientes com SCTL que tenham sintomas contínuos durante a terapia com betabloqueadores.[34] [35]

» As indicações para um CDI incluem qualquer um dos seguintes aspectos: taquiarritmias ventriculares prévias e/ou torsades de pointes, parada cardíaca prévia, síncope persistente, contraindicação ou intolerância ao uso de betabloqueadores.

» De uma ou duas câmaras dependendo de cada paciente e seguindo o conselho do especialista (cardiologista ou eletrofisiologista).

2a **simpatectomia cervicotorácica esquerda**

Agudo

» Algumas vezes chamado de ganglionectomia estrelada, esse procedimento envolve ressecção cirúrgica da metade inferior do gânglio estrelado esquerdo com vários outros gânglios torácicos (T2 a T4) em uma tentativa de desnervar o coração.

» As indicações incluem resposta inadequada a cardioversor-desfibrilador implantável (CDI), não ser candidato à implantação de CDI, recebimento de vários choques do CDI e crianças para as quais um CDI não é adequado devido a limitações físicas da idade e altura e ao sofrimento psíquico dos choques do CDI.

» A cirurgia por via aberta é o método usual. Foi desenvolvida uma simpatectomia cervicotorácica esquerda toracoscópica, mas esta não é feita de forma rotineira e é realizada somente por cirurgiões experientes em centros médicos especializados.

mais

continuar com betabloqueadores

Opções primárias

» **nadolol**: adultos: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 320 mg/dia

OU

» **propranolol**: crianças: 1 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrado em 3 doses fracionadas inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 8 mg/kg/dia; adultos: 30-160 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 3 doses fracionadas; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

OU

» **metoprolol**: crianças: 1-2 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2 doses fracionadas; adultos: 50 mg por via oral (liberação imediata) duas vezes ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 300 mg/dia; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

» Deve-se continuar a terapia com betabloqueadores, a menos que contraindicada ou mal tolerada.

Agudo

» A medida que possam surgir arritmias ventriculares durante um estado de tônus adrenérgico elevado, aumentando particularmente a ocorrência de pós-despolarizações, os betabloqueadores são usados para atenuar a estimulação adrenérgica. Os betabloqueadores, em si, não reduzem o intervalo QT, mas acredita-se que seu uso previna taquiarritmias ventriculares.

» Betabloqueadores em doses baixas são prescritos inicialmente e ajustados até atingirem o nível tolerado.

» Ajustes de dose podem ser necessários para evitar bradicardia sintomática.

» Na SQTl adquirida na qual uma causa reversível tenha sido identificada e tratada, os betabloqueadores podem ser descontinuados uma vez normalizado o intervalo QT.

mais

manter as modificações no estilo de vida e o monitoramento

» A perda de eletrólitos devido a vômitos, diarreia ou suor excessivo deve ser repostada com soluções eletrolíticas.

» Simpatomiméticos, fatores que podem prolongar o intervalo QT e a estimulação acústica repentina como despertadores devem ser evitados (especialmente por pacientes com QTL2).

» Esportes competitivos e esforço físico extremo devem ser evitados; a natação não competitiva (especialmente para pacientes QTL1) também deve ser limitada e realizada sob rigorosa supervisão. Pacientes selecionados de baixo risco sem história de sintomas induzidos por exercício podem ser considerados para participação em esportes sob orientação de um especialista em SQTl com educação e consideração cuidadosos das opções.[32]

» O eletrocardiograma (ECG) deve ser monitorado uma vez ao ano ou a cada dois anos e após a iniciação ou o ajuste da terapia com betabloqueadores (se aplicável).

» O teste ergométrico e/ou o monitoramento por Holter deve ser realizado para confirmar o betabloqueio adequado após a iniciação de betabloqueadores (se aplicável), avaliar a adequação contínua do betabloqueio e aumentar a posologia, se necessário, em crianças passando por crescimento somático (se aplicável).

Agudo

» Medição dos eletrólitos séricos para monitorar hipocalemia, hipomagnesemia e hipocalcemia.

» Revisão da prescrição de medicamentos contraindicados para SQT.

» História dos sintomas para detecção de síncope interina.

3a marca-passo permanente

» Indicado se os sintomas continuarem a despeito da simpatectomia ou se não houver experiência cirúrgica em simpatectomia cervicotorácica esquerda toracoscópica.

» De uma ou duas câmaras dependendo de cada paciente e seguindo o conselho do especialista (cardiologista ou eletrofisiologista).

mais continuar com betabloqueadores

Opções primárias

» **nadolol**: adultos: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 320 mg/dia

OU

» **propranolol**: crianças: 1 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrado em 3 doses fracionadas inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 8 mg/kg/dia; adultos: 30-160 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 3 doses fracionadas; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

OU

» **metoprolol**: crianças: 1-2 mg/kg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2 doses fracionadas; adultos: 50 mg por via oral (liberação imediata) duas vezes ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 300 mg/dia; consulte um especialista para obter orientação quanto à dose em neonatos

» Deve-se continuar a terapia com betabloqueadores, a menos que contraindicada ou mal tolerada.

» À medida que possam surgir arritmias ventriculares durante um estado de tônus adrenérgico elevado, aumentando particularmente a ocorrência de pós-

Agudo

despolarizações, os betabloqueadores são usados para atenuar a estimulação adrenérgica. Os betabloqueadores, em si, não reduzem o intervalo QT, mas acredita-se que seu uso previna taquiarritmias ventriculares.

» Betabloqueadores em doses baixas são prescritos inicialmente e ajustados até atingirem o nível tolerado.

» Ajustes de dose podem ser necessários para evitar bradicardia sintomática.

» Na SQTl adquirida na qual uma causa reversível tenha sido identificada e tratada, os betabloqueadores podem ser descontinuados uma vez normalizado o intervalo QT.

