

Edição portuguesa da obra em inglês ACC/ AHA/ ESC 2006 *Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death - executive summary*, publicada

pela *European Society of Cardiology*

American College of Cardiology e American Heart Association

© da Edição Original, ACC/ AHA/ Esc 2006

© da Edição Portuguesa, Sociedade Portuguesa de Cardiologia, 2007

SOCIEDADE PORTUGUESA DE CARDIOLOGIA

Campo Grande, 28, 13.º

1700-093 LISBOA

<http://www.spc.pt>

All rights reserved. Reservados todos os direitos. Não poderá reproduzir-se a presente edição na totalidade ou em parte, armazenar-se sob qualquer sistema de recuperação ou transmitir-se por qualquer procedimento electrónico ou mecânico, incluindo fotocópia, sem autorização escrita do titular do *copyright*.

Tradução

Traversões, Lda

Revisão

Fausto J. Pinto, João de Sousa

Orientações de 2006 da ACC/AHA/ESC para o Tratamento de Doentes com Arritmias Ventriculares e Prevenção de Morte Súbita Cardíaca - Sumário Executivo [60]

Relatório do grupo de trabalho da American College of Cardiology/American Heart Association sobre orientações práticas e da comissão da European Society of Cardiology para orientações práticas (Comissão de Redacção para a revisão das Orientações de 2001 relativas ao Tratamento de Doentes com Arritmias Ventriculares e Prevenção de Morte Súbita)

Documento elaborado com a colaboração da European Heart Rhythm Association e da Heart Rhythm Society

Autores/Membros do Grupo de Trabalho, Douglas P. Zipes, MD, MACC, FAHA, FESC, Vice-presidente; A. John Camm, MD, FACC, FAHA, FESC, Vice-presidente; Martin Borggrefe, MD, FESC, Alfred E. Buxton, MD, FACC, FAHA, Bernard Chaitman, MD, FACC, FAHA, Martin Fromer, MD, Gabriel Gregoratos, MD, FACC, FAHA, George Klein, MD, FACC, Arthur J. Moss, MD, FACC, FAHA, Robert J. Myerburg, MD, FACC, FAHA, Silvia G. Priori, MD, PhD, FESC*, Miguel A. Quinones, MD, FACC, Dan M. Roden, MD, CM, FACC, FAHA, Michael J. Silka, MD, FACC, FAHA, Cynthia Tracy, MD, FACC, FAHA.

Comissão da ESC para as Orientações Práticas, Silvia G. Priori, MD, PhD, FESC, Presidente; Jean-Jacques Blanc, MD, FESC, França; Andrzej Budaj, MD, FESC, Polónia; A. John Camm, MD, FESC, FACC, FAHA, Reino Unido; Veronica Dean, França; Jaap W. Deckers, MD, FESC, Países Baixos; Catherine Despres, França; Kenneth Dickstein, MD, PhD, FESC, Noruega; John Lekakis, MD, FESC, Grécia; Keith McGregor, PhD, França; Marco Metra, MD, Itália; João Morais, MD, FESC, Portugal; Ady Osterspey, MD, Alemanha; Juan Luis Tamargo, MD, FESC, Espanha; José Luis Zamorano, MD, FESC, Espanha.

Membros do Grupo de Trabalho da ACC/AHA (Orientações Práticas): Sidney C. Smith, Jr, MD, FACC, FAHA, FESC, Presidente; Alice K. Jacobs, MD, FACC, FAHA, Vice-presidente; Cynthia D. Adams, MSN, APRN-BC, FAHA*; Jeffrey L. Anderson, MD, FACC, FAHA; Elliott M. Antman, MD, FACC, FAHA; Jonathan L. Halperin, MD, FACC, FAHA; Sharon Ann Hunt, MD, FACC, FAHA; Rick Nishimura, MD, FACC, FAHA; Joseph P. Ornato, MD, FACC, FAHA; Richard L. Page, MD, FACC, FAHA; Barbara Riegel, DnSc, RN, FAHA.**

* Representante Oficial da European Heart Rhythm Association.

** Representante Oficial da Heart Rhythm Society.

*** Presidente anterior.

O presente documento foi aprovado pelo Board of Trustees da American College of Cardiology Foundation em Agosto de 2006, pela Comissão Científica de Aconselhamento e Coordenação da American Heart Association em Julho de 2006 e pela Comissão de Orientações Práticas da European Society of Cardiology em Julho de 2006.

A American College of Cardiology Foundation, a American Heart Association e a European Society of Cardiology solicitam que, sempre que se pretenda citar este documento, seja utilizado o seguinte formato de designação: Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, Gregoratos G, Klein G, Moss AJ, Myerburg RJ, Priori SG, Quinones MA, Roden DM, Silka MJ, Tracy C. Orientações da ACC/AHA/ESC 2006 para o Tratamento de Doentes com Arritmias Ventriculares e Prevenção de Morte Súbita Cardíaca - Sumário Executivo: relatório do Grupo de Trabalho da American College of Cardiology/American Heart Association e da Comissão da European Society of Cardiology para a elaboração de Orientações Práticas (Comissão de Redacção para a revisão das Orientações de 2001 sobre o Tratamento de Doentes com Arritmias Ventriculares e Prevenção de Morte Súbita Cardíaca). *Eur Heart J* 2006;27:2099-2140.

O presente artigo foi publicado simultaneamente na edição de 5 Setembro de 2006 da *Circulation* e na edição de 17 de Setembro de 2006 da *European Heart Journal*.

Cópias: O presente documento está disponível na página da internet do American College of Cardiology (www.acc.org), da American Heart Association (www.americanheart.org) e da European Society of Cardiology (www.escardio.org). Podem ser obtidas on-line impressões únicas ou em quantidade da versão integral das orientações e do sumário executivo publicado (publicado na edição de 5 Setembro de 2006 da *Circulation* e do *Journal of the American College of Cardiology* e na edição de 17 Setembro de 2006 do *European Heart Journal*), ou junto da Oxford University Press, através do contacto do departamento de vendas: Journals Division, Oxford University Press, Great Clarendon Street, Oxford, OX2 6DP, UK. Telefone +44 (0)1865 353827, Fax + 44 (0)1865 353774, Telemóvel + 44 07841322925 e e-mail special.sales@oxfordjournals.org.

Podem ainda solicitar-se cópias do sumário executivo e do texto integral das orientações através do telefone 800-253-4636 ou escrevendo para: American College of Cardiology Foundation, Resource Center, 9111 Old Georgetown Road, Bethesda, MD 20814-1699. Para solicitar novas impressões,

envie um fax para o número 212-633-3820 ou um e-mail para reprints@elsevier.com.

Autorizações: É completamente interdita a cópia, modificação, alteração, utilização e/ou distribuição deste documento sem a autorização expressa da American Heart Association ou da European Society of Cardiology. Pode dirigir os seus pedidos neste sentido a: copyright.permissions@heart.org ou journals.permissions@oxfordjournals.org.

O conteúdo destas Orientações da European Society of Cardiology (ESC) foi publicado apenas para fins pessoais e educativos, não estando autorizada a sua utilização para fins comerciais. Nenhuma parte das orientações ESC pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem a autorização por escrito da ESC. A autorização pode ser obtida mediante apresentação de um pedido por escrito dirigido à Oxford University Press, ao editor do *European Heart Journal* e ao responsável por dar essa autorização em nome da ESC.

Renúncia de responsabilidade. As Orientações da ESC expressam a opinião da ESC e foram elaboradas após cuidadosa consideração das provas disponíveis à data da sua redacção. Os profissionais de saúde são encorajados a tê-las em consideração no exercício do seu julgamento clínico. No entanto, as orientações não se devem sobrepor à responsabilidade individual dos profissionais de saúde de tomarem as decisões ajustadas com base nas circunstâncias específicas dos doentes de forma individualizada, de mútuo acordo com cada doente e, se for caso disso e exigido, com o representante ou encarregado do doente. Cabe igualmente ao profissional de saúde verificar as regras e regulamentos aplicáveis aos medicamentos e dispositivos médicos à data da prescrição do tratamento.

© 2006 American College of Cardiology Foundation, American Heart Association, Inc. e European Society of Cardiology.

Todos os direitos reservados. Qualquer pedido de autorização deve ser dirigido por e-mail para o seguinte endereço: journals.permissions@oxfordjournals.org

Preâmbulo		D. Doenças neuromusculares	912
I. Introdução		XVI. Insuficiência cardíaca	912
A. Recomendações relativas ao cardioversor-desfibrilhador implantável profilático nas orientações publicadas	888	XVII. Síndromas de arritmia genética	914
B. Classificação das arritmias ventriculares e de morte súbita cardíaca	890	A. Conceitos gerais de classificação do risco	914
II. Incidência de morte súbita cardíaca	890	B. Síndrome de QT longo	914
III. Manifestações clínicas de doentes com arritmias ventriculares e morte súbita cardíaca	893	C. Síndrome de QT curta e Síndrome de Brugada	915
IV. Electrocardiograma em repouso	894	D. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica	916
V. Prova de esforço	894	XVIII. Arritmias em corações estruturalmente normais	916
VI. Electrocardiograma em ambulatório	894	A. Taquicardia ventricular idiopática	916
VII. Técnicas e medidas electrocardiográficas	895	B. Alterações electrolíticas	917
VIII. Função ventricular esquerda e imagiologia	895	C. Agentes tóxicos e físicos	917
A. Ecocardiograma	896	D. Tabagismo	917
B. Técnicas de radionuclídeos	896	E. Lípidos	918
C. Angiografia coronária	896	XIX. Arritmias ventriculares e morte súbita cardíaca em grupos populacionais específicos	918
IX. Estudo electrofisiológico	896	A. Atletas	918
A. Estudo electrofisiológico em doentes com doença cardíaca coronária	896	B. Diferenças homem/mulher e gravidez	918
B. Estudo electrofisiológico em doentes com síncope	897	C. Doentes idosos	919
X. Valor dos fármacos anti-arrítmicos	897	D. Doentes pediátricos	919
A. Betabloqueadores	897	E. Doentes com cardioversores desfibrilhadores implantáveis	920
B. Amiodarona e sotalol	897	F. Toxicidade digitalica	921
XI. Situações especiais em que os fármacos anti-arrítmicos podem ser indicados	898	G. Síndrome de QT longo induzido por fármacos	921
A. Doentes com taquiarritmias ventriculares que não satisfazem os critérios para um cardioversor-desfibrilhador implantável	898	H. Bloqueador do canal de sódio e respectiva toxicidade	924
B. Doentes com cardioversores-desfibrilhadores implantáveis que têm taquicardia ventricular/fibrilhação ventricular recorrente com entrada em acção frequente do cardioversor-desfibrilhador implantável	898	I. Sobredosagem de antidepressivos tricíclicos	925
XII. Dispositivos cardioversores implantáveis e externos	898	J. Outras toxicidades induzidas por fármacos	925
A. Desfibrilhador automático externo	898	XX. Conclusões	925
B. Ablação	898	Anexo 1	926
C. Cirurgia anti-arrítmica	900	Anexo 2	928
D. Revascularização para tratamento da arritmia	900	Anexo 3	930
XIII. Tratamento agudo de arritmias específicas	900	Referências	931
A. Tratamento da paragem cardíaca	900		
B. Arritmias associadas a síndromas coronárias agudas	901		
C. Taquicardia ventricular associada a enfarte do miocárdio com troponina baixa	901		
D. Taquicardia ventricular monomórfica sustentada	901		
E. Taquicardia ventricular monomórfica repetitiva	902		
F. Taquicardia ventricular polimórfica	902		
G. Torsades de pointes	902		
H. Taquicardia ventricular incessante	903		
I. Características clínicas	903		
XIV. Arritmia ventricular e morte súbita cardíaca relacionada com patologias específicas	903		
A. Disfunção ventricular esquerda devido a um enfarte do miocárdio anterior	903		
B. Doença cardíaca valvular	905		
C. Doença cardíaca congénita	905		
D. Condições metabólicas e inflamatórias	906		
1. Miocardite, doença reumática e endocardite	906		
2. Cardiomiopatis infiltrativas	907		
3. Disfunções endócrinas e diabetes	907		
4. Insuficiência renal terminal	907		
5. Obesidade, dietas e anorexia	908		
E. Doenças do pericárdio	908		
F. Hipertensão arterial pulmonar	908		
G. Arritmias transitórias de causa reversível	908		
XV. Arritmias ventriculares associadas a cardiomiopatis	909		
A. Cardiomiopatia dilatada (não isquémica)	909		
B. Cardiomiopatia hipertrófica	910		
C. Cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito	911		

Preâmbulo

É importante que a profissão médica desempenhe um papel primordial na avaliação crítica do uso de procedimentos de diagnóstico e terapêuticas à medida que estes vão sendo introduzidos e testados na detecção, tratamento ou prevenção de estados de doença. Uma análise rigorosa e especializada da informação disponível sobre os benefícios e riscos absolutos e relativos de tais procedimentos e terapêuticas permitirá produzir orientações válidas para o reforço da eficácia dos cuidados médicos, a optimização dos resultados nos doentes e a redução dos custos globais dos cuidados prestados ao orientar os recursos para as estratégias mais eficazes.

Desde 1980 que a American College of Cardiology Foundation (ACCF) e a American Heart Association (AHA) se comprometem a desenvolver em conjunto tais orientações na área das patologias cardiovasculares. O grupo de trabalho da ACC/AHA para as Orientações Práticas, ao qual compete desenvolver, actualizar ou rever as orientações práticas para as principais doenças e procedimentos cardiovasculares, é quem comanda esta iniciativa. O grupo de trabalho tem ainda a honra de contar com a colaboração da European Society of Cardiology (ESC) na elaboração das presentes orientações. Às comissões de redacção compete avaliar as evidências e agir como um grupo independente de autores responsáveis pela elaboração ou actualização de recomendações escritas para a prática clínica.

Foram seleccionados especialistas na área em questão das 3 organizações para analisarem informações específicas a esta matéria e redigirem as orientações. Sempre que se justifica, o processo envolve ainda representantes de outras áreas e especialidades médicas. Às comissões de redacção cabe especificamente proceder a uma análise formal da literatura, ponderar o peso das evidências em favor ou contra determinado tratamento ou procedimento e incluir estimativas de resultados clínicos esperados sempre que existam dados disponíveis. São igualmente consideradas variantes específicas de cada doente, comorbilidades e questões relacionadas com preferências dos doentes que podem influenciar a escolha de determinados testes ou terapêuticas, bem como a frequência do seguimento e a relação custo-eficácia. Sempre que disponíveis, serão tidas em consideração todas as informações existentes de análises de custos. Contudo, a revisão da informação sobre eficácia e resultados clínicos constituirá a base principal da preparação das recomendações incluídas nas presentes orientações.

O grupo de trabalho da ACC/AHA para as orientações práticas e a Comissão da ESC para as orientações práticas farão os possíveis para evitar qualquer conflito de interesses real, provável ou percebido que advenha de qualquer ligação

com a indústria ou interesse pessoal da Comissão de Redacção. Por conseguinte, pede-se a todos os membros da Comissão de Redacção e revisores do documento que apresentem declarações de todas as ligações que possam ser vistas como conflitos de interesse reais ou potenciais. Os membros da Comissão de Redacção são ainda fortemente encorajados a declarar ligações anteriores à indústria que possam afectar o desenvolvimento das orientações. Caso um membro da Comissão de Redacção estabeleça novas ligações com a indústria no decorrer deste empreendimento, o grupo de trabalho das orientações deverá ser informado por escrito. Neste caso, a participação do elemento da Comissão de Redacção será reconsiderada. As referidas declarações são analisadas pelo Grupo de Trabalho, comunicadas oralmente a todos os membros da Comissão de Redacção em cada reunião e actualizadas e revistas pela Comissão de Redacção à medida que forem surgindo alterações. Para uma descrição pormenorizada das políticas em que foram fundamentadas as presentes orientações, incluindo ligações com a indústria, consultar os manuais metodológicos disponíveis nos sites da ACC, da AHA e da ESC (http://www.acc.org/clinical/manual/manual_introltr.htm, <http://circ.ahajournals.org/manual/> e <http://www.esccardio.org/knowledge/guidelines/Rules/>, respectivamente). Ver o Anexo 1 sobre as ligações dos autores com a indústria e o Anexo 2 sobre as ligações dos revisores com a indústria que são relevantes para efeitos das presentes orientações.

Estas orientações práticas visam apoiar os prestadores de cuidados médicos na tomada de decisões clínicas através da descrição de uma variedade de abordagens de diagnóstico, tratamento de patologias e condições específicas globalmente aceites. As orientações propõem-se estabelecer práticas que respondam às necessidades do maior número possível de doentes em grande parte das situações. As respectivas recomendações reflectem um consenso de opiniões manifestadas por peritos, resultante da análise detalhada das evidências científicas actualmente disponíveis, e visam melhorar os cuidados prestados aos doentes. Caso as presentes orientações sejam utilizadas para efeitos de tomada de decisões relativas a questões financeiras e de regulamentação, o objectivo final consiste em garantir a qualidade dos cuidados prestados ao doente e em servir os melhores interesses do doente. Cabe ao prestador de cuidados médicos e ao próprio doente tomarem a decisão última relativamente ao cuidado a prestar, à luz de todas as circunstâncias apresentadas pelo respectivo doente. Podem existir situações em que são adequadas divergências a estas orientações.

As presentes orientações serão revistas anualmente pelo grupo de trabalho da ACC/AHA para orientações práticas e pela

comissão da ESC para as orientações práticas, salvo se forem actualizadas, revistas ou eliminadas e retiradas de circulação. O sumário executivo e as recomendações foram publicados em 5 de Setembro de 2006, no *Journal of the American College of Cardiology*, na edição de 5 de Setembro de 2006 da *Circulation* e na edição de 17 de Setembro de 2006 do *European Heart Journal*. O texto integral das orientações encontra-se igualmente publicado nas edições electrónicas do *Journal of the American College of Cardiology* e da *Circulation* de 5 de Setembro de 2006 e na edição da *Europace* de Setembro de 2006, encontrando-se ainda disponível nas páginas Internet da ACC (www.acc.org), da AHA (www.americanheart.org) e da ESC (www.esccardio.org). As 3 organizações poderão disponibilizar o texto completo e o sumário executivo.

Sidney C. Smith, Jr., MD, FACC, FAHA, FESC, Presidente, Grupo de Trabalho da ACC/AHA para as Orientações Práticas
Silvia G. Priori, MD, PhD, FESC, Presidente, Comissão da ESC para as Orientações Práticas

I. Introdução

Existem já diversas orientações de excelente qualidade no que se refere ao tratamento de doentes com arritmias ventriculares (Quadro 1). O presente documento visa actualizar e compilar, numa única fonte aprovada pelas principais organizações de cardiologia dos Estados Unidos e da Europa, todas as recomendações previamente publicadas. Procurámos de forma consciente criar um documento simplificado, não um manual, que fosse útil especificamente na localização de recomendações sobre a avaliação e tratamento de doentes que tenham ou corram o risco de vir a ter arritmias ventriculares. Assim, as secções relativas a epidemiologia, mecanismos, substratos e manifestações clínicas são breves, uma vez que não existem recomendações para elas. Relativamente às outras secções, o texto foi reduzido ao mínimo, limitando-se as manifestações clínicas aos aspectos relevantes para a elaboração das recomendações.

O leitor deve ter em conta que as recomendações, textos, figuras e quadros incluídos neste sumário executivo representam uma síntese sucinta das bases de evidência, avaliação crítica, textos de apoio, figuras e referências incluídas na versão integral das orientações. Recomenda-se vivamente que os leitores consultem a versão integral das orientações.

As recomendações finais relativas às indicações para um diagnóstico, uma determinada terapêutica ou uma intervenção para tratamento de doentes com arritmias ventriculares e prevenção de morte súbita cardíaca congregam evidências clínicas e opiniões de especialistas. A Classificação das

Recomendações e o Nível de Evidência são expressos de acordo com o formato da ACC/AHA/ESC, do seguinte modo:

Classificação das recomendações

- Classe I: Condições em que existem evidências e/ou consenso geral de que determinado procedimento ou terapêutica é benéfica, útil e eficaz.
- Classe II: Condições em que existem evidências contraditórias e/ou divergência de opiniões sobre a utilidade/eficácia de determinado procedimento ou terapêutica.
 - * Classe IIa: Evidências/opinião maioritariamente a favor da utilidade/eficácia desta.
 - * Classe IIb: Utilidade/eficácia pouco comprovada pelas evidências/opinião.
- Classe III: Condições em que existem evidências e/ou consenso geral de que determinado procedimento/terapêutica não é útil/eficaz e poderá ser em certas situações prejudicial.

Nível de Evidência

- Nível de Evidência A: Informação recolhida a partir de vários ensaios clínicos aleatorizados ou meta-análises.
- Nível de Evidência B: Informação recolhida a partir de um único ensaio aleatorizado ou estudos não aleatorizados.
- Nível de Evidência C: Unicamente opiniões consensuais de especialistas, estudos de caso ou prática corrente.

O sistema de classificação das recomendações e o nível de evidência encontra-se resumido no *Quadro 2*, que ilustra também a forma como o sistema de classificação fornece uma estimativa da dimensão do efeito do tratamento e uma estimativa do grau de certeza do efeito do tratamento.