» Quando combinada com betabloqueadores, a estimulação ventricular, que previne a bradicardia, pode facilitar o ajuste de betabloqueadores para doses antiarrítmicas mais efetivas e também pode servir para prevenir torsades de pointes dependente de pausa.^[37]

mais manter as modificações no estilo de vida e o monitoramento

» A perda de eletrólitos devido a vômitos, diarreia ou suor excessivo deve ser reposta com soluções eletrolíticas.

» Simpatomiméticos, fatores que podem prolongar o intervalo QT e a estimulação acústica repentina como despertadores devem ser evitados (especialmente por pacientes com QTL2).

» Esportes competitivos e esforço físico extremo devem ser evitados; a natação não competitiva (especialmente para pacientes QTL1) também deve ser limitada e realizada sob rigorosa supervisão. Pacientes selecionados de baixo risco sem história de sintomas induzidos por exercício podem ser considerados para participação em esportes sob orientação de um especialista em SQTl com educação e consideração cuidadosos das opções.^[32]

» O eletrocardiograma (ECG) deve ser monitorado uma vez ao ano ou a cada dois anos e após a iniciação ou o ajuste da terapia com betabloqueadores (se aplicável).

» O teste ergométrico e/ou o monitoramento por Holter deve ser realizado para confirmar o betabloqueio adequado após a iniciação de betabloqueadores (se aplicável), avaliar

Agudo

a adequação contínua do betabloqueio e aumentar a posologia, se necessário, em crianças passando por crescimento somático (se aplicável).

» Medição dos eletrólitos séricos para monitorar hipocalemia, hipomagnesemia e hipocalcemia.

» Revisão da prescrição de medicamentos contraindicados para SQT.

» História dos sintomas para detecção de síncope interina.

Novidades

Flecainida

Flecainida é um medicamento antiarrítmico da classe IC com propriedades potentes de bloqueio de canais de sódio. Os pacientes com mutações QTL3 têm um canal de sódio anormal permitindo que uma corrente de entrada persista por mais tempo na fase de platô do potencial de ação, prolongando, assim, o intervalo QT. Nesses pacientes, a flecainida demonstrou reduzir e até mesmo normalizar o intervalo QT.[38] Entretanto, a flecainida pode aumentar o risco de morte súbita cardíaca em pacientes com síndrome do QT longo (SQTL) sobreposta à síndrome de Brugada e, portanto, seu uso não é recomendado sem dados adicionais. Além disso, não há evidências que a flecainida ou outro bloqueador do canal de sódio reduza a mortalidade na QTL3.

Verapamil

O verapamil é um bloqueador de canal de cálcio do tipo L usado no tratamento da hipertensão, angina e uma variedade de disritmias. O verapamil reduz a dispersão de repolarização e suprime os gatilhos que podem iniciar a torsades de pointes em pacientes com SQTL.[39] O verapamil não é usado em padrão de cuidados de SQTL. Embora existam relatos de casos detalhando os benefícios, não existe nenhum estudo para permitir uma recomendação geral para a administração de verapamil para todos os pacientes com SQTL.

Terapia gênica

Usando técnicas avançadas de engenharia molecular, os pesquisadores foram capazes de usar vetores baseados em vírus para fazer a transfecção de genes específicos para expressão dentro do ventrículo esquerdo.[40] Estudos demonstraram uma melhora no intervalo QT corrigido (QTc) de até 10%. A terapia gênica não está atualmente aprovada, mas representa uma área de pesquisa ativa.

Recomendações

Monitoramento

Os eletrocardiogramas (ECGs) são realizados rotineiramente uma vez ao ano ou a cada dois anos e após a iniciação ou o ajuste da terapia com betabloqueadores.

O teste ergométrico e/ou o monitoramento por Holter é feito para confirmar o betabloqueio adequado após a iniciação de betabloqueadores, avaliar a adequação contínua do betabloqueio e aumentar a posologia, se necessário, em crianças passando por crescimento somático.

Medição dos eletrólitos séricos para monitorar hipocalcemia, hipomagnesemia e hipocalcemia.

A revisão da prescrição de medicamentos contraindicados para síndrome do QT longo (SQTL), como quinidina, procainamida, sotalol, amiodarona, disopiramida, dofetilida, fenotiazinas e antidepressivos tricíclicos. [\[Credible Meds \(Arizona CERT\): drugs that prolong the QT interval\]](#)

História dos sintomas para detecção de síncope interina.

Consideração da genotipagem para facilitar a avaliação familiar e confirmação da avaliação familiar completa.

Pacientes com SQTL submetidos à anestesia geral necessitam de monitoramento perioperatório cuidadoso, visto que têm risco elevado de torsades de pointes perioperatoriamente. Pouco se sabe sobre os efeitos da SQTL durante a gestação, mas a incidência de disritmia aumenta no pós-parto, então também é necessário um monitoramento cuidadoso de SQTL para as pacientes em período pós-parto.[\[41\]](#)

Instruções ao paciente

Deve-se aconselhar os pacientes:

- Evitar medicamentos conhecidos por seu potencial de prolongar o intervalo QT ou causar depleção de potássio e/ou magnésio, como quinidina, procainamida, sotalol, amiodarona, disopiramida, dofetilida, fenotiazinas, antidepressivos tricíclicos e metadona.[\[13\] \[14\] \[Credible Meds \(Arizona CERT\): drugs that prolong the QT interval\]](#)
- Evitar despertadores ou barulhos altos e inesperados (especialmente pacientes QTL2)
- Evitar natação sem supervisão (especialmente pacientes QTL1)
- Reportar qualquer episódio de síncope imediatamente
- Repor a perda de eletrólitos devido a vômitos, diarreia ou suor excessivo com soluções eletrolíticas.

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
torsades de pointes	variável	média

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<p>Uma taquicardia ventricular (TV) polimórfica secundária a mutações genéticas que causa canais de potássio disfuncionais e subsequente repolarização mais lenta e dispersão transmural da repolarização, que predispõe à TV.</p> <p>[Fig-9]</p> <p>O tratamento é com magnésio intravenoso e cardioversão elétrica.</p> <p>A torsades de pointes com TV dependente de pausa associada é tratada, além disso, com estimulação ventricular temporária ou isoproterenol.</p> <p>Além disso, as anormalidades eletrolíticas (hipocalemia, hipomagnesemia, hipocalcemia) devem ser corrigidas com reposição de potássio (se <4.5 mEq) e devem ser descontinuados os medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo QT ou causar depleção de potássio e/ou magnésio.</p>		
parada cardíaca	variável	baixa
<p>Degeneração da taquicardia ventricular (TV) secundária a taquiarritmia polimórfica na fibrilação ventricular.</p> <p>O tratamento de emergência é com ressuscitação cardiopulmonar (RCP) e desfibrilação conforme o protocolo de suporte avançado de vida para adultos.</p> <p>Além disso, as anormalidades eletrolíticas (hipocalemia, hipomagnesemia, hipocalcemia) devem ser corrigidas com reposição de potássio (se <4.5 mEq) e devem ser descontinuados os medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo QT ou causar depleção de potássio e/ou magnésio, como quinidina, procainamida, sotalol, amiodarona, disopiramida, dofetilida, fenotiazinas e antidepressivos tricíclicos.</p> <p>[Credible Meds (Arizona CERT): drugs that prolong the QT interval]</p>		
morte súbita cardíaca	variável	baixa
<p>Secundária à parada cardíaca resultante de taquiarritmias ventriculares (TV) polimórficas.</p>		

Prognóstico

Extensão do intervalo QT corrigido (QTc)

Baixo risco (probabilidade do primeiro evento cardíaco <30%): homens ou mulheres com QTL1 e QTc <500 ms; homens com QTL2 e QTc <500 ms.[17]

Risco intermediário (probabilidade do primeiro evento cardíaco de 30% a 49%): mulheres com QTL2 e QTc <500 ms; homens com QTL3 e QTc <500 ms; mulheres com QTL3 (independentemente do nível de prolongamento do QTc).[17]

Risco elevado (probabilidade do primeiro evento cardíaco 50% ou mais): homens ou mulheres com QTL1 ou QTL2 e QTc 500 ms ou mais; homens com QTL3 e QTc 500 ms ou mais.[17]

Diferente dos critérios de diagnóstico de Schwartz para síndrome do QT longo (SQTL).

Assintomático e não diagnosticado

Esses pacientes podem ter uma expectativa de vida normal e podem permanecer assintomáticos. Pacientes com SQTL congênita podem transferir a mutação específica para seus descendentes, que podem depois passar a ser sintomáticos. O prognóstico é variável e depende da estratificação do risco para a probabilidade de um evento cardíaco futuro (síncope, parada cardíaca ou morte súbita), que, por sua vez, depende da história dos sintomas, do genótipo, do sexo, da idade e da extensão do intervalo QT corrigido (QTc).

Assintomático e diagnosticado

Esses pacientes podem ter uma expectativa de vida normal e podem permanecer assintomáticos. O tratamento com betabloqueadores pode ser considerado se as características de alto risco forem identificadas. Modificações no estilo de vida, especialmente em pacientes com SQTL congênita, devem ser enfatizadas e incentivadas. Esses pacientes podem evoluir e se tornarem sintomáticos.^[25]

Sintomático com ≥ 1 episódios de síncope

Esses pacientes correm o risco de apresentar episódios de síncope recorrentes. Atenção especial deve ser dada para minimizar todos os gatilhos identificáveis que possam prolongar o intervalo QT, incluindo medicamentos e anormalidades eletrolíticas. Esses pacientes se beneficiam mais com o tratamento com betabloqueadores e um cardioversor-desfibrilador implantável (CDI).

Sintomático com parada cardíaca

Esses pacientes correm um maior risco de apresentar episódios recorrentes de síncope e/ou parada cardíaca. Parada cardíaca prévia apresenta um maior risco de morte súbita relacionada com SQTL. Atenção especial deve ser dada para minimizar todos os gatilhos identificáveis que possam prolongar o intervalo QT, incluindo medicamentos e anormalidades eletrolíticas. A sobrevida é aumentada com terapia com CDI e betabloqueadores.

Diretrizes de diagnóstico

Europa

Guidelines for the diagnosis and management of syncope

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação em:
2009

Internacional

HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes

Publicado por: Heart Rhythm Society; European Heart Rhythm Association; Asia Pacific Heart Rhythm Society

Última publicação em:
2013

Oceania

Guidelines for the diagnosis and management of familial long QT syndrome

Publicado por: The Cardiac Society of Australia and New Zealand

Última publicação em:
2016

Diretrizes de tratamento

Europa

Implantable cardioverter defibrillators and cardiac resynchronisation therapy for arrhythmias and heart failure

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação em:
2014

Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação em:
2013

Guidelines for the diagnosis and management of syncope

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação em:
2009

Internacional

HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes

Publicado por: Heart Rhythm Society; European Heart Rhythm Association; Asia Pacific Heart Rhythm Society

Última publicação em:
2013

América do Norte

ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death

Publicado por: American College of Cardiology; American Heart Association Task Force; European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines

Última publicação em: 2006

Oceania

Guidelines for the diagnosis and management of familial long QT syndrome

Publicado por: The Cardiac Society of Australia and New Zealand

Última publicação em: 2016

Recursos online

1. [Credible Meds \(Arizona CERT\): drugs that prolong the QT interval](#) (*external link*)