As recomendações relativas à terapêutica tiveram em consideração:

- A terapêutica a propor (cardioversor-desfibrilhador implantável [CDI], fármacos anti-arrítmicos, cirurgia e diversos outros tratamentos);
- A altura em que a terapêutica vai ser proposta (prevenção primária para aqueles que estão em risco mas que ainda não sofreram uma arritmia ventricular que pudesse pôr em risco a sua vida ou um episódio de “morte” súbita cardíaca, ou secundária para aqueles doentes que já experienciaram este tipo de arritmias ou episódios);
- O objectivo da terapêutica (salvagem da vida ou redução de sintomas/melhoria da qualidade de vida);
- A etiologia do substrato da arritmia (doença coronária, cardiomiopatia ou outras patologias);
- O estado funcional do doente (classificação da New York Heart Association [NYHA]);

Quadro 1. Orientações relativas à prática clínica e declarações de políticas que coincidem com as orientações da ACC/AHA/ESC para o tratamento de doentes com arritmias ventriculares e a prevenção de MSC

Documento	Responsável	Citação
Orientações		
MSC	ESC	Eur Heart J 2001;22:1374-450
Síncope	ESC	Eur Heart J 2004;25:2054-72
Prova de esforço	ACC/AHA	Circulation 2002;106:1883-92
Pacemakers cardíacos e dispositivos anti-arrítmicos	ACC/AHA/NASPE	Circulation 2002;106:2145-61
Ecocardiograma	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol 2003;42:954-70
Arritmias supraventriculares	ACC/AHA/ESC	Eur Heart J 2003;24:1857-97 J Am Coll Cardiol 2003;42:1493-531
Atualização MSC	ESC	Eur Heart J 2003;24:13-5
Doença cardíaca congénita	ESC	Eur Heart J 2003;24:1035-84
Orientações europeias sobre prevenção de DCV	ESC	Eur J Cardiovasc Prev Rehab 2003;10(Suppl 1):S1-78
Endocardite infecciosa	ESC	Eur Heart J 2004;25:267-76
Doença pericárdica	ESC	Eur Heart J 2004;25:587-610
Hipertensão arterial pulmonar	ESC	Eur Heart J 2004;25:2243-78
Utilização de DAE na Europa	ESC/ERC	Eur Heart J 2004;25:437-45
Enfarte do miocárdio com elevação do ST	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol 2004;44:e1-211
Insuficiência cardíaca crónica	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol 2005;46:e1-82
Insuficiência cardíaca crónica	ESC	Eur Heart J 2005;26:1115-40
CPR e CCE	AHA/ILCOR	Circulation 2005;112:IV-1-203
Reanimação	ERC	Resuscitation 2005;67(Suppl):539-86
Doença cardíaca valvular	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol 2006;48:e1-148
Declarações		
Estudos eletrofisiológicos invasivos, ablação por cateter e cardioversão	ACC/AHA	J Am Coll Cardiol 2000;36:1725-36
Cardiomiopatia hipertrófica	ACC/ESC	Eur Heart J 2003;24:1965-91 J Am Coll Cardiol 2003;42:1687-713
Doença cardiovascular durante a gravidez	ESC	Eur Heart J 2003;24:761-81
Actividade física e desportos de lazer para doentes jovens com DCV genética	AHA	Circulation 2004;109:2807-16
36ª Conferência de Bethesda: Recomendações acerca da elegibilidade de atletas de competição com anomalias cardiovasculares	ACC	J Am Coll Cardiol 2005;45:1318-75

As orientações da ACC, AHA e ESC encontram-se disponíveis em www.acc.org, www.americanheart.org e www.escardio.org, respectivamente. ACC = American College of Cardiology; AHA = American Heart Association; DCV = doença cardiovascular; CPR = reanimação cardiopulmonar; CCE = cuidados cardiovasculares de emergência; ERC = European Resuscitation Council; ESC = European Society of Cardiology; ILCOR = International Liaison Committee on Resuscitation; NASPE = Heart Rhythm Society (anteriormente North American Society for Pacing and Electrophysiology); MSC = morte súbita cardíaca.

- O estado da função do ventrículo esquerdo (VE) (a fracção de ejeção do ventrículo esquerdo [FEVE]);
- A respectiva arritmia específica (p.ex., taquicardia ventricular monomórfica mantida [TV], TV polimórfica e fibrilhação ventricular [FV])

Nem todas as combinações terapêuticas são clinicamente relevantes e muitas não têm nem é provável que venham a ter qualquer base de evidência no futuro devido à falta de relevância clínica ou à relativa raridade do grupo específico. Em muitos casos, o valor terapêutico provável pode ser inferido de forma razoável pela resposta de doentes com problemas similares a terapêuticas específicas.

A. Recomendações relativas ao cardioversor-desfibrilhador implantável profilático nas orientações publicadas

As *Guidelines Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices*¹ da ACC/AHA/NASPE de 2002, as *Guidelines for the Management of Patients With ST-Elevation Myocardial Infarction*² da ACC/AHA de 2004, as *Guidelines on Prevention of Sudden Cardiac Death*^{3,4} da ESC de 2001 e 2003, as *Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Chronic Heart Failure*⁵ da ESC de 2005 e as *Guidelines Update for the Diagnosis and Management of Chronic Heart Failure in the Adult*⁶ da ACC/AHA de 2005 incluem um grande

Quadro 2. Aplicação da classificação de recomendações e do nível de evidência^a

Dimensão do efeito de tratamento	
Classe I Benefício >>>> Risco	<p>DEVE ser efectuada intervenção / administrado tratamento</p> <ul style="list-style-type: none"> • Recomendação da utilidade/eficácia da intervenção/tratamento • Evidências suficientes de múltiplos ensaios aleatorizados ou meta-análises
Classe IIa Benefício >>>> Risco	<p>Necessários mais estudos com especificação de objectivos</p> <p>ACONSELHA VEL execução da intervenção/administração de tratamento</p> <ul style="list-style-type: none"> • Recomendação a favor da utilidade/eficácia do tratamento ou intervenção • Algumas evidências contraditórias de múltiplos estudos aleatorizados ou meta-análises
Classe IIb Benefício >>>> Risco	<p>Necessários mais estudos com objectivos alargados; seria útil informação adicional sobre os registos.</p> <p>Intervenção/tratamento PODE SER CONSIDERADO</p> <ul style="list-style-type: none"> • Utilidade/eficácia da recomendação menos estabelecida • Mais evidências conflituosas de múltiplos ensaios aleatorizados ou meta-análises
Classe III Benefício >>>> Risco	<p>Estudos adicionais desnecessários</p> <p>NÃO DEVE ser executada intervenção / administrado tratamento PORQUE NÃO É BENEFÍCIO E PODE SER PREJUDICIAL</p> <ul style="list-style-type: none"> • Recomendação de não utilidade/eficácia da intervenção/tratamento e possivelmente prejudicial • Evidências suficientes de ensaios múltiplos aleatorizados ou meta-análises

Estimativa de Segurança (precisão) do Efeito do Tratamento

Grau A
Avaliação de múltiplos (3 a 5) estratos populacionais de risco.^a

Grau B
Avaliação de alguns (2 a 3) estratos populacionais de risco.^a

Grau C
Avaliação de poucos (1 a 2) estratos populacionais de risco.^a

a. Uma recomendação com Nível de Evidência B ou C não implica que a recomendação seja fraca. Muitas questões clínicas importantes referidas nestas orientações não se prestam a ensaios clínicos. Mesmo que não existam ensaios aleatorizados, pode existir um consenso clínico bem evidente relativamente à utilidade ou eficácia de certo exame ou terapêutica.
b. Informação obtida a partir de ensaios ou registos clínicos sobre utilidade/eficácia em diferentes sub-grupos populacionais, nomeadamente sexo, idade, historial de diabetes, historial de enfarte do miocárdio prévio, historial de insuficiência cardíaca e administração prévio de aspirina

número de recomendações sobre terapêutica CDI que merecem atenção.

As recomendações para implante profilático de um CDI baseadas nas FE têm sido inconsistentes por razões de vária ordem: os investigadores clínicos têm escolhido diferentes FE para inclusão em ensaios terapêuticos, os valores médios da FE nesses ensaios têm sido substancialmente inferiores ao valor limite para inclusão e a análise por subgrupos das populações dos ensaios clínicos baseados na FE não tem sido coerente em termos das suas implicações, do que resultam diferenças substanciais entre as orientações. No entanto, nenhum ensaio apresentou uma aleatorização de doentes com uma gama intermédia de FE. Não houve, por exemplo, nenhum ensaio que estudasse especificamente doentes com uma FEVE entre 31% e 35%, embora tenham sido estabelecidas recomendações para estes doentes com base em dados derivados de ensaios que estudaram grupos com FE iguais ou inferiores a 30%, outros que envolveram doentes com uma FE igual ou inferior a 35% e outro que envolveu doentes com uma FE igual ou inferior a 40%. Reconhecendo estas inconsistências, esta Comissão de Redacção das Orientações decidiu elaborar recomendações a aplicar a doentes com uma FE igual ou inferior a uma determinada variação de valores. A mais alta classe de recomendação baseou-se assim nos ensaios que envolveram doentes com FE dentro desta variação. Desta forma, os potenciais conflitos entre orientações foram reduzidos e foram minimizados os erros resultantes de falsas conclusões relacionadas com grupos de doentes não estudados (ver *Quadro 3*).

É importante notar que outros especialistas podem rever os mesmos dados e chegar a interpretações diferentes. A tentativa de homogeneizar ensaios heterogéneos leva invariavelmente a diferentes interpretações dos dados do ensaio. Para além disso, as diferenças entre os Estados Unidos e a Europa podem influenciar a forma como as recomendações são aplicadas. As presentes orientações são compostas por recomendações que se baseiam na melhor ciência médica disponível. No entanto, a aplicação dessas recomendações é influenciada pelas diferenças económicas, culturais e sociais existentes entre os diversos países.

B. Classificação das arritmias ventriculares e de morte súbita cardíaca

Esta tabela de classificação é apresentada para fins de orientação e como introdução às orientações (*Quadro 4*).

II. Incidência de morte súbita cardíaca

A incidência geográfica de morte súbita cardíaca (MSC) varia em função da prevalência de doença coronária cardíaca (DCC) em diferentes regiões³. Relativamente aos Estados Unidos⁹⁻¹³, as estimativas variam entre menos de 200.000 e mais de 450.000 MSCs por ano, sendo que as estimativas mais amplamente utilizadas se situam entre 300.000 a 350.000 MSCs por ano¹⁴. A variação resulta em parte do critério de inclusão utilizado nos vários estudos. Em geral, a taxa de ocorrências na Europa é semelhante à dos Estados Unidos³, sendo as variações geográficas significativas claramente referidas.

A definição temporal de MSC influencia fortemente os dados epidemiológicos¹⁵. A proporção de mortes naturais devidas a MSC é de 13% quando se utiliza uma definição de 1 h a partir do início dos sintomas. Em contraste, o estudo que abrangeu toda a comunidade de Maastricht, nos Países Baixos, refere que 18,5% de todas as mortes se deviam a MSC, utilizando uma definição de 24 h¹⁶. A aplicação de uma definição de 24 h da MSC aumenta a proporção de todas as mortes naturais que se inscrevem na categoria “súbita”, mas reduz a proporção de todas as mortes súbitas naturais que se devem a causas cardíacas¹⁵.

Aproximadamente 50% de todas as mortes por DCC são súbitas e inesperadas, ocorrendo rapidamente (instantaneamente ou no espaço de 1 h) após se começarem a manifestar alterações do estado clínico, com alguma variação geográfica na parte de mortes coronárias que se dão subitamente¹⁷. A decrescente mortalidade por DCC ajustada à idade não implica um decréscimo nos números absolutos de morte cardíaca ou MSC^{18,19} devido ao aumento e envelhecimento das populações americana e europeia e à crescente prevalência de doença cardíaca crónica²⁰.

Subgrupos da população e previsão do risco

Existem três factores que afectam a capacidade de identificar os indivíduos e subgrupos da população em risco e as estratégias a considerar para prevenção da MSC:

- Os números absolutos e as taxas de ocorrência (incidência) entre os subgrupos populacionais (*Figura 1*);
- Os subgrupos clínicos nos quais ocorre a MSC;
- A dependência temporal do risco¹⁴.

A incidência global de MSC nos Estados Unidos é de 1 a 2/1000 habitantes (0,1% a 0,2%) por ano, registando-se algumas variações de estimativas devidas às diferenças entre as várias fontes de dados. Esta grande base de população inclui vítimas em que a MSC ocorre como primeiro episódio cardíaco, bem como aquelas em que a MSC pode ser prevista

Quadro 3. Inconsistências entre as orientações ACC/AHA/ESC para o tratamento de doentes com arritmias ventriculares e a prevenção de MSC e outras orientações ACC/AHA e ESC publicadas relativamente à terapêutica com CDI para prevenção primária com fim à redução da mortalidade total através da redução de MSC

Grupo visado pela recomendação	Orientações e classe de recomendação com nível de evidência para cada grupo					Comentário das orientações AV e MSC da ACC/AHA/ESC
	2005 ACC/AHA HF	2005 ESC HF	2004 ACC/AHA STEMI	2002 ACC/AHA/ASPE PM e ICD	2002 ACC/AHA/ASPE PM e ICD	
DVE d/a EM, FEVE 30% ou inferior, NYHA II, III	Classe I; NDE: B	Classe I; NDE: A	Classe IIa; NDE: B	Classe IIa; NDE: B	Classe IIa; NDE: B	AV e MSC combinaram todos os ensaios que envolveram doentes com DVE d/a EM numa única recomendação, Classe I; NDE: A
DVE d/a EM, FEVE 30% a 35%, NYHA II, III	Classe IIa; NDE: B	Classe I; NDE: A	N/A	N/A	N/A	
DVE d/a EM, FEVE 30% a 40%, TVNM, estudo EF positivo	N/A	N/A	Classe I; NDE: B	Classe IIb; NDE: B	Classe IIb; NDE: B	
DVE d/a EM, FEVE 30% ou inferior, NYHA I	Classe IIa; NDE: B	N/A	N/A	N/A	N/A	AV e MSC alargaram a gama de FEVE de 30% a 35% ou inferior a doentes com DVE d/a EM e classe funcional I da NYHA numa única recomendação, Classe IIa; NDE: B
DVE d/a EM, FEVE 31% a 35% ou inferior, NYHA I	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	
CMNI, FEVE 30% ou inferior, NYHA II, III	Classe I; NDE: B	Classe I; NDE: A	N/A	N/A	N/A	AV e MSC combinaram todos os ensaios de CMNI, NYHA II, III numa única recomendação, Classe I; NDE: B
CMNI, FEVE 30% a 35%, NYHA II, III	Classe IIa; NDE: B	Classe I; NDE: A	N/A	N/A	N/A	
CMNI, FEVE 30% ou inferior, NYHA I	Classe IIb; NDE: C	N/A	N/A	N/A	N/A	AV e MSC alargaram a gama de FEVE para 30% a 35% ou inferior a pacientes com CMNI e classe funcional I da NYHA numa única recomendação, Classe IIb; NDE: B.
CMNI, FEVE 31% a 35% ou inferior, NYHA I	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	

Quadro 4. Etiologias e factores potenciadores de FA

Classificação por manifestação clínica		Referência
Hemodinamicamente estável	Assintomático	A ausência de sintomas pode resultar de uma arritmia. 7
	Sintomas mínimos, p.ex. palpitações	Os doentes referem palpitações sentidas no peito, garganta ou pescoço, descritos da seguinte forma: • Sensação do coração a bater com demasiada força ou muito acelerado • Uma sensação desagradável do coração a bater • Sensação de interrupções nos batimentos cardíacos ou que o coração deixa de bater 7
Hemodinamicamente instável	Pré-síncope	Os doentes referem uma pré-síncope, descrita da seguinte forma: • Tonturas • Vertigens • Sensação de desmaio • Deixa de ver 7
	Síncope	Perda súbita de consciência com perda de tónus postural não relacionada com anestesia e com recuperação espontânea segundo referido pelo doente ou por outro observador. O doente pode ter uma síncope em decúbito dorsal. 7
	Morte Súbita Cardíaca	Morte devido a uma paragem circulatória inesperada, geralmente devido à ocorrência de arritmia cardíaca uma hora após os primeiros sintomas se fazerem sentir. 7 ^a
	Paragem Súbita Cardíaca	Morte devido a uma paragem circulatória inesperada, geralmente devido à ocorrência de arritmia cardíaca uma hora após os primeiros sintomas se fazerem sentir, na qual a intervenção médica (p.ex. desfibrilhação) pode reverter a situação. 7

Classificação por electrocardiograma

TV não sustentada		Três ou mais batimentos em duração, terminados espontaneamente em menos de 30 s. 7
		A TV é uma arritmia cardíaca de três ou mais complexos sucessivos na sua duração, originando nos ventrículos uma frequência superior a 100 bpm (duração do ciclo inferior a 600 ms). 7
	Monomórfica	TV não sustentada com uma única morfologia do QRS. 7
	Polimórfica	TV não sustentada com uma morfologia do QRS alterada com duração do ciclo entre 600 a 180 ms. 7
TV sustentada		TV com duração superior a 30 s e/ou que necessita ser terminada devido a compromisso hemodinâmico em menos de 30 s. 7
	Monomórfica	TV sustentada com uma única morfologia do QRS estável. 7
	Polimórfica	TV sustentada com uma morfologia do QRS alterada ou com formas múltiplas com duração do ciclo entre 600 a 180 ms. 7
Taquicardia de reentrada		TV devida a reentrada envolvendo o sistema His-Purkinje, normalmente com morfologia BRE; ocorre habitualmente no contexto de cardiomiopatia. 7
TV bBidireccional		TV com alternâncias entre batimentos no eixo do plano frontal do QRS, frequentemente associada com toxicidade à digitalis. 7
Torsades de pointes		Caracterizada por TV associada a QT ou QTc longos; caracterizada electrocardiograficamente por alternância dos picos dos complexos do QRS à volta da linha isoelectrica durante a arritmia: • “Típico”, desencadeado após intervalos de acoplamento “curto-longo-curto”. • Variante curta desencadeada após acoplamento normal-curto. 7
Flutter ventricular		Uma arritmia ventricular regular (variabilidade da duração do ciclo de 30 ms ou menos) com aproximadamente 300 bpm (duração do ciclo -200 ms) com aparência monomórfica; sem intervalo isoelectrico entre os sucessivos complexos do QRS. 7
Fibrilhação ventricular		Ritmo ventricular bastante irregular e rápido, normalmente com mais de 300 bpm/200 ms (duração do ciclo de 180 ms ou menos), com uma variabilidade marcada na duração do ciclo, na morfologia e na amplitude do QRS. 7

Quadro 4. Etiologias e factores potenciadores de FA

Classificação por manifestação clínica	
Doença cardíaca coronária crónica	
Insuficiência cardíaca	
Doença cardíaca congénita	
Disfunções neurológicas	
Corações estruturalmente normais	
Síndrome da morte súbita infantil	
Cardiomiopatis	Cardiomiopatia dilatada Cardiomiopatia hipertrófica Cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito

BRE = bloqueio do ramo esquerdo; TV = taquicardia ventricular.

com maior precisão porque estarem inseridas em subgrupos de maior risco (*Figura 1*). Podem ser atingidos maiores níveis de resolução do risco através da identificação de subgrupos mais específicos. No entanto, o respectivo número absoluto de óbitos torna-se progressivamente inferior à medida que os subgrupos se tornam mais concentrados, limitando o potencial impacto das intervenções a uma fracção muito inferior da população total²¹.

III. Manifestações clínicas de doentes com arritmias ventriculares e morte súbita cardíaca

Podem ocorrer arritmias ventriculares em indivíduos com ou sem disfunções cardíacas. Existe uma grande sobreposição entre as manifestações clínicas (*Quadro 5*) e a gravidade e tipo da doença cardíaca. Por exemplo, pode ocorrer uma TV estável e bem tolerada num indivíduo que sofreu anteriormente um enfarte do miocárdio (EM) e que tem uma função ventricular deficiente. O prognóstico e manejo são individualizados de acordo com a gravidade dos sintomas e gravidade da doença cardíaca subjacente para além das manifestações clínicas.

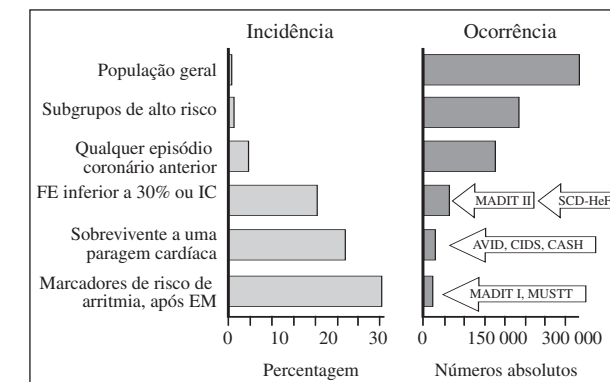


Figura 1. Números absolutos de episódios e taxas de ocorrência de MSC na população em geral e em subgrupos específicos ao longo de 1 ano.

A população geral refere-se à população não seleccionada com idade superior ou igual a 35 anos e os subgrupos de alto risco referem-se às pessoas com múltiplos factores de risco para um primeiro episódio coronário. Os ensaios clínicos que incluem doentes de subgrupos específicos da população aparecem no lado direito da figura. AVID = Antiarhythmics Versus Implantable Defibrillators; CASH, Cardiac Arrest Study Hamburg; CIDS = Canadian Implantable Defibrillator Study; FE = fracção de ejeção; IC = insuficiência cardíaca; MADIT= Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial; EM = enfarte do miocárdio; MUSTT = Multicenter UnSustained Tachycardia Trial; SCD-HeFT = Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial. Adaptado com autorização de Myerburg RJ, Kessler KM, Castellanos A. MSC. Structure, function, and time-dependence of risk. *Circulation* 1992;85:12-10.