Artigos principais

- Roden DM. Clinical practice. Long-QT syndrome. N Engl J Med. 2008 Jan 10;358(2):169-76.
- Vincent GM. The long-QT syndrome - bedside to bench to bedside. N Engl J Med. 2003 May 8;348(19):1837-8.
- Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Circulation. 2006 Sep 5;114(10):e385-484. [Texto completo](#)
- Sauer AJ, Moss AJ, McNitt S, et al. Long QT syndrome in adults. J Am Coll Cardiol. 2007 Jan 23;49(3):329-37.
- Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. N Engl J Med. 2003 May 8;348(19):1866-74. [Texto completo](#)
- Goldenberg I, Horr S, Moss AJ, et al. Risk for life-threatening cardiac events in patients with genotype-confirmed long-QT syndrome and normal-range corrected QT intervals. J Am Coll Cardiol. 2011 Jan 4;57(1):51-9.
- Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, et al. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. Circulation. 1993 Aug;88(2):782-4.
- Waddell-Smith KE, Skinner JR; members of the CSANZ Genetics Council Writing Group. Update on the diagnosis and management of familial long QT syndrome. Heart Lung Circ. 2016 Aug;25(8):769-76. [Texto completo](#)
- Maron BJ, Chaitman BR, Ackerman MJ, et al. Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. Circulation. 2004 Jun 8;109(22):2807-16. [Texto completo](#)
- Hobbs JB, Peterson DR, Moss AJ, et al. Risk of aborted cardiac arrest or sudden cardiac death during adolescence in the long-QT syndrome. JAMA. 2006 Sep 13;296(10):1249-54. [Texto completo](#)
- Garratt CJ, Elliott P, Behr E, et al. Heart Rhythm UK position statement on clinical indications for implantable cardioverter defibrillators in adult patients with familial sudden cardiac death syndromes. Europace. 2010 Aug;12(8):1156-75. [Texto completo](#)

Referências

1. Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes. Heart Rhythm. 2013 Dec;10(12):1932-63. [Texto completo](#)
2. Roden DM. Clinical practice. Long-QT syndrome. N Engl J Med. 2008 Jan 10;358(2):169-76.

3. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J*. 1957 Jul;54(1):59-68.
4. Plaster NM, Tawil R, Tristani-Firouzi M, et al. Mutations in Kir2.1 cause the developmental and episodic electrical phenotypes of Andersen's syndrome. *Cell*. 2001 May 18;105(4):511-9.
5. Van Hare GF, Perry J, Berul CI, et al. Cost effectiveness of neonatal ECG screening for the long QT syndrome. *Eur Heart J*. 2007 Jan;28(1):137. [Author reply 137-9.] [Texto completo](#)
6. Schwartz PJ, Priori SG, Napolitano C. How really rare are rare diseases?: The intriguing case of independent compound mutations in the long QT syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2003 Oct;14(10):1120-21.
7. Modell SM, Lehmann MH. The long QT syndrome family of cardiac ion channelopathies: a HuGE review. *Genet Med*. 2006 Mar;8(3):143-55.
8. Vincent GM. The long-QT syndrome - bedside to bench to bedside. *N Engl J Med*. 2003 May 8;348(19):1837-8.
9. Imboden M, Swan H, Denjoy I, et al. Female predominance and transmission distortion in the long-QT syndrome. *N Engl J Med*. 2006 Dec 28;355(26):2744-51. [Texto completo](#)
10. Moss AJ. Long QT syndrome. *JAMA*. 2003 Apr 23-30;289(16):2041-4.
11. Napolitano C, Priori SG, Schwartz PJ, et al. Genetic testing in the long QT syndrome: development and validation of an efficient approach to genotyping in clinical practice. *JAMA*. 2005 Dec 21;294(23):2975-80. [Texto completo](#)
12. Vincent GM. Long QT syndrome. *Cardiol Clin*. 2000 May;18(2):309-25.
13. Krantz MJ, Martin J, Stimmel B, et al. QTc interval screening in methadone treatment. *Ann Intern Med*. 2009 Mar 17;150(6):387-95. [Texto completo](#)
14. Barnes BJ, Hollands JM. Drug-induced arrhythmias. *Crit Care Med*. 2010 Jun;38(6 Suppl):S188-97.
15. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Circulation*. 2006 Sep 5;114(10):e385-484. [Texto completo](#)
16. Sauer AJ, Moss AJ, McNitt S, et al. Long QT syndrome in adults. *J Am Coll Cardiol*. 2007 Jan 23;49(3):329-37.
17. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med*. 2003 May 8;348(19):1866-74. [Texto completo](#)
18. Migdalovich D, Moss AJ, Lopes CM, et al. Mutation and gender-specific risk in type 2 long QT syndrome: implications for risk stratification for life-threatening cardiac events in patients with long QT syndrome. *Heart Rhythm*. 2011 Oct;8(10):1537-43.

19. Goldenberg I, Horr S, Moss AJ, et al. Risk for life-threatening cardiac events in patients with genotype-confirmed long-QT syndrome and normal-range corrected QT intervals. *J Am Coll Cardiol*. 2011 Jan 4;57(1):51-9.
20. Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation*. 2001 Jan 2;103(1):89-95.
21. Seth R, Moss AJ, McNitt S, et al. Long QT syndrome and pregnancy. *J Am Coll Cardiol*. 2007 Mar 13;49(10):1092-8.
22. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, et al. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation*. 1993 Aug;88(2):782-4.
23. Page A, Aktas MK, Soyata T, et al. "QT clock" to improve detection of QT prolongation in long QT syndrome patients. *Heart Rhythm*. 2016 Jan;13(1):190-98. [Texto completo](#)
24. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies. *Heart Rhythm*. 2011 Aug;8(8):1308-39.
25. Rohatgi RK, Sugrue A, Bos JM, et al. Contemporary outcomes in patients with long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2017 Jul 25;70(4):453-62.
26. Vyas H, Hejlik J, Ackerman MJ. Epinephrine QT stress testing in the evaluation of congenital long-QT syndrome: diagnostic accuracy of the paradoxical QT response. *Circulation*. 2006 Mar 21;113(11):1385-92. [Texto completo](#)
27. Schwartz PJ. Pro: newborn ECG screening to prevent sudden cardiac death. *Heart Rhythm*. 2006 Nov;3(11):1353-5.
28. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Segantini A, et al. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. *N Engl J Med*. 1998 Jun 11;338(24):1709-14. [Texto completo](#)
29. Quaglini S, Rognoni C, Spazzolini C, et al. Cost-effectiveness of neonatal ECG screening for the long QT syndrome. *Eur Heart J*. 2006 Aug;27(15):1824-32. [Texto completo](#)
30. Waddell-Smith KE, Skinner JR; members of the CSANZ Genetics Council Writing Group. Update on the diagnosis and management of familial long QT syndrome. *Heart Lung Circ*. 2016 Aug;25(8):769-76. [Texto completo](#)
31. Maron BJ, Chaitman BR, Ackerman MJ, et al. Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. *Circulation*. 2004 Jun 8;109(22):2807-16. [Texto completo](#)
32. Johnson JN, Ackerman MJ. Competitive sports participation in athletes with congenital long QT syndrome. *JAMA*. 2012 Aug 22;308(8):764-5. [Texto completo](#)
33. Hobbs JB, Peterson DR, Moss AJ, et al. Risk of aborted cardiac arrest or sudden cardiac death during adolescence in the long-QT syndrome. *JAMA*. 2006 Sep 13;296(10):1249-54. [Texto completo](#)

34. Zareba W, Moss AJ, Daubert JP, et al. Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2003 Apr;14(4):337-41.
35. Garratt CJ, Elliott P, Behr E, et al. Heart Rhythm UK position statement on clinical indications for implantable cardioverter defibrillators in adult patients with familial sudden cardiac death syndromes. *Europace*. 2010 Aug;12(8):1156-75. [Texto completo](#)
36. Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, et al. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome. *Circulation*. 2004 Apr 20;109(15):1826-33. [Texto completo](#)
37. Viskin S. Cardiac pacing in the long QT syndrome: review of available data and practical recommendations. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2000 May;11(5):593-600.
38. Moss AJ, Windle JR, Hall WJ, et al. Safety and efficacy of flecainide in subjects with long QT-3 syndrome (DeltaKPQ mutation): a randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial. *Ann Noninvasive Electrocardiol*. 2005 Oct;10(4 Suppl):59-66.
39. Aiba T, Shimizu W, Inagaki M, et al. Cellular and ionic mechanism for drug-induced long QT syndrome and effectiveness of verapamil. *J Am Coll Cardiol*. 2005 Jan 18;45(2):300-07. [Texto completo](#)
40. Mazhari R, Nuss HB, Armondas AA, et al. Ectopic expression of KCNE3 accelerates cardiac repolarization and abbreviates the QT interval. *J Clin Invest*. 2002 Apr;109(8):1083-90. [Texto completo](#)
41. Drake E, Preston R, Douglas J. Brief review: anesthetic implications of long QT syndrome in pregnancy. *Can J Anaesth*. 2007 Jul;54(7):561-72.