IV. Electrocardiograma em repouso

Recomendações

Classe I

É aconselhado electrocardiograma (ECG) de 12 derivações em repouso para todos os doentes a serem avaliados quanto à existência de arritmias ventriculares. (Nível de Evidência: A)

Um ECG standard de 12 derivações em repouso permite não só identificar as diversas malformações congénitas associadas às arritmias ventriculares e MSC (p.ex., síndrome do QT longo [LQTS], síndrome do QT curto, síndrome de Brugada, cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito [VD]), como também identificar diversos outros parâmetros do ECG, tais como aqueles que se devem a alterações electrolíticas, ou evidências que sugerem a existência subjacente de doenças estruturais, como bloqueio do ramo, bloqueio aurículo-ventricular (AV), hipertrofia ventricular e ondas Q indicativas de doenças cardíaca isquémica ou cardiomiopatia infiltrativa.

V. Prova de esforço

Recomendações

Classe I

1. A prova de esforço é recomendada em doentes adultos com arritmias ventriculares que tenham uma probabilidade média ou elevada de terem DCC devido à idade, sexo e sintomas* que podem provocar alterações isquémicas ou arritmias ventriculares. (Nível de Evidência: B)

*Consulte o Quadro 4 da ACC/AHA 2002 Guideline Update for Exercise Testing²² para mais explicações sobre a probabilidade de ocorrência de DCC.

2. A prova de esforço, independentemente da idade, é útil em doentes com suspeita ou existência de arritmias ventriculares induzidas pelo exercício, incluindo TV catecolaminérgica para provocar a arritmia, chegar a um diagnóstico e determinar a resposta do doente à taquicardia. (Nível de Evidência: B)

Classe IIa

A prova de esforço pode ser útil na avaliação da resposta às terapêuticas medicamentosas ou de ablação em doentes que se sabe terem arritmias ventriculares induzidas pelo exercício. (Nível de Evidência: B)

Classe IIb

1. A prova de esforço pode ser útil em doentes com arritmias ventriculares e baixa probabilidade de DCC devido à idade,

sexo e sintomas* (Nível de Evidência: C)

*Consulte o Quadro 4 da ACC/AHA 2002 Guideline Update for Exercise Testing²² para mais explicações sobre a probabilidade de ocorrência de DCC.

2. A prova de esforço pode ser útil na investigação de complexos ventriculares prematuros (CVPs) isolados em doentes de meia-idade ou idosos sem outra evidência de DCC. (Nível de Evidência: C)

Classe III

Consulte o Quadro 1 da ACC/AHA 2002 Guideline Update for Exercise Testing²² para contra-indicações. (Nível de Evidência: B)

O ECG com prova de esforço é habitualmente utilizado na avaliação de doentes com arritmias ventriculares. A sua aplicação mais comum é a detecção de isquémia silenciosa em doentes com suspeita de DCC subjacente²². Em doentes com DCC conhecida ou silenciosa ou cardiomiopatias, o aparecimento de CVP frequentes durante ou após o exercício tem sido associado a um maior risco de incidentes cardiovasculares graves mas não especificamente de MSC^{23–25}. No entanto, os CVP induzidos pelo exercício em indivíduos aparentemente normais não devem ser utilizados para ditar terapêuticas a menos que estejam associados a isquémia comprovada ou TV sustentada.

VI. Electrocardiograma em ambulatório

Recomendações

Classe I

1. O ECG em ambulatório é indicado quando existe uma necessidade de esclarecer o diagnóstico através da detecção de arritmias, alteração do intervalo QT, alternâncias da onda-T ou alterações do ST e para avaliar o risco ou a terapêutica a aplicar. (Nível de Evidência: A)

2. Os monitores de ocorrências são indicados quando os sintomas são esporádicos para estabelecer se são ou não causados por arritmias transitórias. (Nível de Evidência: B)

3. Os gravadores implantáveis são úteis em doentes com sintomas esporádicos suspeitos de estarem relacionados com arritmias tais como síncope, quando não pode ser estabelecida a relação sintoma-ritmo através de técnicas convencionais de diagnóstico. (Nível de Evidência: B)

A utilização de técnicas de registo contínuo ou intermitente em ambulatório pode ser muito útil no diagnóstico de suspeitas de arritmia, permitindo estabelecer a sua frequência e sintomas relacionados com a presença da arritmia. Também permite detectar episódios silenciosos de isquémia do miocárdio.

Quadro 5. Manifestações clínicas em doentes com arritmias ventriculares e morte súbita cardíaca

1. Indivíduos assintomáticos com ou sem anomalias electrocardiográficas
2. Pessoas com sintomas possivelmente atribuíveis a arritmias ventriculares
3. Palpitações
4. Dispneia
5. Dores no peito
6. Síncope e pré-síncope
7. Taquicardia ventricular com estabilidade hemodinâmica
8. Taquicardia ventricular sem estabilidade hemodinâmica
9. Paragem cardíaca
10. Assistolia (paragem sinusal, bloqueio aurículo-ventricular)
11. Taquicardia ventricular
12. Fibrilhação ventricular
13. Actividade eléctrica sem impulso

VII. Técnicas e medidas electrocardiográficas

Recomendações

Classe IIa

A alternância da onda-T pode ser utilizada para melhorar o diagnóstico e a estratificação do risco em doentes com arritmias ventriculares ou que se encontrem em risco de desenvolver arritmias ventriculares potencialmente fatais. (Nível de Evidência: A)

Classe IIb

As técnicas de ECG como o ECG de alta resolução (signal-averaged ECG), a variabilidade da frequência cardíaca, a sensibilidade do baroflexo e a perturbação da frequência cardíaca podem ser úteis para efectuar o diagnóstico e a estratificação do risco em doentes com arritmias ventriculares ou que se encontrem em risco de desenvolver arritmias ventriculares potencialmente fatais. (Nível de Evidência: B)

Os ensaios com CDI, especialmente o Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial (MADIT) II, sublinharam a necessidade de desenvolver novas ferramentas para identificar os doentes com maior risco de arritmias ventriculares e MSC. Actualmente existem diversas modalidades para avaliar este risco, mas apenas 2 delas foram aprovados pela FDA dos Estados Unidos da América: o ECG de alta definição (signal-averaged ECG) e a alternância da onda-T. No entanto, a variabilidade da frequência cardíaca e a sensibilidade do baroflexo também se mostram bastante promissoras.

VIII. Função ventricular esquerda e imagiologia

Recomendações

Classe I

1. O ecocardiograma é recomendado para doentes com arritmias ventriculares nos quais se suspeita existir doença cardíaca estrutural. (Nível de Evidência: B)

2. O ecocardiograma é recomendado para o subgrupo de doentes com risco elevado de desenvolverem arritmias ventriculares graves ou MSC, tais como os que têm cardiomiopatias dilatadas, hipertróficas ou do VD, sobreviventes de EM grave ou familiares de doentes com disfunções hereditárias associadas à MSC. (Nível de Evidência: B)

3. Recomenda-se a prova de esforço com imagiologia (ecocardiograma ou perfusão nuclear - tomografia computadorizada com emissão de fóton único [SPECT]) para detectar isquémia silenciosa em doentes com arritmias ventriculares que tenham uma probabilidade intermédia de terem uma DCC devido à idade, sintomas e sexo e nos quais a avaliação através de ECG é menos fiável devido à utilização de digoxina, hipertrofia VE, depressão do segmento-ST superior a 1 mm em repouso, síndrome de Wolff-Parkinson-White ou bloqueio do ramo esquerdo. (Nível de Evidência: B)

4. Recomenda-se uma prova de esforço farmacológica com imagiologia (ecocardiograma ou perfusão miocárdica SPECT) para detectar isquémia silenciosa em doentes com arritmias ventriculares que tenham uma probabilidade intermédia de terem uma DCC devido à idade, sintomas e sexo e não tenham capacidade física para se submeter a uma prova de esforço máxima. (Nível de Evidência: B)

Classe IIa

1. A ressonância magnética (RM), a tomografia computadorizada cardíaca (TAC) e a angiografia de radionuclídeos podem ser úteis em doentes com arritmias ventriculares quando o ecocardiograma não permite uma avaliação precisa da função do VE e do VD e/ou avaliação de alterações estruturais. (*Nível de Evidência: B*)
2. A angiografia coronária pode ser útil para estabelecer ou excluir a presença de DCC obstrutiva significativa em doentes com arritmias ventriculares potencialmente fatais ou em sobreviventes de MSC que tenham uma probabilidade intermédia ou elevada de terem uma DCC devido à idade, sintomas e sexo. (*Nível de Evidência: C*)
3. Um exame imagiológico do VE pode ser útil em doentes submetidos a *pacings* biventricular. (*Nível de Evidência: C*)

A. Ecocardiograma

O ecocardiograma é a técnica imagiológica mais comumente utilizada, por ser mais económica do que outras técnicas como a RM e a TAC cardíaca, por estar rapidamente disponível e por permitir um diagnóstico preciso de disfunções cardíacas do miocárdio, valvulares e congénitas associadas às arritmias ventriculares e MSC^{26,27} (Quadro 6). Para além disso, a função sistólica do VE e a movimentação da parede regional podem ser avaliadas e, na maioria dos doentes, pode ser determinado o FE 28.

B. Técnicas de radionuclídeos

A perfusão miocárdica SPECT utilizando exercício ou agentes farmacológicos é aplicável a um grupo seleccionado de doentes suspeitos de terem arritmias ventriculares despoletadas por isquémia e que não possam efectuar provas de esforço ou mostrem alterações ao nível do ECG em repouso que limitem a precisão do ECG em termos de detecção de isquémias.

Quadro 6. Manifestações associadas com arritmias ventriculares que podem ser diagnosticadas através de ecocardiografia

Entidade clínica	Precisão do diagnóstico
Cardiomiopatia dilatada	Alta
Cardiomiopatia isquémica	Alta
Hipertensão com HVE moderada ou grave	Alta
Cardiomiopatia hipertrófica	Alta
Doença cardíaca valvular	Alta
CAVD	Moderada
Síndrome de Brugada	Fraca

CAVD = cardiomiopatia arritmogénica ventricular direita; HVE = hipertrofia ventricular esquerda.

C. Angiografia coronária

Em doentes com arritmias ventriculares potencialmente fatais ou em sobreviventes de MSC, a angiografia coronária desempenha um papel importante ao nível do diagnóstico ou exclusão de DCC obstrutiva significativa.

IX. Estudo electrofisiológico

Tem vindo a ser utilizado o estudo electrofisiológico (EF) com registo intracardíaco e a estimulação eléctrica à partida com fármacos para avaliação de arritmias e estratificação do risco de MSC. O estudo EF é utilizado para documentar a indução de TV, orientar a ablação, avaliar os efeitos da medicação, avaliar os riscos de TV recorrente ou MSC, avaliar a perda de consciência em doentes seleccionados com suspeita de arritmias como causa desta e avaliar as indicações para terapêutica com CDI²⁹⁻³².

A. Estudo electrofisiológico em doentes com doença cardíaca coronária**Recomendações***Classe I*

1. O estudo EF é recomendado para a avaliação de diagnóstico de doentes com EM antigo com sintomas sugestivos de taquiarritmias ventriculares incluindo palpitações, pré-síncope e síncope. (*Nível de Evidência: B*)
2. O estudo EF é recomendado em doentes com DCC para orientar e avaliar a eficácia da ablação TV. (*Nível de Evidência: B*)
3. O estudo EF é útil em doentes com DCC para diagnosticar taquicardias com complexo QRS alargado devido a mecanismos não identificados. (*Nível de Evidência: C*)

Classe IIa

O estudo EF é admissível para a estratificação do risco em doentes com EM antigo, TV não sustentada e FEVE igual ou inferior a 40%. (*Nível de Evidência: B*)

Em geral, foi abandonado o estudo electro-farmacológico para avaliar a eficácia dos fármacos antiarrítmicos. O valor prognóstico do *flutter* e fibrilhação ventricular indutível ainda é controverso. A existência de dados limitados sobre o valor prognóstico do *flutter* ventricular indutível sugere que pode ser um objectivo importante^{33,34}.

B. Estudo electrofisiológico em doentes com síncope**Recomendações***Classe I*

O estudo EF é recomendado em doentes com síncope de causa desconhecida com função do VE comprometida ou doença cardíaca estrutural. (*Nível de Evidência: B*)

Classe IIa

O estudo EF pode ser útil em doentes com síncope cujos estudos diagnósticos não invasivos sejam inconclusivos e quando se suspeite de bradiarritmias ou taquiarritmias. (*Nível de Evidência: B*)

A síncope é um sintoma transitório que pode ser causado por uma disfunção rítmica subjacente com ou sem existência de doença cardíaca associada. O estudo EF é utilizado para documentar ou excluir a causa arritmica da síncope. É extremamente útil em doentes com DCC e disfunção VE. O estudo EF não constitui habitualmente o primeiro passo de avaliação, sendo pelo contrário complementar a um estudo completo da síncope. A falta de correlação entre os sintomas e uma arritmia documentada descoberta durante um estudo EF pode levar à sobre-interpretação ou sub-interpretação do valor preditivo dos resultados. Os efeitos farmacológicos transitórios que possivelmente estão na origem da síncope podem permanecer ocultos. Em alguns doentes devem ser consideradas outras causas, nomeadamente de etiologia neurológica.

X. Valor dos fármacos anti-arrítmicos

A utilização de fármacos anti-arrítmicos em contextos agudos é descrita na Secção XIII sobre Tratamento Agudo de Arritmias Específicas.

Os fármacos anti-arrítmicos disponíveis podem ser classificados com base no sistema de 4 níveis de Vaughan Williams (tipo I: bloqueadores rápidos dos canais de sódio, tipo II: betabloqueadores, tipo III: bloqueadores da corrente de potássio de repolarização, tipo IV: antagonistas dos canais de cálcio)³⁵ ou através do mais mecanizado e clinicamente relevante Sicilian Gambit³⁶. O sistema de Vaughan Williams está um pouco desactualizado, porque os fármacos anti-arrítmicos têm acções complexas que não se enquadram facilmente numa das 4 classes de efeitos farmacológicos especificadas. Esta classificação é de utilidade limitada quando se pretende escolher um fármaco anti-arrítmico para tratar uma arritmia específica. O Sicilian Gambit, introduzido em 1991, constituiu uma tentativa para permitir a classificação dos fármacos anti-arrítmicos com base nos seus mecanismos de acção e nos mecanismos arritmogénicos.

A. Betabloqueadores

Estes fármacos são eficazes na supressão de ectopias ventriculares e arritmias, bem como na redução da MSC num espectro de disfunções cardíacas em doentes com e sem insuficiência cardíaca (IC). Os betabloqueadores são agentes anti-arrítmicos seguros e eficazes que podem ser considerados a base da terapêutica com fármacos anti-arrítmicos^{37,38}.

B. Amiodarona e sotalol

Os benefícios da amiodarona em termos de sobrevida a longo prazo são controversos, sendo que a maioria dos estudos não demonstram uma vantagem clara face aos placebos. Alguns estudos e uma meta-análise de diversos grandes estudos mostraram a redução da MSC utilizando amiodarona em disfunções VE devidas a EM prévio e cardiomiopatia dilatada não isquémica (CMD)³⁹⁻⁴¹, mas não mostrou qualquer benefício em termos de sobrevida na morte súbita cardíaca em insuficiência cardíaca (MSC-HeFT) utilizando amiodarona em comparação com o placebo^{8,42}. O sotalol, tal como a amiodarona, é eficaz na supressão de arritmias ventriculares, mas tem efeitos proarrítmicos maiores e ainda não foi comprovado que contribua para um aumento claro da sobrevida.

XI. Situações especiais em que os fármacos anti-arrítmicos podem ser indicados

A terapêutica com amiodarona pode ser considerada em situações especiais⁴³; algumas análises de subgrupos secundários indicam uma possível vantagem em termos de sobrevida nos casos em que a amiodarona é utilizada em combinação com betabloqueadores^{44,45}.

A. Doentes com taquiarritmias ventriculares que não satisfazem os critérios para um cardioversor-desfibrilhador implantável

Os betabloqueadores constituem a terapêutica de primeira linha, mas se esta terapêutica não for eficaz com uma dose terapêutica completa, pode tentar-se a administração de amiodarona ou sotalol, tendo o cuidado de monitorizar os possíveis efeitos adversos.

B. Doentes com cardioversores-desfibrilhadores implantáveis que têm taquicardia ventricular/fibrilhação ventricular recorrente com entrada em acção frequente do cardioversor-desfibrilhador implantável

Esta situação extrema tem sido denominada “tempestade do desfibrilhador” (taquicardia) e exige a adição de fármacos anti-arrítmicos e/ou ablação por cateter para controlo da TV recorrente e das descargas do CDI associadas. O sotalol é eficaz na supressão de arritmias auriculares e ventriculares⁴⁶, sendo a combinação de betabloqueadores e amiodarona uma abordagem alternativa. A administração de amiodarona por via intravenosa tem sido útil.

XII. Dispositivos cardioversores implantáveis e externos

Vários ensaios clínicos prospectivos e multicêntricos têm documentado uma melhoria na sobrevida com terapêutica CDI em doentes de alto risco com disfunção VE devido a EM prévio e cardiomiopatia não isquémica^{8,47-53} (Figura 2). A terapêutica com CDI comparada com a farmacoterapêutica anti-arrítmica convencional ou tradicional tem sido associada a reduções da mortalidade entre 23% e 55%, consoante o grupo de risco participante no estudo, com a melhoria da sobrevida devida quase exclusivamente à redução da MSC. Os estudos podem ser subdivididos em 2 tipos: estudos de prevenção primária

(profiláticos) nos quais os sujeitos não sofreram uma arritmia ventricular potencialmente fatal ou sintomatologia equivalente; e estudos de prevenção secundária envolvendo sujeitos que tiveram uma paragem cardíaca abortada, uma TV potencialmente fatal ou uma síncope inexplicável e cujos testes sugerem probabilidade elevada de uma taquiarritmia ventricular estar na origem da síncope.

A. Desfibrilhador automático externo

O desfibrilhador automático externo (DAE) salva vidas quando a desfibrilhação externa pode ser efectuada no prazo de minutos após os primeiros sintomas de FV. O DAE representa um método eficiente de desfibrilhação para doentes que sofram uma paragem cardíaca fora do hospital. A sua utilização por socorristas tradicionais ou não tradicionais parece ser segura e eficaz^{54,55}. É crucial escolher a localização adequada do dispositivo, de forma a reduzir o intervalo de tempo entre os primeiros sintomas de paragem cardíaca e a sua utilização. Têm sido envidados esforços por parte das autoridades federais, governamentais e comunitárias para colocar DAE nas escolas, recintos desportivos, zonas residenciais com elevada densidade populacional e aeroportos, bem como nos veículos das forças policiais e bombeiros⁵⁶⁻⁵⁸.

B. Ablação

Recomendações

Classe I

1. A ablação é indicada em doentes que apresentam baixo risco de MSC, com TV sustentada predominantemente monomórfica resistente aos fármacos, que sejam intolerantes aos fármacos ou que não pretendam seguir uma terapêutica farmacológica prolongada. (Nível de Evidência: C)
2. A ablação é indicada em doentes com TV com reentrada ramo-a-ramo. (Nível de Evidência: C)
3. A ablação é indicada como terapêutica coadjuvante em doentes com CDI que estejam a receber descargas de choques múltiplos em resultado de uma TV sustentada que não é tratável através de reprogramação ou alteração da farmacoterapêutica ou que não pretendam seguir uma terapêutica farmacológica prolongada⁶⁰. (Nível de Evidência: C)
4. A ablação é indicada em doentes com síndrome de Wolff-Parkinson-White reanimados após uma paragem cardíaca súbita devida a FV causada por fibrilhação auricular e condução rápida através da via acessória⁶¹. (Nível de Evidência: B)

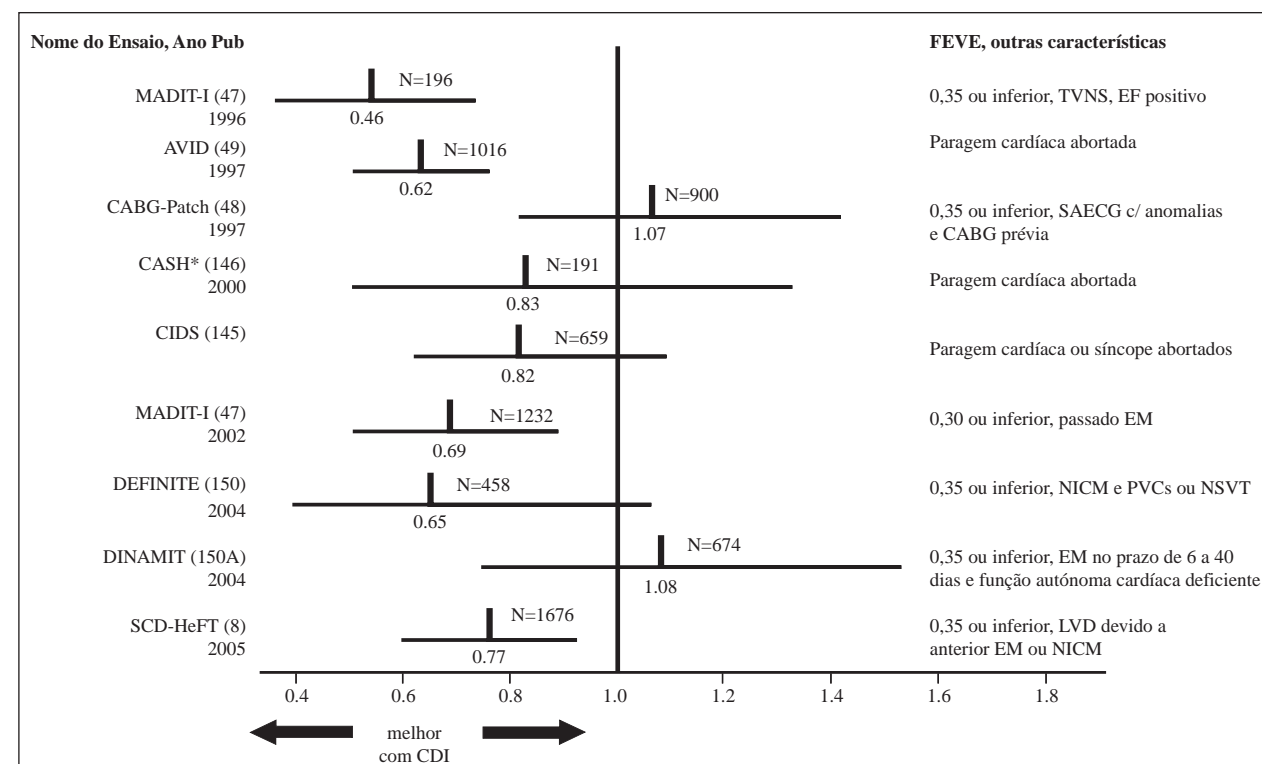


Figura 2. Principais ensaios com cardioversores desfibrilhadores implantáveis (CDI). Taxas de risco (linha vertical) e intervalos de confiança de 95% (linhas horizontais) para óbitos devidos a qualquer causa no grupo com CDI em comparação com o grupo sem CDI.