Imagens

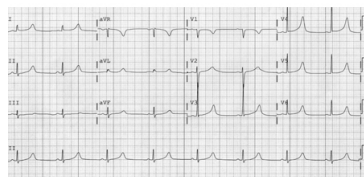


Figura 1: Achados eletrocardiográficos de síndrome do QT longo do tipo 1

Do acervo do Dr. James P. Daubert

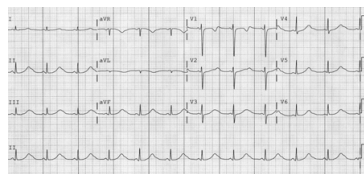


Figura 2: Achados eletrocardiográficos de síndrome do QT longo do tipo 2

Do acervo do Dr. James P. Daubert

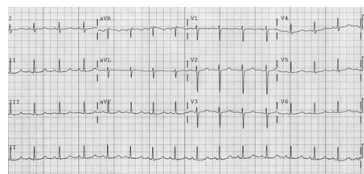


Figura 3: Achados eletrocardiográficos de síndrome do QT longo do tipo 3

Do acervo do Dr. James P. Daubert

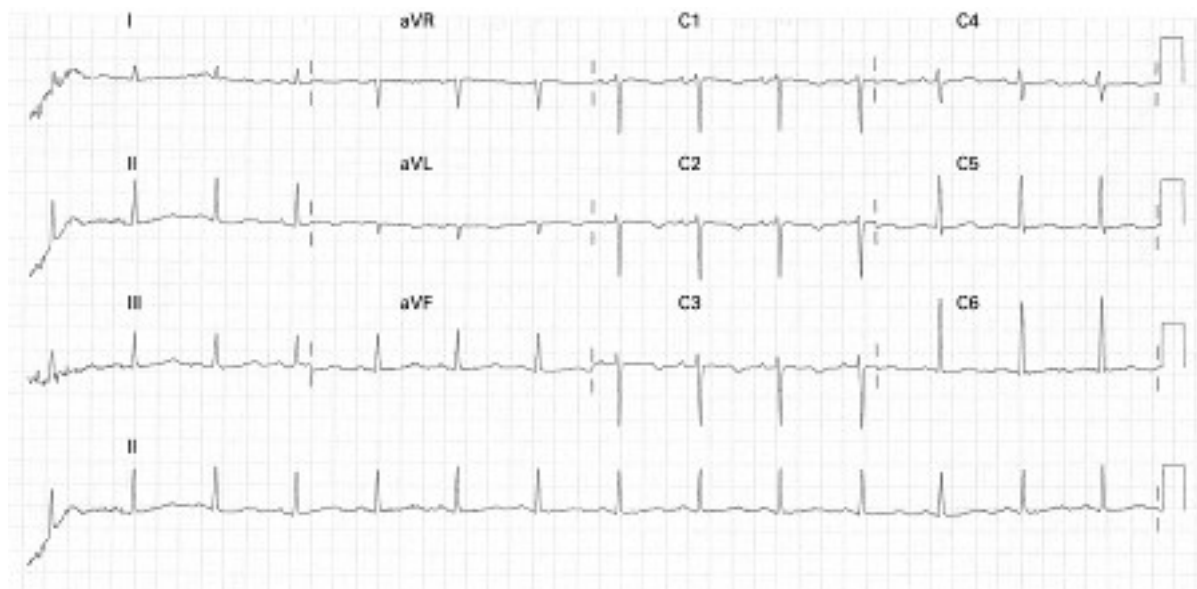


Figura 4: Eletrocardiograma (ECG) exibindo prolongamento do QT (QT corrigido [QTc] = 519 ms)

Chong DW, Ankolekar SJ, McDonald J. *BMJ Case Reports*. 2009; doi:10.1136/bcr.01.2009.1426

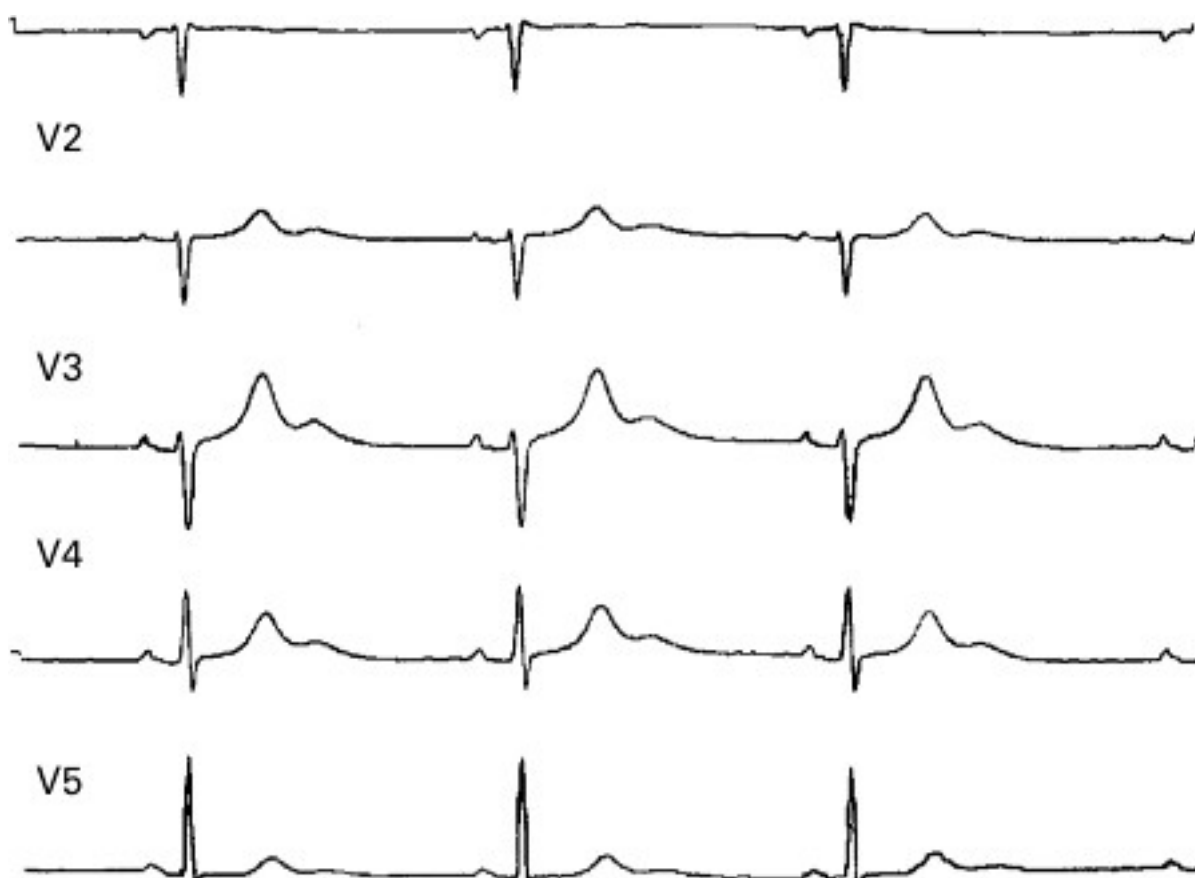


Figura 5: Eletrocardiograma (ECG) exibindo um intervalo QT corrigido (QTc) corrigido de 760 ms

Iniesta I, Yotti R, Garcia-Pastor A. *BMJ Case Reports*. 2009; doi:10.1136/bcr.06.2008.0285