*Inclui apenas doentes com CDI e amiodarona do CASH. Consulte o Anexo 3 para obter o nome completo dos ensaios. CABG = coronary artery bypass graft surgery (cirurgia de pontagem coronária); EF = estudo eletrofisiológico; DVE = disfunção ventricular esquerda; FEVE = fracção de ejeção do ventrículo esquerdo; EM = enfarte do miocárdio; N = número de doentes; NICM = cardiomiopatia não isquémica; NSVT = taquicardia ventricular não sustentada; PUCs = complexos ventriculares prematuros; SAECG = electrocardiograma de alta resolução (signal-averaged electrocardiogram).

Classe IIa

1. A ablação pode ser uma terapêutica útil em doentes que apresentam baixo risco de MSC e com sintomas de TV monomórfica não mantida resistente aos fármacos, que sejam intolerantes aos fármacos ou que não pretendam seguir uma terapêutica farmacológica de longo prazo. (Nível de Evidência: C)
2. A ablação pode ser uma terapêutica útil em doentes que apresentam baixo risco de MSC e com sintomas frequentes de CVPs predominantemente monomórficos resistentes aos fármacos, que sejam intolerantes aos fármacos ou que não pretendam seguir uma terapêutica farmacológica de longo prazo. (Nível de Evidência: C)
3. A ablação pode ser útil em doentes sintomáticos com síndrome de Wolff-Parkinson-White que tenham vias acessórias com períodos refractários de duração inferior a 240 ms⁶¹. (Nível de Evidência: B)

Classe IIb

1. A ablação dos potenciais das fibras de Purkinje pode ser considerada em doentes com tempestades de arritmia ventricular consistentemente causados por CVPs de morfologia semelhante⁶². (Nível de Evidência: C)
2. A ablação de CVPs assintomáticos pode ser considerada quando os CVPs são muito frequentes para evitar ou tratar cardiomiopatias induzidas por taquicardia⁶³. (Nível de Evidência: C)

Classe III

A ablação de CVPs assintomáticos relativamente pouco frequentes não é recomendada. (Nível de Evidência: C)

A aplicação específica de ablação por radiofrequência à TV tem vindo a desenvolver-se em consonância com os avanços tecnológicos. A ablação por radiofrequência pode ser aplicada no tratamento de TV em doentes com doença isquémica,

cardiomiopatia, reentrada ramo-a-ramo e várias formas de TV idiopática⁶⁴⁻⁷⁶.

C. Cirurgia anti-arrítmica

Em doentes com TV recorrente refractária aos fármacos, os desfibriladores implantados, a ablação por cateter de radiofrequência, a ablação cirúrgica directa ou a ressecção do foco arritmogénico são abordagens que continuam a ser utilizadas em centros especializados. A cirurgia requer um mapeamento preciso pré-operatório e intra-operatório para determinar o local ou locais da taquicardia. Alguns centros utilizam uma abordagem das cicatrizes para a ressecção de locais arritmogénicos.

A gangliectomia simpática cervicotorácica esquerda está associada à redução da frequência de síncope arritmogénica na LQTS congénita e pode ser útil como terapêutica coadjuvante em doentes de alto risco com QT longo que têm síncope recorrentes e/ou paragens cardíacas abortadas apesar da combinação de CDI e terapêutica com betabloqueadores ou em doentes com QT longo não tolerantes aos betabloqueadores⁷⁷.

D. Revascularização para tratamento da arritmia

Uma análise dos estudos sobre a revascularização coronária revela a melhoria da sobrevida e a redução de MSC durante um seguimento a longo prazo^{78,79}. Se a DCC obstrutiva for ainda complicada por arritmias ventriculares, especialmente em doentes com doença do tronco comum da coronária esquerda e da artéria descendente anterior proximal, existe uma probabilidade razoável da revascularização reduzir a frequência e complexidade das arritmias e, em alguns doentes, eliminar essas arritmias.

XIII. Tratamento agudo de arritmias específicas

A. Tratamento da paragem cardíaca

A paragem cardíaca é caracterizada por uma perda abrupta da eficácia da circulação sanguínea, suficiente para causar a perda imediata dos sentidos, podendo ser fatal se não for tratada. Os mecanismos eléctricos mais comuns para a paragem cardíaca são FV e TV sem pulso (consulte a Secção 4 da versão integral das orientações), mas um número significativo de paragens cardíacas começam como bradiarritmias graves, assistolia ou actividade eléctrica sem pulso.

Recomendações

Classe I

1. Após estabelecer a existência de paragem cardíaca definitiva, suspeita ou iminente, a primeira prioridade deve ser a activação de uma equipa de resposta com capacidade para identificar o mecanismo específico e proceder a uma intervenção imediata. (*Nível de Evidência: B*)
2. Deve ser iniciada reanimação cardiopulmonar (CPR) imediatamente após se contactar a equipa de resposta. (*Nível de Evidência: A*)
3. Num contexto extra-hospitalar, se existir um DAE disponível, este deve ser imediatamente utilizado e a terapêutica de choque administrada de acordo com os algoritmos contidos na documentação sobre CPR80,81 desenvolvida pela American Heart Association (AHA) em conjunto com o International Liaison Committee on Resuscitation (ILCOR) e/ou o European Resuscitation Council (ERC). (*Nível de Evidência: C*)
4. Para vítimas com mecanismos de taquiarritmia ventricular da paragem cardíaca, quando se dá uma nova ocorrência após um choque de desfibrilhação máximo (geralmente 360 J para desfibriladores monofásicos), a amiodarona intravenosa deve ser o fármaco anti-arrítmico de eleição para tentar estabilizar o ritmo após as desfibrilhações. (*Nível de Evidência: B*)
5. Para taquiarritmias ventriculares recorrentes ou mecanismos de paragem cardíaca não taquiarrítmicos, recomenda-se o seguimento dos algoritmos incluídos na documentação sobre CPR80,81 elaborada pela AHA, em conjunto com o ILCOR e/ou o ERC. (*Nível de Evidência: C*)
6. As causas e factores reversíveis que contribuem para a paragem cardíaca devem ser manejados durante a prestação de cuidados avançados, incluindo o tratamento da hipoxia, perturbações electrolíticas, factores mecânicos e hipovolemia. (*Nível de Evidência: C*)

Classe IIa

Para tempos de resposta superiores ou iguais a 5 min, um breve período (inferior a 90 a 180 s) de CPR é razoável antes de proceder à tentativa de desfibrilhação. (*Nível de Evidência: B*)

Classe IIb

Pode ser aplicada uma percussão com o punho na zona precordial pelos profissionais de saúde que estejam a prestar socorro a uma vítima de paragem cardíaca. (*Nível de Evidência: C*)

As actividades de prestação de cuidados avançados, para além dos cuidados directamente relacionados com os métodos eléctricos de controlo de taquiarritmias, levaram à criação de protocolos complexos para orientar os socorristas. Tais documentos, publicados pela AHA80 e pelo ERC81, cobrem uma gama alargada de circunstâncias clínicas e manifestações de mecanismos, fornecendo informação quanto ao tratamento a fornecer em função das circunstâncias especiais tais como a idade da vítima (desde a infância aos idosos), o estado fisiopatológico e as probabilidades de sobrevivência. Os algoritmos de resposta às diversas circunstâncias são complexos e o leitor deverá consultar as fontes para saber mais pormenores^{80,81}. Como orientações de tratamento, esses documentos são classificados com o Nível de Evidência C, mas decorrem de um conjunto de estudos e opiniões variados que se integram nos diferentes Níveis de Evidência A, B ou C. A Figura 3 da versão integral das orientações apresenta as versões abreviadas das taquiarritmias e mecanismos não-taquiarrítmicos.

B. Arritmias associadas a síndromas coronários agudos

A incidência de FV (ocorrendo no prazo de 48 h sobre os primeiros sintomas de síndrome coronária aguda [SCA]) pode estar a decrescer devido ao facto da revascularização agressiva estar a limitar a dimensão do enfarte e a uma utilização crescente de betabloqueadores⁸². A ocorrência de FV no início da SCA tem sido associada ao aumento da mortalidade hospitalar e não ao aumento da mortalidade a longo prazo⁸³. A profilaxia com lidocaína pode reduzir a incidência de FV no SCA, mas parece estar associada ao aumento da mortalidade, provavelmente devido a bradicardia, pelo que este tratamento foi abandonado de uma forma generalizada⁸⁴. A utilização de betabloqueadores profiláticos no contexto de EM agudo reduz a incidência de FV, pelo que esta prática é encorajada sempre que adequado. Da mesma forma, a correcção de hipomagnesiemia e hipocaliemia é encorajada devido ao potencial contributo das alterações electrolíticas para a FV.⁸⁵

C. Taquicardia ventricular associada a enfarte do miocárdio com troponina baixa

Recomendações

Classe I

Os doentes com TV sustentada, nos quais se registem elevações de baixo nível nos biomarcadores cardíacos de lesão/necrose dos miócitos, devem ser tratados de forma semelhante à dos

doentes com TV sustentada e que não tenham aumento registado dos biomarcadores. (*Nível de Evidência: C*)

D. Taquicardia ventricular monomórfica sustentada

Recomendações

Classe I

1. No caso do diagnóstico não ser claro, deve assumir-se que uma taquicardia com QRS alargado é uma TV. (*Nível de Evidência: C*)
2. É recomendável proceder a cardioversão por corrente directa com a sedação apropriada em qualquer altura do tratamento em doentes com suspeita de TV monomórfica com compromisso hemodinâmico. (*Nível de Evidência: C*)

Classe IIa

1. É razoável a utilização de procainamida intravenosa (ou ajmalina em alguns países europeus) para o tratamento inicial de doentes com TV monomórfica estável sustentada. (*Nível de Evidência: B*)
2. É razoável a utilização de amiodarona intravenosa em doentes com TV monomórfica sustentada hemodinamicamente instável, refractária à conversão com contra-choques ou recorrente, independentemente da procainamida ou outros agentes. (*Nível de Evidência: C*)
3. Pode ser útil a resolução com *pacings* por cateter transvenoso no tratamento de doentes com TV monomórfica sustentada refractária à cardioversão ou frequentemente recorrente apesar da medicação anti-arrítmica. (*Nível de Evidência: C*)

Classe IIb

A lidocaína intravenosa pode ser utilizada no tratamento inicial de doentes com TV monomórfica sustentada estável, especificamente associada a isquémia ou enfarte agudo do miocárdio. (*Nível de Evidência: C*)

Classe III

Os bloqueadores do canal de cálcio, tais como o verapamil e o diltiazem, não devem ser utilizados em doentes para terminar a taquicardia de complexo QRS alargado de origem desconhecida, especialmente em doentes com antecedentes de disfunção do miocárdio. (*Nível de Evidência: C*)

Deve ser dada prioridade absoluta à correcção de condições potencialmente causadoras ou agravantes como a hipocaliemia e a isquémia. A terminação atempada é normalmente desejável mesmo quando a TV é bem tolerada. Isto pode ser conseguido

através de cardioversão, medicação anti-arrítmica ou técnicas de *pacings*.

O tratamento inicial inclui frequentemente a administração de medicação anti-arrítmica intravenosa. As vantagens incluem a não necessidade de anestesia e a pronta disponibilidade.

A amiodarona intravenosa não é ideal para conversão precoce de TV monomórfica estável. A procainamida intravenosa é mais adequada quando se pretende conseguir a redução precoce da frequência da TV e a terminação da TV monomórfica^{86,87}. Recomenda-se a monitorização atenta da pressão arterial e do estado cardiovascular na presença de IC congestiva ou disfunção grave do VE, uma vez que a procainamida intravenosa pode causar hipotensão transitória⁸⁸. A lidocaína é eficaz quando se suspeitar que a TV está relacionada com a isquémia do miocárdio^{89,90}.

E. Taquicardia ventricular monomórfica repetitiva

Recomendações

Classe IIa

A amiodarona intravenosa, os betabloqueadores e a procainamida intravenosa (ou sotalol ou ajmaline na Europa) podem ser úteis no tratamento de TV monomórfica repetitiva no contexto de doença coronária⁹¹ e TV idiopática. (Nível de Evidência: C)

A TV monomórfica repetitiva é caracterizada electrocardiograficamente por ectopia ventricular frequente e episódios de taquicardia ventricular não sustentada (TVNS) com ritmo sinusal intermédio. Ocorre tipicamente em repouso e termina por si só, apesar da arritmia poder estar presente durante a maior parte do tempo⁹². Embora esta terminologia se possa referir a arritmias com diferentes mecanismos, refere-se em geral a TV idiopática, mais frequentemente à do tipo câmaras de saída do VD⁹⁵. Esta taquicardia pode causar palpitações ou, raramente, cardiomiopatia relacionada com taquicardia⁹⁶. Muitos doentes não apresentam qualquer sintoma relacionado com a arritmia. Em alguns doentes, a taquicardia é causada pelo exercício⁹⁷. É menos frequente uma manifestação electrocardiograficamente semelhante em doentes com doença cardíaca estrutural e, especificamente, EM prévios⁹¹.

Os agentes betabloqueadores ou os bloqueadores do canal de cálcio são frequentemente eficazes. A ablação é geralmente bem sucedida em casos problemáticos de taquicardia da câmara de saída do VD⁹⁸.

F. Taquicardia ventricular polimórfica

Recomendações

Classe I

1. A cardioversão por corrente directa com sedação adequada à situação é recomendada para doentes com TV polimórfica sustentada com compromisso hemodinâmico e a sua utilização é razoável em qualquer altura da cascata de tratamento. (Nível de Evidência: B)
2. Os betabloqueadores intravenosos são úteis em doentes com TV polimórfica recorrente, especialmente se houver suspeita de isquémia ou esta não puder ser excluída. (Nível de Evidência: B)
3. A administração intravenosa com amiodarona é útil em doentes com TV polimórfica recorrente na ausência de anomalias de repolarização relacionadas com LQTS congénita ou adquirida. (Nível de Evidência: C)
4. Deve ser considerada a possibilidade de angiografia urgente com vista à revascularização para doentes com TV polimórfica nos casos em que a isquémia do miocárdio não pode ser excluída. (Nível de Evidência: C)

Classe IIb

A lidocaína intravenosa é admissível para o tratamento de TV polimórfica especificamente associada a isquémia ou enfarte agudo do miocárdio. (Nível de Evidência: C)

A TV polimórfica pode ser sustentada, exigindo geralmente cardioversão eléctrica urgente, ou terminar por si só, com interlúdios de ritmo sinusal.

Os betabloqueadores intravenosos são úteis neste contexto e melhoram a mortalidade no contexto de TV polimórfica recorrente com EAM⁹⁹. A administração intravenosa com amiodarona também é útil^{80,81,100-102}. Deve ser considerada a possibilidade de angiografia coronária urgente no contexto de TV polimórfica recorrente quando se suspeita de isquémia ou esta não puder ser excluída¹⁰³.

G. Torsades de pointes

Recomendações

Classe I

1. Recomenda-se a retirada de quaisquer fármacos prejudiciais e a correcção de alterações electrolíticas em doentes que apresentem *torsades de pointes*. (Nível de Evidência: A)
2. Recomenda-se *pacings* imediato e de longo prazo para doentes que apresentem *torsades de pointes* devido a

bloqueio cardíaco e bradicardia sintomática. (Nível de Evidência: A)

Classe IIa

1. O tratamento utilizando sulfato de magnésio intravenoso é razoável em doentes com LQTS e alguns episódios de *torsades de pointes*. É pouco provável que o magnésio seja eficaz em doentes com um intervalo QT normal. (Nível de Evidência: B)
2. O *pacings* imediato e de longo prazo é razoável para doentes que apresentem *torsades de pointes* recorrentes e pausa-dependentes. (Nível de Evidência: B)
3. A combinação de betabloqueadores com *pacings* constitui uma terapêutica aguda razoável em doentes que apresentem *torsades de pointes* e bradicardia sinusal. (Nível de Evidência: C)
4. O isoproterenol é razoável como tratamento temporário em doentes agudos que apresentem *torsade de pointes* recorrentes e pausa-dependentes que não tenham LQTS congénita. (Nível de Evidência: B)

Classe IIb

1. Pode ser considerada a suplementação de potássio de 4,5 a 5 mM/L para doentes que apresentem *torsades de pointes*. (Nível de Evidência: B)
2. A administração de lidocaína intravenosa ou mexiletina oral pode ser considerada em doentes que apresentem LQT3 e “torsades de pointes”. (Nível de Evidência: C)

O prolongamento marcado do intervalo QT e as TV polimórficas morfológicamente distintas *torsades de pointes* ocorrem em 3 contextos comuns: LQTS congénita, em associação a fármacos e em doentes com doença avançada do sistema de condução que tenha progredido para bloqueio cardíaco.

H. Taquicardia ventricular incessante

Recomendações

Classe I

Recomenda-se revascularização e betabloqueio seguido de fármacos anti-arrítmicos intravenosos, tais como a procainamida ou a amiodarona, em doentes com TV polimórfica recorrente ou incessante devido a isquémia aguda do miocárdio. (Nível de Evidência: C)

Classe IIa

A administração de amiodarona ou procainamida intravenosa seguida de ablação TV podem ser eficazes no tratamento de

doentes com TV monomórfica recorrente frequente ou incessante. (Nível de Evidência: B)

Classe IIb

1. A administração de amiodarona intravenosa e betabloqueadores intravenosos separadamente ou em conjunto pode ser razoável em doentes com tempestades TV. (Nível de Evidência: C)
2. Pode ser considerado *pacings* em *overdrive* ou anestesia geral em doentes com TV recorrente frequente ou incessante. (Nível de Evidência: C)
3. Pode ser considerada a modulação da espinal medula em alguns doentes com TV frequentemente recorrente ou incessante. (Nível de Evidência: C)

I. Características clínicas

A síndrome de episódios muito frequentes de TV que exigem cardioversão foi denominada “tempestade de TV”.

As orientações de tratamento para estas síndromas baseiam-se em provas incidentais uma vez que são raras, existem inúmeros mecanismos subjacentes potenciais e não foram realizados ensaios aleatórios.

Os betabloqueadores intravenosos devem ser considerados em caso de tempestade de TV polimórfica, uma vez que se trata da terapêutica isolada mais eficaz. É de extrema importância tentar compreender o substrato das arritmias incessantes uma vez que, se conseguirmos chegar a um diagnóstico, podem ser tratadas.

XIV. Arritmia ventricular e morte súbita cardíaca relacionada com patologias específicas

A. Disfunção ventricular esquerda devido a um enfarte do miocárdio prévio

Recomendações

Classe I

1. Devem ser efectuadas tentativas agressivas para tratar a IC que, em alguns doentes, pode apresentar-se com disfunção VE devido a um EM prévio e a taquiarritmias ventriculares. (Nível de Evidência: C)
2. Devem ser efectuadas tentativas agressivas para tratar a isquémia do miocárdio que pode apresentar-se em alguns doentes com taquiarritmias ventriculares. (Nível de Evidência: C)

3. A revascularização coronária é indicada para reduzir o risco de MSC em doentes com FV quando houver evidências directas e claras de isquémia aguda do miocárdio imediatamente precedente aos primeiros sintomas de FV. (*Nível de Evidência: B*)
4. Se a revascularização coronária não puder ser realizada e existirem evidências de EM prévio e disfunção VE significativa, a terapêutica primária de doentes reanimados de FV deve ser o CDI em doentes que estejam a seguir terapêutica médica crónica otimizada e que tenham expectativas razoáveis de sobrevida com um bom estado funcional durante um período superior a um ano. (*Nível de Evidência: A*)
5. Recomenda-se a terapêutica com CDI para prevenção primária com vista à redução da mortalidade total através da redução da MSC em doentes com disfunção VE devida a EM prévio que tenha ocorrido há pelo menos 40 dias, tenham um FEVE inferior ou igual a 30% a 40%, se enquadrem nas classes funcionais II ou III da NYHA, estejam a seguir terapêutica médica crónica otimizada e tenham expectativas razoáveis de sobrevida com um bom estado funcional durante um período superior a um ano. (*Nível de Evidência: A*) (*Consulte a Secção IA.*)
6. A terapêutica com CDI é eficaz na redução da mortalidade através da redução de MSC em doentes com disfunção VE devida a EM prévio que apresentam TV sustentada hemodinamicamente instável, que estejam a seguir terapêutica médica crónica otimizada e tenham expectativas razoáveis de sobrevida com um bom estado funcional durante um período superior a um ano. (*Nível de Evidência: A*)

Classe IIa

1. A implantação do CDI é razoável em doentes com disfunção VE devida a EM prévio que tenha ocorrido há pelo menos 40 dias, tenham uma FEVE inferior ou igual a 30% a 35%, se enquadrem na classe funcional I da NYHA, estejam a seguir terapêutica médica crónica otimizada e que tenham expectativas razoáveis de sobrevida com um bom estado funcional durante um período superior a um ano. (*Nível de Evidência: B*) (*Consulte a Secção IA.*)
2. A amiodarona, muitas vezes em combinação com os betabloqueadores, pode ser útil para doentes com disfunção VE devida a EM prévios e sintomas devidos a TV que não responde a agentes bloqueadores beta-adrenérgicos. (*Nível de Evidência: B*)
3. A terapêutica com Sotalol é razoável para reduzir os sintomas resultantes de TV em doentes com disfunção VE devida a EM prévio que não responde a agentes

betabloqueadores. (*Nível de Evidência: C*)

4. As terapêuticas coadjuvantes ao CDI, incluindo ablação por cateter ou ressecção cirúrgica, e a terapêutica farmacológica com agentes como a amiodarona ou o sotalol são razoáveis para melhorar os sintomas devidos a episódios frequentes de TV ou FV sustentada em doentes com disfunção VE devida a EM prévio. (*Nível de Evidência: C*)
5. A terapêutica com amiodarona é razoável para reduzir os sintomas devidos a TV hemodinamicamente estável recorrente para doentes com disfunção do VE devida a EM prévio que não possam ou não queiram submeter-se à implantação de um CDI. (*Nível de Evidência: C*)
6. A implantação de CDI é razoável no tratamento de TV sustentada recorrente em doentes após-EM com função ventricular normal ou quase normal que seguem terapêutica médica crónica otimizada e que têm uma expectativa razoável de sobrevida com um bom estado funcional durante um período superior a um ano. (*Nível de Evidência: C*)

Classe IIb

1. A ablação por cateter curativa ou a amiodarona podem ser consideradas em substituição de terapêutica com CDI para melhorar os sintomas em doentes com disfunção do VE devida a EM prévio e TV hemodinamicamente estável recorrente cuja FE seja superior a 40%. (*Nível de Evidência: B*)
2. A terapêutica com amiodarona pode ser razoável para doentes com disfunção do VE devida a EM prévio com indicação para CDI, conforme acima definido, em doentes que não podem ou não querem submeter-se à implantação de um CDI. (*Nível de Evidência: C*)

Classe III

1. Não é aconselhável a administração de uma terapêutica profiláctica com fármacos anti-arrítmicos para reduzir a mortalidade em doentes com arritmias ventriculares não sustentadas assintomáticas. (*Nível de Evidência: B*)
2. Não devem ser utilizados fármacos anti-arrítmicos classe IC em doentes com antecedentes de EM. (*Nível de Evidência: A*)

Os doentes com DCC manifestam geralmente 3 tipos de taquiarritmias ventriculares: TVNS (definida como 3 ou mais batimentos ventriculares repetitivos sucessivos com duração máxima de 30 s a uma frequência superior a 100 batimentos por minuto), TV sustentada e paragem cardíaca resultante de TV ou FV. A mortalidade cardíaca em doentes com todos os tipos de taquiarritmias ventriculares é elevada. A alta mortalidade resulta de morte cardíaca não súbita e súbita. Estas arritmias podem resultar de isquémia do miocárdio, por efeitos

de IC, para além de deficiências eléctricas primárias.

A maioria das TVNS em doentes com DCC crónica é breve e não causa sintomas. Não existem provas de que a supressão de TVNS assintomáticas possa prolongar a vida. O tratamento da TV sustentada em doentes com DCC crónica deve ter em conta as manifestações clínicas produzidas pela taquicardia, bem como a frequência dos episódios. Os doentes que tiverem uma paragem cardíaca devido a FV que não ocorra no prazo das primeiras 24 a 48 h após um EM agudo podem correr o risco de paragem cardíaca recorrente.

Todos os doentes com DCC correm riscos de MSC e a maioria das MSC ocorre em doentes sem disfunções VE graves. A terapêutica com CDI é indicada para reduzir o risco de MSC em 2 grupos de doentes: doentes cuja FEVE é inferior ou igual a 40% em resultado de EM prévio e que têm TVNS espontânea e TV monomórfica sustentada indutível por estudos EF⁵⁰ e doentes cuja FEVE é inferior a 30% em resultado de um EM que tenha ocorrido 40 dias ou mais antes da primeira manifestação da IC (sintomas da classe funcional II ou III da NYHA)⁵¹. A utilização de agentes anti-arrítmicos pode predispor o doente a complicações pró-arrítmicas que podem constituir uma ameaça significativa para a sua vida. Os CDI estão a ser cada vez mais utilizados com sucesso no tratamento destas arritmias, que podem por si só não ser potencialmente fatais, de forma a evitar a relativa ineficácia e complicações adversas da terapêutica farmacológica.

B. Doença cardíaca valvular

Recomendações

Classe I

Os doentes com doença cardíaca valvular e arritmias ventriculares devem ser avaliados e tratados seguindo as recomendações actuais para cada disfunção. (*Nível de Evidência: C*)

Classe IIb

A eficácia da reparação ou substituição da válvula mitral para reduzir o risco de MSC em doentes com prolapso da válvula mitral, regurgitação mitral grave e arritmias ventriculares graves ainda não foi claramente estabelecida. (*Nível de Evidência: C*)

Até à data não existem dados suficientes que demonstrem a redução de arritmias ventriculares resultante da reparação ou substituição da válvula na maioria dos doentes com doença valvular. Por esta razão, os doentes com doença cardíaca valvular e arritmias ventriculares devem ser avaliados e

tratados seguindo as recomendações actuais para cada disfunção¹⁰⁴.

C. Doença cardíaca congénita

Recomendações

Classe I

1. A implantação de um CDI é indicada em doentes com doença cardíaca congénita que tenham sobrevivido a uma paragem cardíaca após avaliação para definir a causa do episódio e excluir quaisquer causas reversíveis. A implantação de um CDI é indicada em doentes que estejam a seguir terapêutica médica crónica otimizada e que tenham expectativas razoáveis de sobrevida com um bom estado funcional durante um período superior a um ano. (*Nível de Evidência: B*)
2. Os doentes com doença cardíaca congénita e TV sustentada espontânea devem ser submetidos a avaliação hemodinâmica invasiva e EF. A terapêutica recomendada inclui ablação por cateter ou ressecção cirúrgica para eliminar a TV. Se este procedimento não for bem sucedido, recomenda-se a implantação de um CDI. (*Nível de Evidência: C*)

Classe IIa

A avaliação hemodinâmica invasiva e EF é admissível em doentes com doença cardíaca congénita, síncope inexplicável e diminuição da função ventricular. Na ausência de uma causa definida e reversível, a implantação de um CDI constitui uma opção viável em doentes que estejam a ser submetidos a terapêutica médica crónica otimizada e que tenham uma expectativa de sobrevida razoável com um bom estado funcional por um período superior a um ano. (*Nível de Evidência: B*)

Classe IIb

O estudo EF pode ser considerado para doentes com doença cardíaca congénita e pares de sístoles ventriculares prematuros ou TVNS para determinar o risco de uma arritmia ventricular sustentada. (*Nível de Evidência: C*)

Classe III

A terapêutica anti-arrítmica profiláctica não é indicada para doentes assintomáticos com doença cardíaca congénita e CVPs isolados. (*Nível de Evidência: C*)

A doença cardíaca congénita representa um espectro diversificado de insuficiências anatómicas e fisiológicas com diferenças significativas relativamente à história natural, a fisiologia pré- e pós-operatória, bem como o risco de arritmias,

terapêuticas adequadas e risco de MSC posterior.

Durante a infância, mais de 75% dos óbitos de doentes com doença cardíaca congénita têm lugar no hospital, sendo que a maioria ocorre durante o período perioperatório¹⁰⁵. Os restantes óbitos ocorrem fora do hospital ou nos serviços de emergência, frequentemente em doentes com outras deficiências congénitas ou sépsis.

Após os 20 anos de idade, existe um aumento progressivo na incidência de mortalidade cardíaca súbita e total no pós-operatório em doentes com doença cardíaca congénita¹⁰⁶.

Foram associadas ao aumento do risco de MSC tardio cinco cardiopatias congénitas: tetralogia de Fallot, transposição-d e -l das grandes artérias, estenose da aorta e ventrículo único funcional¹⁰⁶⁻¹⁰⁸. A maioria dos estudos sobre MSC tardio em doentes no pós-operatório com doença cardíaca congénita versou sobre a tetralogia de Fallot.

Em geral, os doentes em recuperação pós-operatória com síncope inexplicável devem ser submetidos a avaliação hemodinâmica e EF. Uma resposta positiva ao estudo EF, independentemente da indicação clínica, pode identificar doentes com alto risco de MSC tardio¹⁰⁹. Na ausência de disfunção ventricular ou de sintomas, a ectopia ventricular isolada tem um valor de prognóstico mínimo e os riscos do tratamento com fármacos anti-arrítmicos podem exceder os potenciais benefícios¹¹⁰.

A deformação congénita da artéria coronária mais comum causadora de MSC nos jovens é a origem anómala da artéria coronária esquerda a partir do seio de Valsalva direito. O mecanismo de MSC proposto é que ou a angulação aguda do orifício coronário ou a compressão da artéria coronária esquerda ao atravessar a região entre a parede da aorta e a câmara de saída do VD resulta em isquémia aguda do miocárdio e em desenvolvimento de TV ou FV. O diagnóstico definitivo através de angiografia coronária é uma indicação para revascularização cirúrgica.

Apesar das disfunções abrangidas por esta categoria serem causas importantes de arritmias ventriculares potencialmente fatais, a ocorrência de TV/MSD é relativamente rara e na maioria dos casos existem poucos dados resultantes de estudos relativos à forma como as arritmias podem ser tratadas de forma mais eficaz. Os dados relativos à prevenção de arritmias ventriculares potencialmente fatais são ainda mais escassos.

As emergências graves, em consequência de qualquer problema subjacente a esta secção, devem ser tratadas de forma convencional.

D. Condições metabólicas e inflamatórias

1. Miocardite, doença reumática e endocardite

Recomendações

Classe I

1. A inserção de um *pacemaker* temporário é indicada em doentes com bradicardia sintomática e/ou bloqueio cardíaco durante a fase aguda da miocardite. (Nível de Evidência: C)
2. A regurgitação aguda da aorta associada a TV deve ser tratada cirurgicamente se não existirem contra-indicações para tal. (Nível de Evidência: C)
3. A endocardite aguda exacerbada por abscesso na aorta ou anular e bloqueio da AV deve ser tratada cirurgicamente se não existirem contra-indicações para tal. (Nível de Evidência: C)

Classe IIa

1. A implantação do CDI pode ser benéfica em doentes com arritmias ventriculares potencialmente fatais que não estejam na fase aguda da miocardite, conforme indicado na ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices¹, que estejam a seguir uma terapêutica médica crónica otimizada e que tenham uma expectativa de sobrevida razoável com bom estado funcional durante um período superior a um ano. (Nível de Evidência: C)
2. A terapêutica anti-arrítmica pode ser útil em doentes com TVNS sintomática ou TV sustentada durante a fase aguda da miocardite. (Nível de Evidência: C)

Classe III

A implantação do CDI não é indicada durante a fase aguda da miocardite. (Nível de Evidência: C)

A miocardite é um processo inflamatório que afecta o miocárdio cardíaco e está frequentemente ligada a uma infecção.

As arritmias cardíacas associadas à miocardite aguda podem variar entre alterações de condução e dificuldade de supressão de arritmias ventriculares potencialmente fatais. Podem ocorrer mortes relacionadas com IC e arritmias incluindo bloqueio cardíaco¹¹¹⁻¹¹⁸. Os doentes com arritmias ou síncope podem necessitar de fármacos anti-arrítmicos e/ou terapêutica com dispositivos¹¹⁹. A inserção temporária de um *pacemaker* é indicada em doentes com miocardite aguda que apresentam bloqueios cardíacos sintomáticos, tal como preconizado para as outras causas de bloqueio cardíaco agudo sintomático.

Os doentes com cardite de Lyme podem desenvolver diversos graus de anomalias de condução AV. Os bloqueios cardíacos persistentes são raros, mas nestes casos será necessário *pacemaker* permanente^{120,121}.

A doença de Chagas é causada pelo protozoário *Trypanosoma cruzi* e transmitida por um insecto vector, sendo comum na América Central e do Sul. A miocardite aguda é rara, mas mais de um terço desenvolve danos posteriores no miocárdio com IC progressiva e hipóteses reduzidas de sobrevida. É comum a existência de disfunções de condução com progressão para bloqueios cardíacos completos, sendo também comuns as arritmias ventriculares potencialmente fatais. A amiodarona parece ser eficaz no tratamento de taquiarritmias ventriculares e a morte ocorre como resultado de IC refractárias ou arritmias¹²². A terapêutica com dispositivos, incluindo o CDI é frequentemente utilizada na última fase¹²³.

Na febre reumática aguda, o bloqueio cardíaco completo e as arritmias ventriculares são raras¹²⁴⁻¹²⁶. O desenvolvimento de distúrbios ao nível do ritmo cardíaco é sinal de mau prognóstico na endocardite infecciosa¹²⁷.

2. Cardiomiopatias infiltrativas

Recomendações

Classe I

Para além do tratamento da cardiomiopatia infiltrativa subjacente, as arritmias potencialmente fatais devem ser tratadas da mesma forma que essas arritmias são tratadas em doentes com outras cardiomiopatias, incluindo a utilização de CDI e *pacemakers* em doentes que estejam a seguir terapêutica médica crónica otimizada e tenham uma expectativa de sobrevida razoável com bom estado funcional por um período superior a um ano. (Nível de Evidência: C)

A ligação entre as cardiomiopatias infiltrativas e a TV/MSD está bem documentada. Em todos os casos, sempre que apropriado, o tratamento da condição subjacente deve ser acompanhado do tratamento das manifestações cardíacas.

3. Disfunções endócrinas e diabetes

Recomendações

Classe I

1. O tratamento de arritmias ventriculares derivadas de disfunções endócrinas deve ter em conta os desequilíbrios electrolíticos (potássio, magnésio e cálcio) e o tratamento de endocrinopatias subjacentes. (Nível de Evidência: C)

2. As arritmias ventriculares persistentes potencialmente fatais que se desenvolvem em doentes com disfunções endócrinas devem ser tratadas da mesma forma que em doentes com outras doenças, incluindo a utilização de CDI e implantação de *pacemakers*, conforme necessário, em doentes que estejam a seguir uma terapêutica médica crónica otimizada e que tenham uma expectativa de sobrevida razoável com bom estado funcional durante um período superior a um ano. (Nível de Evidência: C)

3. Os doentes diabéticos com arritmias ventriculares devem em geral ser tratados da mesma forma que os doentes não diabéticos. (Nível de Evidência: A)

As disfunções endócrinas podem induzir TV/MSD devido ao excesso ou insuficiência da actividade hormonal nos receptores do miocárdio (p.ex., feocromocitoma, hipotireoidismo). A endocrinopatia pode também originar alterações ao nível do miocárdio (p.ex., acromegalia) ou alterações electrolíticas produzidas pelo excesso de hormonas (p.ex., hipercaliemia na doença de Addison e hipocaliemia na síndrome de Conn) e certas disfunções endócrinas podem acelerar a progressão de manifestações tais como doença cardíaca estrutural subjacente resultante de dislipidemia ou hipertensão, aumentando o risco de arritmias graves.

4. Insuficiência renal terminal

Recomendações

Classe I

1. O tratamento agudo de arritmias ventriculares em caso de insuficiência renal terminal deve tratar imediatamente o estado hemodinâmico e o desequilíbrio electrolítico (potássio, magnésio, e cálcio). (Nível de Evidência: C)
2. As arritmias ventriculares potencialmente fatais, especialmente em doentes à espera de transplante renal, devem ser tratadas de forma convencional, incluindo a utilização de CDI e *pacemaker* implantável, conforme necessário, em doentes que estejam a seguir uma terapêutica médica crónica otimizada e que tenham uma expectativa de sobrevida razoável com bom estado funcional durante um período superior a um ano. (Nível de Evidência: C)

As causas cardiovasculares são responsáveis por pelo menos 40% dos óbitos em doentes com insuficiência renal terminal e 20% destes são súbitos.

5. Obesidade, dietas e anorexia

Recomendações

Classe I

As arritmias ventriculares potencialmente fatais em doentes com obesidade, anorexia ou que se encontram a seguir uma dieta, devem ser tratadas da mesma forma que são tratadas em doentes com outras doenças, incluindo a implantação de um CDI e *pacemaker* conforme necessário. Os doentes a serem submetidos a implantação de CDI devem seguir uma terapêutica médica crónica optimizada e ter uma expectativa de sobrevida razoável com bom estado funcional durante um período superior a um ano. (*Nível de Evidência: C*)

Classe IIa

A redução do peso de forma programada em caso de obesidade e a reintrodução de alimentos de forma cuidadosamente controlada em caso de anorexia podem reduzir de forma eficaz o risco de arritmias ventriculares e MSC. (*Nível de Evidência: C*)

Classe III

Não são recomendadas dietas prolongadas, desequilibradas e com baixo teor de calorias; podem ser prejudiciais e causar arritmias ventriculares potencialmente fatais. (*Nível de Evidência: C*)

As perturbações alimentares graves, bem como os métodos excessivos para as rectificar rapidamente, estão associadas à MSC. Em indivíduos com excesso de peso, este risco é especialmente evidente nos obesos graves com uma incidência 40 a 60 vezes superior quando comparada com a população em geral dentro da mesma faixa etária^{128,129}.

A apneia obstrutiva do sono pode desempenhar um papel importante na génese das arritmias e IC em indivíduos obesos¹³⁰.

As taxas de mortalidade registadas na anorexia nervosa variam entre 5% e 20%, com a taxa real a situar-se provavelmente à volta dos 6%¹³¹. Diz-se que até um terço destes óbitos, incluindo os que ocorrem durante a reintrodução de alimentos, se deve a causas cardíacas, mas não existem dados precisos relativamente à MSC.

E. Doenças do pericárdio

Recomendações

Classe I

As arritmias ventriculares que se desenvolvem em doentes com doença do pericárdio devem ser tratadas da mesma forma que são tratadas em doentes com outras doenças, incluindo implantação de CDI e *pacemaker*, conforme a necessidade. Os doentes a serem submetidos a implantação de um CDI devem seguir uma terapêutica médica crónica optimizada e ter uma expectativa de sobrevida razoável com bom estado funcional durante um período superior a um ano. (*Nível de Evidência: C*)

F. Hipertensão arterial pulmonar

Recomendações

Classe III

Geralmente, a terapêutica anti-arrítmica profiláctica não é indicada para prevenção primária de MSC em doentes com hipertensão arterial pulmonar ou outras doenças pulmonares. (*Nível de Evidência: C*)

A MSC é responsável por 30% a 40% da mortalidade em doentes com hipertensão arterial pulmonar.

G. Arritmias transitórias de causa reversível

Recomendações

Classe I

1. A revascularização do miocárdio deve ser efectuada quando apropriado para reduzir o risco de MSC em doentes que sofram uma paragem cardíaca devida a FV ou TV polimórfica no contexto de isquémia ou EM agudos. (*Nível de Evidência: C*)
2. Excepto no caso em que se consiga provar que as alterações electrolíticas foram a causa, os sobreviventes de paragem cardíaca devida a FV ou TV polimórfica nos quais se encontrem alterações electrolíticas, devem, em geral, ser avaliados e tratados de forma semelhante aos doentes com paragem cardíaca sem alterações electrolíticas. (*Nível de Evidência: C*)
3. Os doentes que apresentem TV monomórfica sustentada, em presença de fármacos anti-arrítmicos ou alterações electrolíticas, devem ser avaliados e tratados de forma semelhante aos doentes com TV sem alterações electrolíticas ou sem presença de fármacos anti-arrítmicos. Os fármacos

anti-arrítmicos ou as alterações electrolíticas não devem ser considerados a única causa de TV monomórfica sustentada. (*Nível de Evidência: B*)

4. Deve aconselhar-se os doentes que apresentem TV polimórfica em associação com um intervalo QT prolongado devido a fármacos anti-arrítmicos ou outros fármacos a evitar a exposição a agentes associados ao prolongamento do QT. Pode encontrar-se uma lista destes fármacos nos sítios da web www.qt drugs.org e www.torsades.org. (*Nível de Evidência: B*)

A taxa de mortalidade em sobreviventes de paragem cardíaca é elevada, mesmo quando a causa da paragem inicial se parece dever a uma anomalia transitória ou corrigível, e na sua maior parte parece dever-se a paragem cardíaca recorrente^{132,133}.