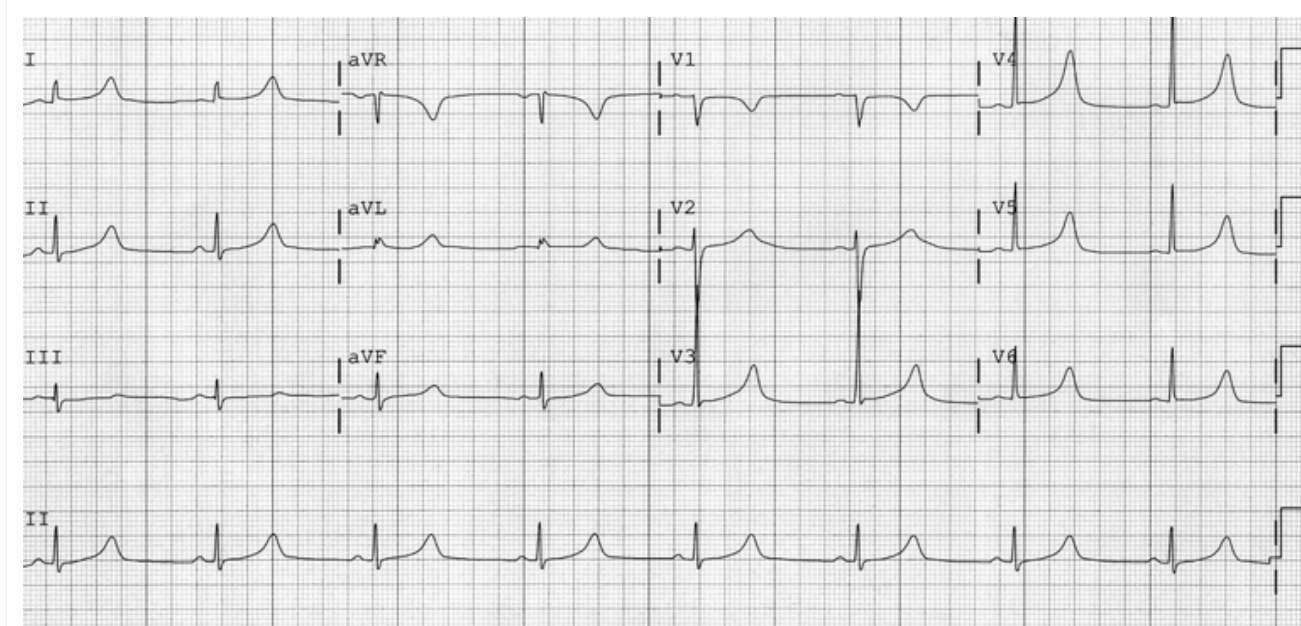


Figura 6: Achados eletrocardiográficos de síndrome do QT longo do tipo 1

Do acervo do Dr. James P. Daubert

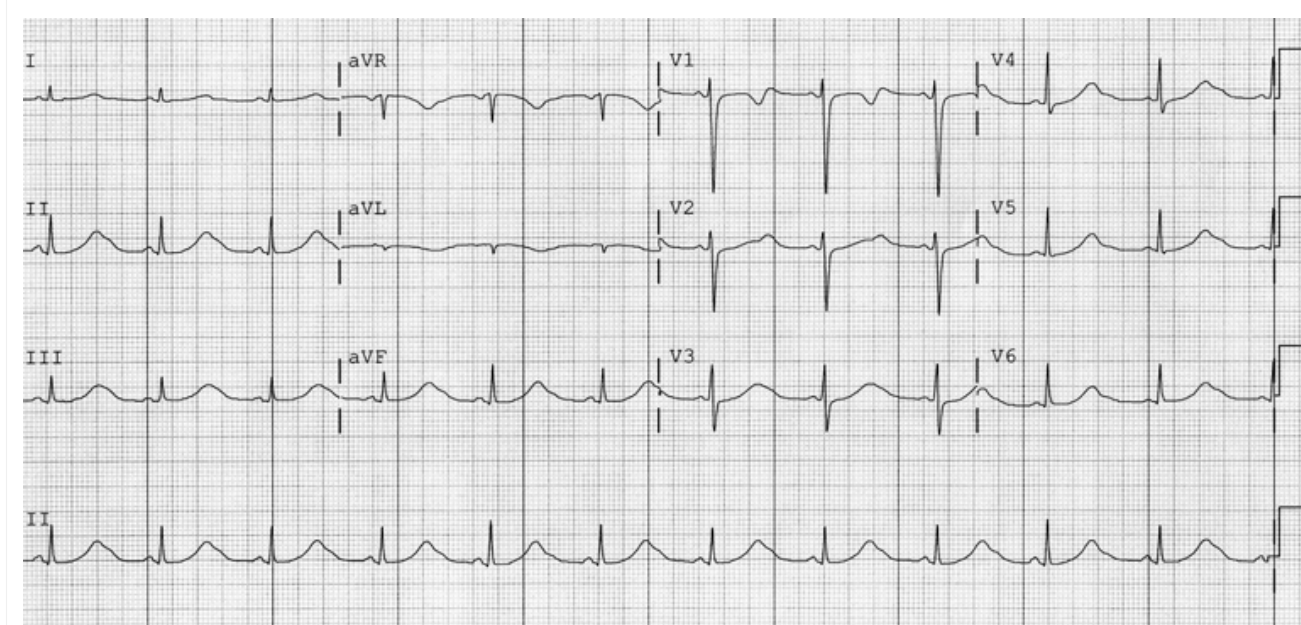


Figura 7: Achados eletrocardiográficos de síndrome do QT longo do tipo 2

Do acervo do Dr. James P. Daubert

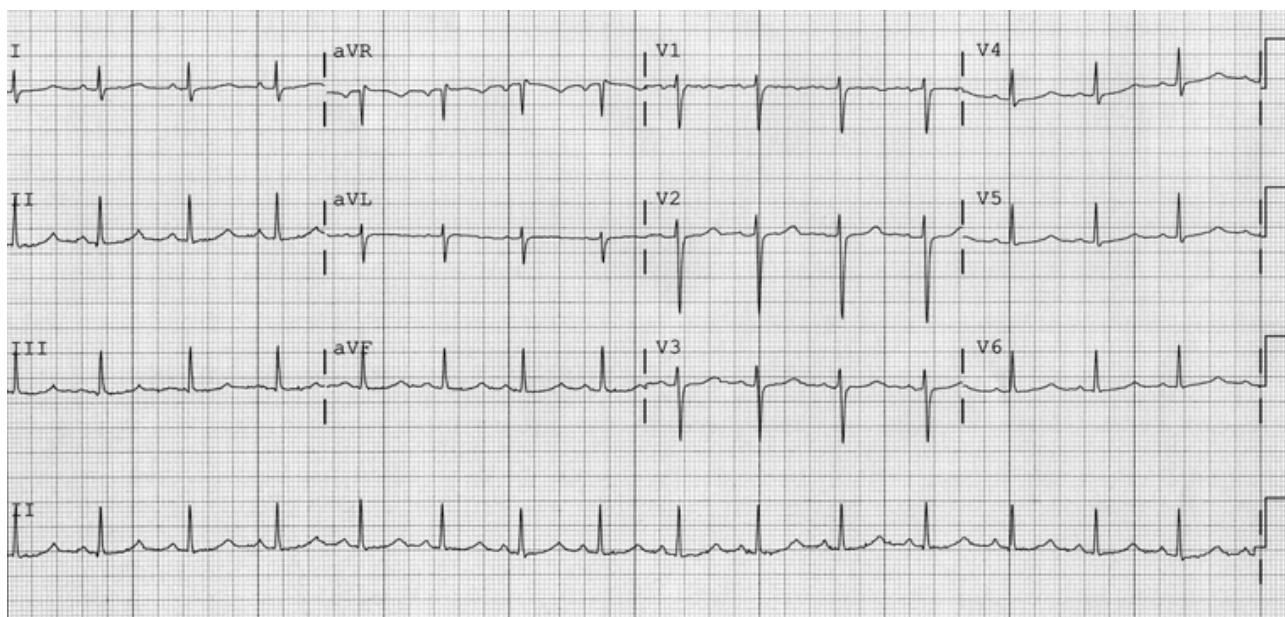


Figura 8: Achados eletrocardiográficos de síndrome do QT longo do tipo 3

Do acervo do Dr. James P. Daubert

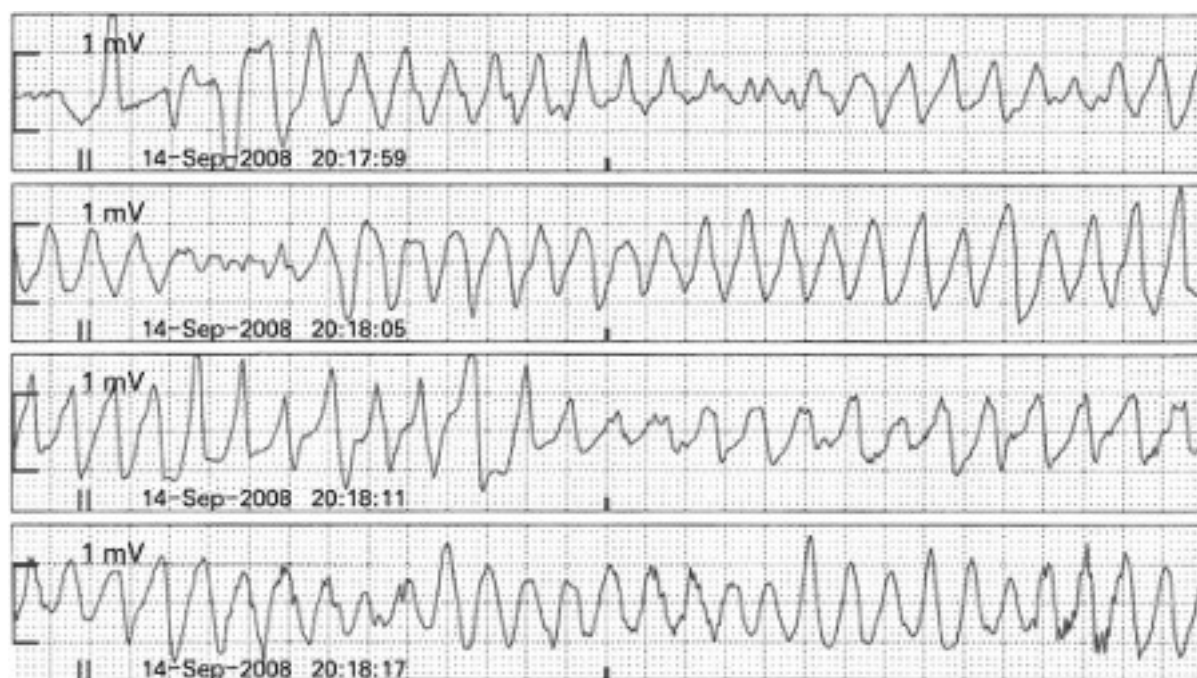


Figura 9: Traçados eletrocardiográficos exibindo torsades de pointes

Chong DW, Ankolekar SJ, McDonald J. *BMJ Case Reports*. 2009; doi:10.1136/bcr.01.2009.1426

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Mehmet K. Aktas, MD, MBA

Associate Professor of Medicine

University of Rochester Medical Center, Rochester, NY

DIVULGAÇÕES: MKA declares that he has no competing interests.

James P. Daubert, MD

Director

Electrophysiology Service, Professor of Medicine, Duke University Medical Center, Duke Clinical Research Institute, Durham, NC

DIVULGAÇÕES: JPD is a consultant for the American College of Cardiology, ARCA Biopharma, Biosense Webster, Biotronik, Boston Scientific, Cardiofocus, Gilead Sciences Inc., Medtronic Inc., NIH-NHLBI, Northwestern University, Orexigen Therapeutics Inc., St. Jude, and Vytronus.

// Colegas revisores:

Sami Viskin, MD

Director of Cardiac Hospitalization

Department of Cardiology, Tel Aviv Medical Center, Tel Aviv, Israel

DIVULGAÇÕES: SV declares that he has no competing interests.

Elizabeth S. Kaufman, MD

Associate Professor

Heart and Vascular Center, MetroHealth Campus, Case Western Reserve University, Cleveland, OH

DIVULGAÇÕES: ESK declares that she has no competing interests.