Estudos observacionais sugerem que:

- É pouco provável que uma TV monomórfica sustentada, em doentes com EM prévio, seja afectada por uma revascularização¹³⁴.
- A revascularização do miocárdio só constitui terapêutica suficiente em doentes que tenham sobrevivido a uma FV em associação a uma isquémia do miocárdio no caso da função ventricular ser normal e não existirem antecedentes de EM¹³⁵.

XV. Arritmias ventriculares associadas a cardiomiopatis

A. Cardiomiopatia dilatada (não isquémica)

Recomendações

Classe I

1. O estudo electrofisiológico (EF) é útil no diagnóstico da taquicardia do ramo de reentrada e para orientar a ablação em doentes com cardiomiopatia dilatada (CMD) não isquémica. (*Nível de evidência: C*)
2. O estudo EF é útil para a avaliação diagnóstica em doentes com CMD não isquémica com palpitações sustentadas, taquicardia com complexo QRS alargado e pré-síncope ou síncope. (*Nível de evidência: C*)
3. Deveria implantar-se um cardioversor desfibrilhador implantável (CDI) em doentes com CMD não isquémica e disfunção significativa do ventrículo esquerdo (VE) que apresentem taquicardia ventricular (TV) ou fibrilhação ventricular (FV) sustentadas, estando a receber terapêutica médica optimizada crónica e tendo uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: A*)

4. Recomenda-se terapêutica CDI na prevenção primária para reduzir a mortalidade total através de uma diminuição da morte súbita cardíaca (MSC) em doentes com CMD não isquémica e com uma fracção de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) inferior ou igual a 30%-35%, que se encontrem na classe funcional II ou III da NYHA, recebam tratamento médico optimizado crónico e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: B*) (*Ver Secção IA*)

Classe IIa

1. A implantação de CDI pode ser benéfica para os doentes com síncope inexplicada, disfunção significativa do VE e CMD não isquémica que recebam tratamento médico optimizado crónico e que tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: C*)
2. A implantação de um CDI pode ser eficaz na supressão de uma TV sustentada em doentes com função ventricular normal ou quase normal e CMD não isquémica que recebam tratamento médico optimizado crónico e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: C*) (*Ver Secção IA*)

Classe IIb

1. Pode ponderar-se a utilização de amiodarona para os casos de TV ou FV em doentes com CMD não isquémica. (*Nível de evidência: C*)
2. Pode ponderar-se a colocação de um CDI em doentes com CMD não isquémica e com uma fracção de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) inferior ou igual a 30%-35%, situando-se na classe funcional I da NYHA, que recebam tratamento médico optimizado crónico e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: C*)

As reflexões da Comissão de Redacção para elaboração das recomendações desta secção são apresentadas em pormenor na Introdução.

Classificação do risco

A mortalidade a 5 anos por CMD foi recentemente avaliada em 20%, sendo a MSC responsável por 30% dos falecimentos (8% a 51%).^{136, 137} As arritmias ventriculares são comuns, quer sintomáticas quer assintomáticas, mas a síncope e a MSC são invulgares como manifestação inicial da doença.^{138, 139} A incidência de MSC é mais elevada em doentes com indicadores

de doença cardíaca mais avançada e que, ao mesmo tempo, estão em situação de maior risco de mortalidade por causas múltiplas. Embora a TV e/ou a FV sejam consideradas como o mecanismo mais comum de MSC, mais de 50% de MSC em doentes com insuficiência cardíaca (IC) avançada deve-se a bradicardia, embolia pulmonar, dissociação electromecânica e outras causas.¹⁴⁰⁻¹⁴²

Em ensaios controlados, a amiodarona reduziu a incidência de MSC num grupo de doentes com CMD não isquémica predominante.¹⁴³ O mesmo não se verificou num estudo de doentes com insuficiência cardíaca (IC) em que a maioria sofria de doença cardíaca coronária (DCC).¹⁴⁴ Em estudos com uma população maioritária de doentes com DCC, o CDI demonstrou ser superior à amiodarona na prevenção secundária de TV e FV.^{49,145,146} Nestes estudos, o subgrupo com CMD não isquémica beneficiou mais do CDI relativamente aos doentes com DCC.¹⁴⁷

O ensaio DEFINTE (Defibrillators in Nonischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation)¹⁴⁸⁻¹⁵⁰ seleccionou aleatoriamente 458 doentes com CMD não isquémica, fracção de ejeção inferior a 35% e complexos ventriculares prematuros (CVP) ou taquicardias ventriculares não sustentadas frequentes, para receberem a terapêutica médica mais adequada com ou sem CDI. Verificou-se na terapêutica com CDI uma tendência para a redução da mortalidade, que no entanto não foi significativa.

Análise genética

A aplicação clínica da análise genética à CMD é ainda limitada, dado que o conhecimento nesta área não permite a genotipagem da maior parte dos indivíduos clinicamente afectados pela doença. Os doentes com CMD e bloqueio aurículo-ventricular (AV), bem como aqueles com CMD e

doenças músculo-esqueléticas, apresentam maiores possibilidades de genotipagem com êxito. Uma vez identificada uma mutação patogénica, torna-se possível elaborar um diagnóstico pré-sintomático da doença entre os membros da família, fornecendo-lhes aconselhamento genético para vigiar o desenvolvimento da enfermidade e avaliar o risco de transmissão da mesma aos seus descendentes. De acordo com o conhecimento actual, a análise genética não contribui para a classificação do risco de CMD.

B. Cardiomiopatia hipertrófica

Recomendações

Classe I

Os doentes com cardiomiopatia hipertrófica (CMH) que apresentem TV e/ou FV sustentada, recebam tratamento médico crónico optimizado e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano deveriam ser sujeitos a terapêutica com CDI. (Nível de evidência: B)

Classe IIa

1. A implantação de CDI pode ser eficaz na profilaxia primária de combate à MSC em doentes com CMH que apresentem um ou mais factores principais de risco de MSC (ver Quadro 7), recebam tratamento médico crónico optimizado e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: C)
2. Quando o CDI não é viável, a terapêutica com amiodarona pode ser eficaz no tratamento de doentes com CMH e historial de TV e/ou FV sustentadas. (Nível de evidência: C)

Quadro 7. Factores de risco para a morte súbita cardíaca na cardiomiopatia hipertrófica

Principais factores de risco	Possíveis em doentes individuais
Paragem cardíaca (PC)	FA
TV espontânea mantida	Isquémia miocárdica
História familiar de morte súbita prematura	Obstrução do fluxo de expulsão do VE
Síncope inexplicável	Mutação de alto risco
Espessura do VE igual ou superior a 30mm	Esforço físico intenso (competição)
Resposta anormal da PA	
TV espontânea não mantida	

Alteração autorizada por Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol 2003; 42:1687-1713.

FA = Fibrilhação auricular; PA = Pressão arterial; VE = Ventrículo Esquerdo; FV = Fibrilhação ventricular; TV = Taquicardia ventricular.

Classe IIb

1. Pode ponderar-se um estudo EF para avaliação do risco de MSC em doentes com CMH. (Nível de evidência: C)
2. Quando a implantação de CDI é inviável, pode considerar-se a utilização de amiodarona para profilaxia primária de combate à MSC em doentes com CMH que apresentem um ou mais factores principais de risco de MSC (ver Quadro 7). (Nível de evidência: C)

Classificação do risco

A maior parte dos indivíduos com CMH são assintomáticos, podendo a MSC ser a primeira manifestação da doença.¹⁵¹⁻¹⁵⁷ A MSC está normalmente associada a arritmia ventricular, enquanto outros factores desencadeantes, como isquémia, obstrução do fluxo de expulsão ou fibrilhação auricular, contribuem de forma variável.^{153-156,158} Esta incidência relativamente baixa representa um desafio para a classificação do risco, dado que os resultados falsos positivos podem esconder os resultados verdadeiros positivos.¹⁵⁹ Num determinado estudo, morreram subitamente 23 doentes, num total de 480, após um seguimento de 6,5 anos.¹⁶⁰ O risco de MSC estava directamente relacionado com a espessura da parede ventricular esquerda, não havendo praticamente mortalidade acima dos 20 anos de idade com espessura da parede inferior a 20mm e quase 40% de mortalidade nos casos em que a espessura da parede era igual ou superior a 30mm. O ACC e a ESC classificaram num documento consensual os factores de risco de MSC como sendo “principais” e “possíveis em doentes individuais”, tal como se pode observar no Quadro 7.

Tratamento

Os betabloqueadores ou o verapamil têm sido utilizados como opção de tratamento farmacológico preponderante em doentes sintomáticos, possivelmente exercendo efeito através da redução do ritmo cardíaco e da contractibilidade.¹⁵³⁻¹⁶² A amiodarona é largamente administrada, sendo considerada como o agente anti-arrítmico mais eficaz, apesar de não existirem ensaios extensos comparativos controlados.^{163,164} Apesar de não existirem estudos aleatórios, tem-se utilizado o CDI em doentes em paragem cardíaca e TV ou FV sustentadas. Uma grande percentagem de doentes recebeu a descarga apropriada durante o seguimento a uma taxa de 11% anuais.¹⁶⁵

Análise genética

A análise genética é útil em famílias com CMH, já que, quando se identifica uma mutação patogénica, passa a ser possível elaborar um diagnóstico pré-sintomático da doença entre os membros da família, fornecendo-lhes aconselhamento genético para avaliar o risco de desenvolvimento da doença e sua

transmissão aos descendentes. A análise genética pode assim contribuir para a classificação do risco em circunstâncias específicas.

C. Cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito

Recomendações

Classe I

Recomenda-se a implantação de CDI como prevenção da MSC em doentes com cardiomiopatia arritmica do VD que apresentem TV ou FV sustentadas documentadas, recebam tratamento médico optimizado crónico e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: B)

Classe IIa

1. A implantação de CDI pode ser eficaz na prevenção da MSC em doentes com cardiomiopatia arritmogénica do VD com doença extensa, incluindo aqueles que apresentem envolvimento do VE, tenham um ou mais membros da família vítimas de MSC ou síncope não diagnosticada (sempre que a TV ou FV não foram excluídas como causa da mesma), recebam tratamento médico crónico optimizado e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: C)
2. Em doentes com cardiomiopatia arritmogénica do VD, a amiodarona ou o sotalol podem ser eficazes no tratamento da TV ou FV sustentadas quando a implantação de CDI é inviável. (Nível de evidência: C)
3. No tratamento de doentes com cardiomiopatia arritmogénica do VD com TV recorrente e apesar da terapêutica farmacológica anti-arrítmica optimizada, a ablação pode ser útil como terapêutica adjuvante. (Nível de evidência: C)

Classe IIb

Em doentes com cardiomiopatia arritmogénica do VD, o estudo EF pode ser útil para avaliar o risco de MSC. (Nível de evidência: C)

Classificação do risco

Os doentes com cardiomiopatia arritmogénica do VD (“displasia”) têm arritmias ventriculares com morfologia de bloqueio do ramo esquerdo que ultrapassa o espectro de uma ectopia ventricular simples e TV ou FV sustentadas e não sustentadas. Infelizmente, a MSC é frequentemente a primeira manifestação da doença.¹⁶⁷⁻¹⁶⁹

Tratamento

O CDI tem sido utilizado em doentes com síncope inexplicada e TV ou FV sustentadas, verificando-se uma incidência elevada de descargas adequadas.¹⁷⁰ Apesar de não existirem extensos estudos aleatórios específicos sobre a cardiomiopatia arritmica do VD que apoiem esta opção, a situação é suficientemente semelhante em termos de fases da doença, nomeadamente enfarto do miocárdio (EM) prévio, onde indicações para o tratamento acima referido estão bem definidas.^{49,171-173}

Análise genética

A análise genética é útil em famílias com cardiomiopatia do VD, uma vez que quando se identifica uma mutação patogénica se torna possível elaborar um diagnóstico pré-sintomático da doença para os restantes membros da família, fornecendo-lhes aconselhamento genético para vigiar o aparecimento da doença e avaliar o risco de transmissão aos descendentes. De acordo com o conhecimento actual, a análise genética não contribui para a classificação do risco de cardiomiopatia arritmogénica do VD.

D. Doenças neuromusculares

Recomendações

Classe I

Os doentes com doenças neuromusculares que tenham arritmias ventriculares devem, de uma forma geral, receber o mesmo tratamento aplicado aos doentes que não sofrem de doenças neuromusculares. (Nível de evidência: A)

Classe IIb

Em determinadas doenças neuromusculares pode considerar-se a inserção de um *pacemaker* permanente, como por exemplo distrofia muscular miotónica, síndrome de Kearns-Sayre, distrofia de Erb e atrofia músculo-peroneal com algum grau de bloqueio AV (incluindo bloqueio AV de primeiro grau) e com ou sem sintomas, uma vez que podem ocorrer desenvolvimentos imprevisíveis da doença de condução AV. (Nível de evidência: B).

As doenças neuromusculares hereditárias podem causar arritmias auriculares, defeitos da condução, bloqueio AV avançado, TV monomórfica, TV polimórfica e MSC.¹⁷⁴⁻¹⁸³

A apresentação clínica, indicando o substrato potencial para MSC, é bastante variável, já que a MSC consiste numa complicação bem reconhecida de algumas doenças neuromusculares, podendo o desenvolvimento das anomalias de condução ser imprevisível.¹⁸⁴⁻¹⁹⁰ Uma vez concretizado o envolvimento cardíaco e especialmente nas distrofias musculares,

o médico deve manter um limiar baixo de investigação de sintomas ou ocorrências em ECG para determinar a necessidade de inserção de um *pacemaker*, de realizar estudos EF invasivos ou de implantar um CDI.

XVI. Insuficiência cardíaca

Recomendações

Classe I

1. Recomenda-se a terapêutica com CDI na prevenção secundária da MSC em doentes que sobreviveram a FV ou a TV hemodinamicamente instável ou ainda a TV com síncope e que apresentem uma FEVE igual ou inferior a 40%, recebam tratamento médico crónico optimizado e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: A)
2. Recomenda-se terapêutica com CDI na prevenção primária para reduzir a mortalidade total através da diminuição da MSC em doentes com disfunção do VE devido a EM prévio que tenha ocorrido pelo menos 40 dias pós-EM, tenham uma FEVE igual ou inferior a 30%-40%, se encontrem na classe II ou III da NYHA, recebam tratamento médico crónico optimizado e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: A) (Ver Secção IA)
3. Recomenda-se terapêutica com CDI na prevenção primária para reduzir a mortalidade total através da diminuição da MSC em doentes com doença cardíaca não isquémica que tenham uma FEVE igual ou inferior a 30%-35%, se encontrem na classe funcional II ou III da NYHA, recebam tratamento médico crónico optimizado e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: B) (Ver Secção IA)
4. Para supressão de taquiarritmias ventriculares sintomáticas, quer sustentadas quer não sustentadas, em doentes com insuficiência cardíaca que, exceptuando esta situação, recebam tratamento médico optimizado, recomenda-se amiodarona, sotalol e/ou outros betabloqueadores como adjuvantes farmacológicos da terapêutica com CDI. (Nível de evidência: C)
5. A amiodarona está indicada para a supressão de taquiarritmias ventriculares ou supraventriculares agudas com compromisso hemodinâmico quando a cardioversão e/ou correcção de causas reversíveis não conseguiram suprimir a arritmia ou prevenir a sua recorrência prematura (Nível de evidência: B)

Classe IIa

1. A terapêutica com CDI combinada com *pacings* biventricular pode ser eficaz na prevenção primária para reduzir a mortalidade total através da diminuição da MSC em doentes que estejam na classe funcional III ou IV da NYHA, recebam tratamento médico crónico optimizado, tenham um ritmo sinusal com um complexo de QRS de pelo menos 120ms e uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: B)
2. A terapêutica com CDI tem um desempenho razoável na prevenção primária para reduzir a mortalidade total através da diminuição da MSC em doentes com disfunção do VE devido a EM prévio que tenha ocorrido pelo menos 40 dias antes, tenham uma FEVE igual ou inferior a 30%-35%, se encontrem na classe I da NYHA, recebam tratamento médico crónico optimizado e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: B) (Ver Secção IA)
3. A terapêutica com CDI tem um desempenho razoável em doentes com TV estável recorrente, uma FEVE normal ou quase normal, uma IC tratada de forma optimizada e que tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: B)
4. Na ausência de terapêutica com CDI, é razoável a opção por *pacings* biventricular para prevenir MSC em doentes que se encontrem na classe III ou IV de IC da NYHA, apresentem uma FEVE igual ou inferior a 35% e um complexo de QRS igual ou superior a 160ms (ou pelo menos 120ms quando existam outros indícios de assincronia ventricular), recebam tratamento médico crónico optimizado e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: B)

Classe IIb

1. Para supressão de taquiarritmias ventriculares sintomáticas, quer sustentadas quer não sustentadas, em doentes com IC que recebam tratamento médico optimizado e para os quais a terapêutica com CDI é inviável, pode considerar-se a amiodarona, o sotalol e/ou outros betabloqueadores como alternativas farmacológicas à terapêutica com CDI. (Nível de evidência: C)
2. Pode considerar-se a terapêutica com CDI na prevenção primária para reduzir a mortalidade total através da diminuição da MSC em doentes com doença cardíaca não isquémica que tenham uma FEVE igual ou inferior a

30%-35%, se encontrem na classe funcional I da NYHA, recebam tratamento médico optimizado crónico e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: B) (Ver Secção IA)

As reflexões da Comissão de Redacção para elaboração das recomendações desta secção são apresentadas em pormenor na Introdução.

As arritmias ventriculares e a MSC são comuns em doentes com IC sintomática crónica e aguda e disfunção sistólica do VE. É provável que a causa de IC tenha influência nos mecanismos e tipos de arritmias ventriculares. As orientações e comentários desta secção aplicam-se a doentes com IC sintomática e não apenas aos casos de FEVE anómala (para definições, consultar o documento Guideline Update for the Diagnosis and Management of Chronic Heart Failure in the Adult de 2005 do ACC/AHA⁶).

Em situação de IC aguda pode haver uma tolerância especialmente baixa às arritmias ventriculares, pelo que se deveria efectuar uma cardioversão precoce e não uma tentativa de supressão da arritmia com fármacos.

Não existem evidências que permitam concluir que a supressão da TV não sustentada se repercuta favoravelmente no prognóstico de doentes com IC144, pelo que a TV assintomática não sustentada não deveria ser tratada com medicação anti-arritmica. Caso a TV não sustentada provoque sintomas que necessitem de terapêutica, a amiodarona é provavelmente o agente mais seguro para tratamento.

Em doentes com IC, a MSC é responsável por cerca de 50% das mortes. No entanto, existem poucas provas que corroborem a conclusão de que a terapêutica anti-arritmica empírica possa reduzir o risco de MSC.

O ensaio sobre MSC em Insuficiência Cardíaca (SCD-HeFT) demonstrou que o tratamento empírico com amiodarona em doentes com IC (classe funcional II ou III da NYHA) e FEVE igual ou inferior a 35% não produziu quaisquer benefícios em termos de sobrevivência.⁸

Dois pequenos estudos concluíram que a terapêutica com CDI não aumentou a taxa de sobrevivência de doentes com IC resultante de CMD não isquémica.^{191,192} No entanto, o ensaio SCD-HeFT demonstrou ter havido uma redução de 23% na mortalidade total com tratamento com CDI em comparação com o placebo.⁸ Estes resultados são coerentes com os resultados do ensaio DEFINTE e estudos anteriores com doentes com DCC e disfunção do VE, sendo que alguns doentes padeciam de IC sintomática.^{47,50,51} Num seguimento durante um curto período (1 a 2 anos), verificou-se que o CDI em combinação com o *pacings* biventricular pode provocar um

aumento da sobrevivência e melhorar a sintomatologia de doentes com IC avançada (classe funcional III e IV da NYHA). Mantém-se controverso o valor do *pacings* biventricular sem apoio adicional do CDI para redução da MSC.^{193,194}

XVII. Síndromas de arritmia genética

A. Conceitos gerais de classificação do risco

O síndrome de QT longo (SQTL), o síndrome de Brugada e a taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (Online Mendelian Inheritance in Man [OMIM] N^os. 192500, 152427, 603830, 600919, 176261, 603796, 601144 e 604772)¹⁹⁵ são doenças arritmogénicas hereditárias, partilhando uma susceptibilidade determinada geneticamente com a TV e a MSC na ausência de anomalias estruturais detectáveis do coração. Por definição, estas síndromas constituem doenças raras, já que a sua prevalência se estima abaixo dos 5 em 10.000 indivíduos.¹⁹⁶

B. Síndrome de QT longo

Recomendações

Classe I

1. Recomendam-se alterações ao estilo de vida dos doentes com diagnóstico de SQTL (clínico e/ou molecular). (*Nível de evidência: B*)
2. Os betabloqueadores são recomendados para tratamento de doentes com diagnóstico clínico de SQTL (i.e., na presença de um intervalo QT prolongado). (*Nível de evidência: B*)
3. Recomenda-se a implantação de um CDI em conjunto com a utilização de betabloqueadores em doentes com SQTL com paragem cardíaca anterior e que tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: A*)

Classe IIa

1. Os betabloqueadores podem ser eficazes na redução da MSC em doentes com uma análise de SQTL molecular e um intervalo QT normal. (*Nível de evidência: B*)
2. A implantação de CDI juntamente com a utilização continuada de betabloqueadores pode ser eficaz na redução da MSC em doentes com SQTL que sofram síncope e/ou TV enquanto recebem tratamento com betabloqueadores e que tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: B*)

Classe IIb

1. A denervação neural simpática cardíaca esquerda pode ser ponderada nos doentes com SQTL com síncope, *torsades de pointes* ou paragem cardíaca durante o tratamento com betabloqueadores. (*Nível de evidência: B*)
2. Pode ponderar-se a implantação de um CDI com a utilização conjunta de betabloqueadores na profilaxia da MSC em doentes que estejam em categorias possivelmente associadas a um risco mais elevado de paragem cardíaca, tal como QT longo 2 e QT longo 3 e que tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: B*)

A duração do intervalo QT foi identificada como o indício mais forte de risco de eventos cardíacos (síncope, MSC) no SQTL¹⁹⁷, mantendo-se ainda esta premissa. Um intervalo QT normal numa família não genotipada aponta para um bom prognóstico.¹⁹⁸ Um complexo QT que ultrapasse os 500ms (correspondendo ao quartil superior do complexo QT entre indivíduos afectados e genotipados) identifica os doentes que estão em maior risco de se tornarem sintomáticos aos 40 anos de idade.¹⁹⁹ Doentes que sofram do síndrome de Jervell Lange-Nielsen e outros síndromas homocigóticos e doentes com SQTL associado a sindactilia^{200,201} encontram-se em situação de maior risco.

Doentes reanimados de uma MSC têm um prognóstico especialmente mau, com um risco relativo de sofrer outra paragem cardíaca de 12,9%.²⁰² Consideram-se geralmente as arritmias ventriculares severas como responsáveis pela síncope em doentes com SQTL, podendo no entanto existir outras causas.

Alterações ao estilo de vida

Recomenda-se que todos os doentes com SQTL evitem toda a actividade desportiva de competição.²⁰³ Para os doentes do tipo QTL1, a natação deve ser especialmente restringida ou praticada sob vigilância. Os doentes com QTL2 devem evitar a exposição a estímulos acústicos, especialmente durante o sono (desaconselha-se a presença de telefone ou relógio com alarme na mesa-de-cabeceira). Todos os doentes que sofram de SQTL devem evitar fármacos conhecidos por prolongarem o intervalo QT, bem como aqueles que diminuem os níveis de potássio/magnésio.

Análise genética

A análise genética é muito importante para identificar todos os portadores de mutação numa família com SQTL. Uma vez identificados, os portadores “silenciosos” de anomalias genéticas de SQTL podem ser tratados com betabloqueadores

como profilaxia de arritmias susceptíveis de causar morte. Adicionalmente, os portadores “silenciosos” da mutação deveriam receber aconselhamento genético para conhecerem o risco de transmissão do SQTL aos descendentes.

Nos doentes com SQTL, a análise genética é útil para a classificação do risco¹⁹⁹ e para a tomada de decisões terapêuticas.²⁰⁴ Apesar daquela análise não estar ainda disponível de forma extensa, é aconselhável que se torne acessível aos doentes com SQTL.

Síndrome de Andersen

O conhecimento sobre a classificação de risco e tratamento de doentes com síndrome de Andersen é reduzido. Estes doentes parecem sofrer de arritmias ventriculares, mas não apresentam uma taxa elevada de paragem cardíaca. A vantagem de um tratamento profilático com betabloqueadores ainda não foi estabelecida, apesar da maior parte dos doentes com QT longo serem normalmente tratados com os mesmos agentes, numa base empírica. Adiantou-se ainda a possibilidade dos bloqueadores do canal de cálcio poderem ter um papel benéfico, com base na supressão da arritmia observada num único doente.²⁰⁵

C. Síndrome de QT curto e Síndrome de Brugada

Recomendações

Classe I

O CDI está indicado em doentes com síndrome de Brugada com paragem cardíaca anterior, que recebam tratamento médico optimizado crónico e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: C*)

Classe IIa

1. Justifica-se a implantação de um CDI em doentes com síndrome de Brugada com elevação espontânea do segmento ST em V1, V2 ou V3, que tenham sofrido uma síncope, com ou sem mutações demonstradas no gene SCN5A e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: C*)
2. A vigilância clínica face ao possível desenvolvimento de um padrão de elevação espontânea do segmento ST justifica-se para o controlo de doentes com elevação do segmento ST induzida apenas por uma opção farmacológica incitadora, com ou sem sintomas. (*Nível de evidência: C*)

3. Pode implantar-se um CDI em doentes com síndrome de Brugada com TV documentada que não tenha provocado paragem cardíaca e que tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: C*)

4. Na síndrome de Brugada, pode utilizar-se isoproterenol para o tratamento de uma tempestade arritmica. (*Nível de evidência: C*)

Classe IIb

1. Em doentes com síndrome de Brugada assintomáticos, que apresentem uma elevação espontânea do ST, com ou sem mutação do gene SCN5A, pode considerar-se a realização de um estudo EF para classificação do risco. (*Nível de evidência: C*)
2. Poderá justificar-se a utilização de quinidina para o tratamento de uma tempestade arritmica em doentes com síndrome de Brugada. (*Nível de evidência: C*)

A síndrome de Brugada está associada a um ECG caracteristicamente anómalo e a um risco elevado de MSC em indivíduos com um coração estruturalmente normal.²⁰⁶

A MSC deve-se a uma TV ou FV polimórfica rápida, que ocorre frequentemente em repouso ou durante o sono. A quinidina e o isoproterenol podem ser úteis em doentes com arritmias múltiplas, mesmo em presença de um CDI.²⁰⁷⁻²⁰⁹

Análise genética - Síndrome de Brugada

A análise genética pode ser útil para identificar portadores “silenciosos” de mutações relacionadas com a síndrome de Brugada, possibilitando a sua vigilância clínica para detecção das primeiras manifestações da síndrome. Adicionalmente, uma vez identificado, o portador “silencioso” da mutação deverá receber aconselhamento genético e debater o risco de transmissão da doença aos descendentes. De acordo com o conhecimento actual, a análise genética não contribui para a classificação do risco.

Análise genética - Síndrome de QT curto

A análise genética pode ser útil para identificar portadores “silenciosos” de mutações relacionadas com a síndrome de QT curto. No entanto, actualmente o risco de ocorrência de eventos cardíacos em doentes afectados geneticamente e que apresentem um ECG normal é desconhecido. Este desconhecimento também se deve ao número reduzido de doentes identificados até ao presente com síndrome de QT curto. Por agora, a análise genética não contribui para a classificação do risco.

D. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

Recomendações

Classe I

- Os betabloqueadores são aconselháveis para doentes com um diagnóstico clínico de TV polimórfica catecolaminérgica baseado na existência de arritmias ventriculares induzidas pelo stress, espontâneas ou documentadas. (*Nível de evidência: C*)
- Indica-se a implantação de um CDI juntamente com a administração de betabloqueadores em doentes com TV polimórfica catecolaminérgica que tenham sobrevivido a uma paragem cardíaca e que tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: C*)

Classe IIa

- Os betabloqueadores podem ser eficazes em doentes que não apresentem manifestações clínicas, quando a TV polimórfica catecolaminérgica é diagnosticada durante a infância com base num teste genético. (*Nível de evidência: C*)
- A implantação de CDI juntamente com a utilização de betabloqueadores pode ser eficaz em doentes com TV polimórfica catecolaminérgica, com síncope e/ou TV sustentada documentada durante o tratamento com betabloqueadores e que tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: C*)

Classe IIb

Pode ponderar-se a utilização de betabloqueadores em doentes com TV polimórfica catecolaminérgica diagnosticada na idade adulta e que nunca apresentaram sintomas clínicos de taquiarritmias. (*Nível de evidência: C*)

A TV polimórfica catecolaminérgica caracteriza-se por taquiarritmias ventriculares que se desenvolvem durante uma actividade física ou uma emoção forte, com um ECG em repouso regular.²¹⁰

Análise genética

A análise genética pode ser útil para identificar portadores “silenciosos” de mutações relacionadas com a TV polimórfica catecolaminérgica. Uma vez identificados, estes portadores silenciosos poderão ser tratados com betabloqueadores para reduzir o risco de ocorrência cardíaca, podendo ainda receber aconselhamento genético para avaliar o risco de transmissão da doença aos descendentes. De acordo com o conhecimento

actual, a análise genética não contribui para uma classificação do risco adicional.

XVIII. Arritmias em corações estruturalmente normais

A. Taquicardia ventricular idiopática

Recomendações

Classe I

A ablação por cateter é útil em doentes com corações estruturalmente normais que apresentem sintomatologia, TV sintomática refractária aos fármacos, com origem no VD ou no VE ou ainda nos doentes com intolerância a fármacos ou que não desejem seguir uma terapêutica farmacológica de longo prazo. (*Nível de evidência: C*)

Classe IIa

- Justifica-se um estudo EF para avaliação diagnóstica em doentes com corações estruturalmente normais e que tenham palpitações ou suspeita de TV da câmara de saída. (*Nível de evidência: B*)
- Em doentes com corações estruturalmente normais e TV sintomática originada no VD, pode ser útil administrar terapêutica farmacológica com betabloqueadores e/ou bloqueadores do canal de cálcio (e/ou agentes IC na TV da câmara de saída do VD [CSVD]). (*Nível de evidência: C*)
- A implantação de um CDI pode constituir uma terapêutica eficaz para supressão de TV sustentada em doentes com uma função ventricular normal ou quase normal e que não sofram de nenhuma doença estrutural do coração, recebam tratamento médico crónico optimizado e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: C*)

Demografia e apresentação da taquicardia ventricular da via de saída

A TV originada no VD é a forma mais comum de TV em pessoas aparentemente saudáveis, apontando para um bom prognóstico nos indivíduos que não sofram de uma doença cardíaca estrutural manifesta.^{73,76,93,97,211-221} Este tipo de TV, regra geral, apresenta uma morfologia de bloqueio do ramo esquerdo e eixo inferior.

O tratamento clínico da TV da CSVD ou da CSVE envolve frequentemente a administração de betabloqueadores e bloqueadores do canal de cálcio. Os fármacos anti-arrítmicos do tipo IC têm-se revelado úteis na TV da CSVD.^{97,214,222-225}

Deveria considerar-se a ablação por cateter do foco da arritmia na TV da CSVD em doentes que permaneçam sintomáticos ou que não respondem à terapêutica farmacológica.

A denominada TV idiopática do VE pode derivar da CSVE ou de fascículos do sistema de condução específico. A TV fascicular esquerda é tipicamente reentrante, podendo responder a betabloqueadores ou a bloqueadores dos canais do cálcio.

B. Alterações electrolíticas

Recomendações

Classe I

Os sais de potássio (e de magnésio) são de utilidade no tratamento das arritmias ventriculares originárias de hipocaliemia (ou hipomagnesemia) resultante da administração de diuréticos em doentes com corações estruturalmente normais. (*Nível de evidência: B*)

Classe IIa

- Justifica-se a manutenção dos níveis de potássio no soro acima dos 4,0mM/L em qualquer doente com arritmias ventriculares documentadas que coloquem em risco a vida e com um coração estruturalmente normal. (*Nível de evidência: C*)
- A manutenção dos níveis de potássio no soro acima dos 4,0mM/L é admissível em doentes com EM agudo (*Nível de evidência: B*)
- Os sais de magnésio podem ser benéficos no tratamento de TV por toxicidade com digoxina em doentes com corações estruturalmente normais. (*Nível de evidência: B*)

Um aumento rápido do potássio extracelular, hipocaliemia (inferior a 3,5 mM) e hipomagnesemia são situações que estão todas associadas a arritmias ventriculares e MSC em doentes com corações estruturalmente normais (alguns podem ter patologias subjacentes dos canais) e ao desencadear de EM agudo.²²⁶⁻²⁴⁰ A hipomagnesemia está classicamente associada à TV polimórfica ou *torsades de pointes*, que juntamente com as arritmias ventriculares no desencadear de um EM agudo podem responder a magnésio administrado intravenosamente.²⁴¹⁻²⁴⁴ A hipocaliemia com ou sem hipomagnesemia pode ser responsável por arritmias ventriculares em indivíduos com hipertensão e insuficiência cardíaca congestiva (precipitada pelo uso de tiazida e diuréticos da ansa),^{227,228,245} com inanição aguda²⁴⁶ e intoxicação/abstinência alcoólica aguda e naqueles com arritmias ventriculares associadas à digoxina e outros fármacos antiarrítmicos de classe III da classificação de

Vaughan Williams.^{238,247,248} Uma hipocaliemia considerável pode prolongar o intervalo de QT.

C. Agentes tóxicos e físicos

Recomendações

Classe I

- Recomenda-se a abstinência total do álcool nos casos em que se suspeita de relação entre a ingestão de álcool e as arritmias ventriculares. (*Nível de evidência: C*)
- As arritmias ventriculares que colocam em risco a vida e que persistem apesar da abstinência do álcool devem ter o mesmo tratamento que é aplicado quando estas arritmias se verificam em doentes padecendo de outras doenças, incluindo assim e se necessária a implantação de CDI em doentes que recebam tratamento médico crónico optimizado e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (*Nível de evidência: C*)

A relação entre a ingestão de álcool e a TV/MSVC é incontestável, sendo no entanto controversa a sua natureza exacta.²⁴⁹ Existem uma série de estudos que defendem uma relação em J, sendo que o risco é mais baixo nos indivíduos com uma ingestão baixa de álcool (i.e., 2 a 6 bebidas por semana), relativamente aos que raramente ou nunca consomem álcool²⁵⁰ e os que apresentam uma taxa elevada de ingestão alcoólica (i.e., mais de 3 a 5 bebidas por dia)^{251,252} e com hábitos de beber compulsivamente até à exaustão, ou seja, o chamado “síndrome do coração de férias” (“holiday heart syndrome”).²⁵³⁻²⁵⁶

D. Tabagismo

Recomendações

Classe I

Deveria desencorajar-se veementemente o tabagismo em todos os doentes com suspeita de arritmias ventriculares ou arritmias ventriculares documentadas e/ou MSC abortada. (*Nível de evidência: B*)

O hábito de fumar cigarros constitui um factor de risco per se para a MSC, independentemente de uma DCC subjacente.²⁵⁷⁻²⁶¹ A supressão deste hábito reduz consideravelmente o risco de MSC.

E. Lípidos

Recomendações

Classe I

A terapêutica com estatina é benéfica em doentes com DCC, já que diminui o risco de eventos vasculares, possivelmente incluindo arritmias ventriculares e MSC. (Nível de evidência: A)

Classe IIb

Pode ponderar-se a utilização de suplementos de ácidos gordos polinsaturados n-3 em doentes com arritmias ventriculares e DCC subjacente. (Nível de evidência: B)

A relação entre um risco acrescido de TV/MSD e níveis de colesterol LDL ou VLDL total elevados, colesterol HDL baixo e valores elevados de triglicéridos e apolipoproteína B deve-se quase exclusivamente a uma DCC simultânea. O efeito da diminuição dos lípidos na prevenção primária da MSD ainda não foi estudado, mas seria de esperar uma redução relativa do risco de 30% a 40% paralela à diminuição do risco de morte por DCC.^{262,263}

Os níveis de ácidos gordos livres ou não esterificados também constituem um factor de risco independente para a MSD, mas não para o EM fatal.²⁶⁴

XIX. Arritmias ventriculares e morte súbita cardíaca em grupos populacionais específicos

A. Atletas

Recomendações

Classe I

1. Para os atletas recomenda-se a realização, antes de uma prova, de um historial e de um exame físico, incluindo história familiar de morte prematura ou MSD e evidências específicas de doenças cardiovasculares, tais como cardiomiopatias ou alterações do canal de iões. (Nível de evidência: C)
2. Os atletas que apresentem alterações do ritmo, doença estrutural do coração ou ainda outros sinais ou sintomas que suscitem suspeita de alterações cardiovasculares devem ser avaliados da mesma forma que qualquer outro doente, tendo sempre em mente o potencial carácter ímpar da sua actividade. (Nível de evidência: C)

3. Os atletas que apresentem uma síncope devem ser cuidadosamente avaliados para descobrir qualquer doença cardiovascular ou alteração do ritmo subjacentes. (Nível de evidência: B)

4. Os atletas com sintomas graves devem interromper toda a actividade de competição enquanto se procede a uma avaliação exaustiva de alterações cardiovasculares. (Nível de evidência: C)

Classe IIb

Pode ponderar-se a realização de um ECG de 12 derivações ou mesmo de um ecocardiograma para despiste de doenças cardíacas em atletas antes da participação destes numa competição. (Nível de evidência: B)

É comumente aceite que um despiste de eventuais problemas médicos antes da realização de uma prova deveria ser um requisito para considerar o indivíduo como apto para entrar em competições. No entanto, não existem normas uniformemente aceites para este despiste.

As principais causas de MSD nos atletas são a CMH (36%) e anomalias da artéria coronária (19%), cardiomiopatia arritmogénica do VD e miocardite.

Efectuar um despiste em atletas não é uma tarefa fácil. A baixa incidência destas anomalias torna o despiste dispendioso, apesar de um estudo sugerir que um despiste por ECG é menos oneroso que aquele feito através de um ecocardiograma.^{265,266}

B. Diferenças homem/mulher e gravidez

Recomendações

Classe I

1. As mulheres grávidas que desenvolvam TV ou FV hemodinamicamente instáveis deveriam ser sujeitas a uma cardioversão ou desfibrilhação eléctricas. (Nível de Evidência: B) (Ver Secção XIII.)
2. A manutenção da medicação com betabloqueadores durante a gravidez e no pós-parto é benéfica em mulheres com SQT que tenham apresentado sintomas, excepto se houver contra-indicações incontornáveis. (Nível de evidência: C)

Intervalo QT

As mulheres têm tipicamente intervalos QT mais longos que os homens, sendo esta diferença mais acentuada nos ritmos cardíacos mais lentos. A incidência de intervalos QT longos, quer congénitos quer adquiridos, e *torsades de pointes*

resultante, é mais elevada nas mulheres do que nos homens.^{197,267} Durante a gravidez, as palpitações são extremamente comuns, tendo alguns estudos chegado à conclusão que naquele período se verifica um aumento dos sintomas de taquicardia supraventricular (TSV).²⁶⁸⁻²⁷⁰

A TV surge na ausência de doenças cardíacas estruturais abertas, podendo estar relacionada com um nível de catecolaminas elevado,²⁷¹ pelo que estas arritmias podem ser sensíveis aos betabloqueadores. Nas mulheres que, nas últimas 6 semanas de gravidez ou logo no início do período pós-parto, apresentem novo episódio de TV, deve excluir-se a possibilidade de cardiomiopatia pós-parto.²⁷²

Deveria efectuar-se uma cardioversão eléctrica para suprimir taquiarritmias ventriculares que ameacem a vida. Podem ser administrados unicamente betabloqueadores selectivos Beta 1, unicamente amiodarona (com precauções devido a possíveis anomalias à nascença) ou combinados, podendo ser necessário um CDI, uma vez que a sua presença não impede futuras gravidezes.

C. Doentes idosos

Recomendações

Classe I

1. De uma forma geral, os doentes idosos com arritmias ventriculares deveriam receber tratamento igual àquele dispensado aos indivíduos mais jovens. (Nível de evidência: A)
2. O esquema de dosagem e titulação dos fármacos anti-arrítmicos prescritos aos doentes mais idosos deveria ajustar-se à farmacocinética alterada de tais indivíduos. (Nível de evidência: C)

Classe III

Os doentes mais idosos, com uma expectativa de vida prevista inferior a um ano devido a comorbilidade elevada, não deveriam receber terapêutica com CDI. (Nível de evidência: C)

As arritmias ventriculares são comuns nas populações mais idosas, aumentando a incidência quando existe uma doença cardíaca estrutural subjacente.²⁷³⁻²⁷⁶

Em doentes com DCC e outros tipos de doenças cardíacas estruturais, as arritmias ventriculares complexas frequentemente pressagiam novos grandes eventos coronários e MSD.^{277,278} A incidência de MSD aumenta à medida que a idade vai avançando.^{279,280}

O tratamento de arritmias ventriculares e a prevenção de MSD nos doentes mais idosos não varia consideravelmente daquela recomendada para a população em geral. Apesar da eficácia

demonstrada pelos betabloqueadores na redução da mortalidade por causas múltiplas e MSD, em geral são subutilizados nos mais idosos.

A eficácia do CDI na diminuição da MSD em doentes com DCC em alto risco de MSD (prevenção primária) e em doentes reanimados de uma MSD (prevenção secundária), face à terapêutica farmacológica anti-arrítmica adoptada em todos os grupos etários, foi demonstrada em estudos prospectivos aleatórios.^{47,49-51,145,146}

Todos os estudos anteriormente referidos incluíram um número considerável de doentes com mais de 65 anos. A análise deste subgrupo nos estudos Anti-arrítmicos *Versus* Desfibriladores Implantáveis (Antiarrhythmics *Versus* Implantable Defibrillators - AVID) e MADIT II demonstrou que as vantagens da implantação de CDI em doentes mais idosos e em mais jovens são equivalentes.^{49,51}

Vários estudos de observação mostraram que a abordagem invasiva no tratamento de doentes com arritmias ventriculares que ameaçam a vida é igualmente benéfica para os indivíduos mais idosos e para os mais jovens.²⁸¹⁻²⁸³ O doentes muito idosos com múltiplas comorbilidades e uma expectativa de vida limitada podem não ser candidatos apropriados para uma terapêutica com CDI, apesar de cumprirem os requisitos padrão.

D. Doentes pediátricos

Recomendações

Classe I

1. Em sobreviventes pediátricos a uma paragem cardíaca deveria implantar-se um CDI sempre que a investigação exaustiva de uma causa reversível tenha resultados negativos e os doentes recebam terapêutica médica crónica optimizada e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: C)
2. No doente jovem com TV sintomática sustentada deveria realizar-se uma avaliação hemodinâmica e um estudo EF. (Nível de evidência: C)
3. Para os doentes pediátricos de alto risco com doença de origem genética (anomalias do canal de iões ou cardiomiopatia), está indicada a terapêutica com CDI combinada com uma terapêutica farmacológica para tratamento de MSD ou arritmias ventriculares sustentadas. A decisão de implantar um CDI numa criança deve sempre ponderar o risco de MSD associado à doença e o potencial benefício equivalente de uma terapêutica com fármacos, bem como o risco de mau funcionamento do dispositivo, infecção

ou falha da derivação e a existência de uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano. (Nível de evidência: C)

Classe IIa

1. Nos doentes pediátricos com arritmias ventriculares espontâneas sustentadas associadas a uma função ventricular diminuída (FEVE igual ou inferior a 35%), que recebam terapêutica médica crónica optimizada e tenham uma expectativa razoável de sobrevivência com bom estado funcional por mais de um ano, é razoável a opção pela terapêutica com CDI. (Nível de evidência: B)
2. A ablação pode ser útil em doentes pediátricos com TV da câmara de saída ou do septo, sintomática e resistente aos fármacos ou quando o doente tem intolerância aos fármacos ou não deseja uma terapêutica farmacológica. (Nível de evidência: C)

Classe III

1. Não se recomenda o tratamento farmacológico de complexos ventriculares prematuros (CVP) em doentes pediátricos. (Nível de evidência: C)
2. Quando a TV não foi excluída como diagnóstico potencial, não se deve utilizar digoxina ou verapamil em crianças para tratamento de taquicardia sustentada. (Nível de evidência: C)
3. A ablação não está indicada em doentes jovens com TV não sustentada assintomática e função ventricular normal. (Nível de evidência: C)

A incidência de MSC causada por doença cardiovascular é significativamente inferior nos doentes pediátricos relativamente aos adultos.

Identificaram-se vários grupos de doentes jovens em situação de risco acrescido de MSC face à restante população. Nestes grupos incluem-se doentes com doença cardíaca congénita, anomalias da artéria coronária, cardiomiopatias e diagnósticos arrítmicos primários, como por exemplo o SQTL.²⁸⁴ As crianças também podem ser afectadas por arritmias ventriculares sustentadas, sendo mais comum um ritmo idioventricular acelerado. Registaram-se casos de FV e MSC nestas crianças, frequentemente após a administração de digoxina ou verapamil intravenosos para um diagnóstico de presumível TV sustentada.^{285,286} Depois do primeiro ano de vida, a maior parte das crianças com ectopia complexa ou TV tolerada hemodinamicamente parecem ter um bom prognóstico.^{287,288}

Nas crianças mais jovens com disfunção ventricular avançada, ainda não foram definidos o papel e benefícios da implantação de um CDI na prevenção da MSC. Nas crianças com mais idade e adolescentes, poderá considerar-se a implantação de um

CDI profiláctico com base em dados obtidos a partir de estudos clínicos aleatórios com adultos em situação semelhante àqueles.^{8,42}

E. Doentes com cardioversores desfibrilhadores implantáveis

Recomendações

Classe I

1. Nos doentes com CDI, deve acompanhar-se e analisar regularmente o estado do dispositivo. (Nível de evidência: C)
2. Os CDI implantados devem ser programados de forma a obter-se uma sensibilidade e uma especificidade optimizadas. (Nível de evidência: C)
3. Devem adoptar-se medidas para minimizar o risco de terapêuticas inapropriadas do CDI. (Nível de evidência: C)
4. Os doentes com CDI que apresentem TV ininterrupta devem ser hospitalizados para receberem tratamento. (Nível de evidência: C)

Classe IIa

1. A ablação por cateter pode ser útil em doentes com CDI que apresentem TV ininterrupta ou frequentemente recorrente. (Nível de evidência: B)
2. Uma avaliação através de um EF pode ser útil em doentes submetidos a terapêutica inapropriada do CDI para efectuar o diagnóstico e definir a terapêutica. (Nível de evidência: C)

A implantação de um CDI, per se, não diminui a incidência de arritmias, apesar do doente estar protegido contra as consequências das mesmas.

Taquicardias supra-ventriculares (TSV) podem desencadear o funcionamento do CDI devido ao cumprimento de critérios programados de detecção da TV ou de TVS. A arritmia mais frequentemente envolvida é a fibrilhação auricular.

O CDI de câmara dupla proporciona elementos de diagnóstico auricular mais aprofundados, registando electrogramas auriculares locais, regularidade dos sinais auriculares e duração dos ciclos.

O risco de arritmias induzidas por fármacos geralmente aumenta quando se verificam concentrações elevadas de fármacos devido a sobredosagem ou interacções farmacológicas. O Quadro 8 apresenta uma lista de exemplos de interacções farmacológicas que podem causar arritmias.

F. Toxicidade digitálica

Recomendações

Classe I

Em doentes que apresentem arritmias ventriculares sustentadas, bloqueio AV avançado e/ou assístole que se considerem serem causados por toxicidade por digitalis, recomenda-se a administração de um anticorpo antidigitálico. (Nível de evidência: A)

Classe IIa

1. Os doentes que tomem digitalis e apresentem toxicidade cardíaca ligeira (por exemplo, apenas batimentos ectópicos isolados) podem ser controlados de forma eficaz através de exame presencial, monitorização contínua do ritmo cardíaco, supressão dos digitálicos, restauração dos níveis normais de electrólitos (incluindo o potássio no soro superior a 4mM/L) e oxigenação. (Nível de evidência: C)
2. Justifica-se a administração de magnésio ou aplicação de *pacing* em doentes que tomem digitálicos e apresentem toxicidade grave (aritmias ventriculares sustentadas, bloqueio AV avançado e/ou assístole). (Nível de evidência: C)

Classe IIb

Em doentes que tomem digitálicos e apresentem toxicidade grave (aritmias ventriculares sustentadas, bloqueio SV avançado e/ou assístole) pode considerar-se a diálise como tratamento da hipercalemia. (Nível de evidência: C)

Classe III

Não se recomenda o controlo com lídocaina ou fenitoína em doentes que tomem digitálicos e apresentem toxicidade grave (aritmias ventriculares sustentadas, bloqueio AV avançado e/ou assístole). (Nível de evidência: C).

Algumas arritmias são típicas, nomeadamente automaticidade ventricular, de junção ou auricular aumentada (com batimentos ectópicos ou taquicardia), frequentemente em combinação com bloqueio AV.

Nos casos de intoxicação ligeira, o controlo inclui a descontinuação do fármaco, monitorização do ritmo e manutenção de níveis normais de potássio no soro, podendo ocasionalmente ser necessário aplicar *pacing* temporário. Nas toxicidades mais graves (concentração de digoxina no soro superior a 4ng/mL-5ng/mL acompanhada por arritmias graves), o tratamento de eleição é o anticorpo Fab específico para a digoxina.²⁹⁰

G. Síndrome de QT longo induzido por fármacos

Recomendações

Classe I

Nos doentes com SQTL induzido por fármacos está indicada a supressão do agente causador. (Nível de evidência: A)

Classe IIa

1. Justifica-se o tratamento com sulfato de magnésio intravenoso em doentes que tomam fármacos prolongadores do intervalo QT e que apresentam poucos episódios de *torsades de pointes* em que o QT se mantenha longo. (Nível de evidência: B)
2. Justifica-se a aplicação de *pacing* ventricular ou auricular ou a administração de isoproterenol em doentes tratados com fármacos prolongadores do QT que apresentem *torsades de pointes* recorrente. (Nível de evidência: B)

Classe IIb

A recuperação do valor dos iões de potássio para 4,5mM/L a 5mM/L é admissível em doentes tratados com fármacos prolongadores do QT e que apresentem poucos episódios de *torsades de pointes* em que o QT se mantenha longo. (Nível de evidência: C)

Verifica-se um prolongamento acentuado do QT, acompanhado frequentemente pela TV polimórfica morfológicamente reconhecível *torsades de pointes*, em 1% a 10% dos doentes tratados com fármacos anti-arrítmicos prolongadores do QT e, muito mais raramente, em doentes tratados com fármacos “não cardiovasculares” com potencial para prolongar o QT. No *Quadro 9* apresenta-se a lista dos fármacos reconhecidos geralmente como sendo potenciais prolongadores do QT. Nos endereços Internet www.torsades.org e www.qtdrugs.org pode encontrar-se uma lista actualizada dos mesmos.

Os intervalos de QT não corrigidos quanto à frequência são geralmente superiores a 500 msec e comumente apresentam ondas U acentuadas, ao passo que o prolongamento acentuado do QTU pode ser perceptível apenas nos batimentos pós-pausa. No *Quadro 10* enumeram-se os principais factores de risco para *torsades de pointes* induzida por fármacos, sendo que frequentemente se verificam mais do que um dos ali referidos. Os fármacos podem revelar um SQTL congénito subclínico, sendo que, adicionalmente, vários estudos incluíram as variantes ADN mais comuns (polimorfismos, com percentagens que podem atingir 15% em algumas populações).^{291,292}

Quadro 8. Interações farmacológicas que provocam arritmias

Fármaco	Fármaco em interação	Efeitos
Concentração aumentada de fármacos anti-arrítmicos		
Digoxina	Alguns antibióticos	Alguns antibióticos, ao eliminarem a flora intestinal que metaboliza a digoxina, podem aumentar a biodisponibilidade desta última. Nota: Alguns antibióticos também interferem com a glicoproteína P (presente no intestino e noutros pontos do corpo), sendo este um outro efeito que pode aumentar a concentração de digoxina.
Digoxina	Amiodarona	Biodisponibilidade aumentada da digoxina e excreção renal e biliar reduzida por inibição da glicoproteína-P
	Quinidina Verapamil Ciclosporina Itraconazol Eritromicina Cetoconazol	Intoxicação por digoxina
Quinidina Cisaprida Terfenadina, astemizol	Itraconazol Eritromicina ^a Clarithromicina	Níveis de fármacos elevados
	Alguns bloqueadores do cálcio ^a Alguns inibidores da protease do VIH (especialmente o ritonavir)	
Betabloqueadores, propafenona	Quinidina (mesmo em doses extremamente baixas)	Betabloqueio aumentado
	Fluoxetina	Betabloqueio aumentado
Flecainida	Alguns antidepressivos tricíclicos	Efeitos secundários aumentados Analgesia diminuída devido a falha na biotransformação para metabolito activador da morfina
Dofetilida	Verapamil Cimetidina Trimetoprim Cetoconazol Megestrol	Concentração aumentada de dofetilida no plasma por inibição da excreção renal
Concentração diminuída de fármacos anti-arrítmicos		
Digoxina	Antiácidos	Efeito diminuído da digoxina por diminuição da absorção
Quinidina, mexiletina	Rifampicina Rifampicina, barbitúricos	Actividade aumentada da glicoproteína-P Metabolismo farmacológico induzido
Actividade farmacológica sinérgica causadora de arritmias		
Antiarrítmicos prolongadores do QT	Diuréticos	Risco acrescido de <i>torsades de pointes</i> por hipocaliemia induzida por diuréticos
Betabloqueadores	Amiodarona, clonidina, digoxina, diltiazem, verapamil	Bradicardia quando usada em combinação
Digoxina	Amiodarona, betabloqueadores, clonidina, diltiazem, verapamil	
Verapamil	Amiodarona, betabloqueadores, clonidina, digoxina, diltiazem	
Diltiazem	Amiodarona, betabloqueadores, clonidina, digoxina, verapamil	
Clonidina	Amiodarona, betabloqueadores, digoxina, diltiazem, verapamil	
Amiodarona	Betabloqueadores, clonidina, digoxina, diltiazem, verapamil	
Sildenafil	Nitratos	Vasodilatação aumentada e persistente e risco de isquemia do miocárdio

^a Quando administrados juntamente com fármacos inibidores como o cetoconazol, podem também acumular-se até níveis tóxicos. Dados de Roden DM, Anderson ME, Proarrhythmia. In: Kass RS, Clancy CE, ed. Handbook of Experimental Pharmacology: vol. 171. Basis and Treatment of Cardiac Arrhythmias. Boston: Springer Verlag; 2006. p.288-304289

Quadro 9. Exemplos de fármacos indutores de “torsades de pointes”^a

Frequente (superior a 1%) (por exemplo, hospitalização para vigilância recomendada em algumas circunstâncias na fase inicial da administração do fármaco)

- Disopiramida
- Dofetilida
- Ibutilida
- Procainamida
- Quinidina
- Sotalol
- Ajmalina

Menos frequente

- Amiodarona
- Trióxido de arsénico
- Bepridil
- Cisaprida
- **Anti-infecciosos:** claritromicina, eritromicina, halofantrina, pentamidina, sparfloxacin
- Antieméticos: domperidona, droperidol
- Antipsicóticos: clorpromazina, haloperidol, mesoridazina, tioridazina, pimozida
- Agentes para dependência de opiáceos: metadona

^a Ver www.torsades.org para lista actualizada
Adaptado com autorização de Roden DM. Drug-induced prolongation of the QT interval. N Engl J Med 2004;350:1013-1022. Copyright © 2004 Massachusetts Medical Society.²⁹⁴

Quadro 10. Factores de risco para “torsades de pointes” induzida por fármacos

- Sexo feminino
- Hipocaliemia
- Bradicardia
- Conversão recente de fibrilhação auricular
- Insuficiência cardíaca congestiva
- Terapêutica com digitálicos
- Concentrações elevadas de fármacos (exceptuando a quinidina), frequentemente devido a interacção farmacológica
- Frequência rápida de administração intravenosa de fármacos
- Prolongamento do intervalo QT basal
- Arritmia ventricular
- Hipertrofia do ventrículo esquerdo
- Síndrome do QT longo congénito
- Alguns polimorfismos do ADN
- Hipomagnesemia grave
- Uso concomitante de dois ou mais fármacos que prolongam o intervalo QT
- Combinação de fármaco prolongador do QT com o seu inibidor metabólico

Adaptado com autorização de Roden DM. Drug-induced prolongation of the QT interval. N Engl J Med 2004;350:1013-1022. Copyright © 2004 Massachusetts Medical Society.²⁹⁴
ADN = Ácido desoxirribonucleico

O magnésio administrado por via intravenosa pode suprimir episódios de *torsades de pointes* sem que isso seja necessariamente equivalente a um encurtamento do QT, mesmo quando os níveis de magnésio no soro são normais.²⁹³ O *pacings* temporário é altamente eficaz no controlo de *torsades de pointes* recorrente após recuperação do nível de potássio e suplemento com magnésio.

H. Bloqueador do canal de sódio e respectiva toxicidade

Recomendações

Classe I

Nos doentes afectados por toxicidade relacionada com o bloqueador do canal de sódio, é aconselhável a supressão do agente responsável. (Nível de evidência: A)

Classe IIa

1. Em doentes tratados com bloqueadores do canal de sódio que apresentem limiares elevados de desfibrilhação ou grandes necessidades de *pacings*, pode ser útil suprimir o fármaco, reprogramar o *pacemaker* ou reposicionar os eléctrodos. (Nível de evidência: C)
2. Em doentes medicados com bloqueadores do canal de sódio e que apresentem um *flutter* auricular com condução AV de

1:1, justifica-se a supressão do agente responsável. Caso seja necessário continuar o tratamento com o fármaco em causa, pode ser eficaz um bloqueio nodal AV adicional com diltiazem, verapamil ou um betabloqueador ou ainda a ablação do *flutter* auricular. (Nível de evidência: C)

Classe IIb

Caso a taquicardia se torne mais frequente ou de cardioversão mais difícil, pode considerar-se a administração de um betabloqueador e de um bolus de sódio para doentes tratados com bloqueadores do canal de sódio. (Nível de evidência: C)

Incluem-se no *Quadro II* as arritmias provocadas por fármacos bloqueadores do canal de sódio. Os fármacos anti-arrítmicos são os factores desencadeantes mais comuns, embora existam outros agentes que podem produzir algumas das suas toxicidades através destes mecanismos, nomeadamente os antidepressivos tricíclicos e a cocaína. Os fármacos bloqueadores do canal de sódio, em estudos clínicos extensos, aumentaram a mortalidade entre os doentes em recuperação de um enfarte do miocárdio.

Casos clínicos humanos e com animais sugerem que a administração de sódio, como cloreto de sódio ou bicarbonato de sódio, pode ser eficaz para reverter a TV de condução lenta, frequente ou resistente à cardioversão.^{295,296} Os betabloqueadores também têm sido utilizados com êxito.

Quadro II Síndromas de arritmia induzida por fármacos e seu tratamento

Fármacos	Quadro clínico	Tratamento ^a
Digitálicos	Toxicidade cardíaca leve (apenas arritmias isoladas) Toxicidade grave: arritmias ventriculares sustentadas; bloqueio AV avançado; assístoles	Anticorpo anti-digitálico <i>Pacing</i> Diálise para a hipercaliemia
Fármacos prolongadores do QT Bloqueadores do canal de sódio	“Torsades de pointes”; poucos episódios, o QT mantém-se longo <i>torsades de pointes</i> recorrentes Limiar elevado de desfibrilhação ou <i>pacings</i> <i>Flutter</i> auricular com condução AV 1:1 Taquicardia ventricular (mais frequente; de difícil cardioversão) Síndrome de Brugada	Sulfato de magnésio IV Completar com potássio (K+) para 4,5 a 5mEq/L <i>Pacing</i> ventricular Isoproterenol Suprimir o fármaco; reposicionar eléctrodos Diltiazem, verapamil, betabloqueador (IV) Betabloqueador; sódio Suprimir o fármaco; tratar a arritmia

a Incluir sempre exame presencial, monitorização contínua do ritmo cardíaco, supressão dos agentes indutores, reposição do nível normal de electrólitos (incluindo potássio no soro para nível superior a 4 mEq/L) e oxigenação. A enumeração acima apresentada não se encontra por qualquer ordem preferencial quando se enumera mais do que um tratamento. AV = Aurículo-entrinular; IV = intravenoso

I. Sobredosagem de antidepressivos tricíclicos

Os antidepressivos tricíclicos são ultrapassados apenas pelos analgésicos como responsáveis por toxicidade grave por sobredosagem. As manifestações cardíacas típicas incluem taquicardia sinusal, prolongamento dos intervalos PR e QRS e, ocasionalmente, um ECG com apresentação semelhante à síndrome de Brugada.²⁹⁸ Através da administração de bolus de NaHCO₃ ou NaCl em humanos e animais cobaias, foi possível diminuir a duração do QRS.²⁹⁹ A tiorizadina e o haloperidol contam-se entre os agentes antipsicóticos bem conhecidos por prolongarem o QT de forma acentuada e causarem “torsades de pointes”.

J. Outras toxicidades induzidas por fármacos

Recomendações

Classe I

1. Em doentes medicados com antraciclina, tal como doxorubicina, devem evitar-se dosagens intermitentes elevadas e cumulativas que ultrapassem os níveis recomendados. (Nível de evidência: B)
2. Todos os doentes sujeitos a terapêutica com 5-fluorouracil devem ser vigiados atentamente, descontinuando-se de imediato a infusão caso surjam sintomas ou sinais de isquémia do miocárdio. Deve evitar-se tratamento posterior destes indivíduos com 5-fluorouracil. (Nível de evidência: C)
3. Previamente à utilização de antraciclina, tal como a doxorubicina, deve efectuar-se uma avaliação cardíaca completa, incluindo ecocardiograma, em doentes com doença cardíaca conhecida, devendo ainda considerar-se um acompanhamento regular de longo prazo. (Nível de evidência: C)

A cardiotoxicidade das antraciclina depende da dosagem, verificando-se um aumento do risco de cardiomiopatia e de arritmias fatais no caso de dosagens intermitentes elevadas e de dosagens cumulativas.^{300,301} Entre os factores de risco contam-se a idade menos avançada, o sexo feminino e a utilização de trastuzimab.^{300,302-304} Este tipo de cardiomiopatia pode surgir de forma aguda pouco tempo após o tratamento, alguns meses após o tratamento (o chamado tipo subagudo) ou ainda depois de muitos anos.^{301,305-311}

O 5-fluorouracil provoca arritmias fatais ou potencialmente fatais, independentemente da existência de doença coronária subjacente durante o período de infusão agudo, surgindo a grande maioria durante a primeira administração.³¹² Recomenda-se a monitorização cardíaca de todos os doentes

medicados com 5-fluorouracil durante o período de infusão, especialmente na primeira administração.

A cocaína tem quer propriedades de bloqueio dos canais de sódio de recuperação lenta, quer prolongamento do intervalo QT (bloqueio I_{Kr}). As arritmias associadas ao uso de cocaína incluem taquicardias de complexos QRS alargados sugestivas de bloqueio do canal de sódio (e que respondem à infusão de sódio) e igualmente *torsades de pointes*. Adicionalmente, a cocaína provoca também outras complicações cardiovasculares que podem conduzir a arritmias, especialmente miocardite e espasmo coronário.

XX. Conclusões

A MSC continua a ser uma das principais causas de mortalidade em todos os países desenvolvidos. Partindo de uma abordagem apoiada em evidências, o presente documento tenta resumir a informação mais actualizada sobre esta problemática, procurando, na medida do possível, fornecer recomendações coerentes com documentos anteriores. No entanto, convém sublinhar que se trata de uma área em evolução, pelo que as recomendações decerto serão alteradas à medida que formos conhecendo melhor o problema. A extensa lista de referências apresentada serve como indicador da profusão de investigações que já actualmente se debruçam sobre a MSC. Sem dúvida, no futuro esta lista continuará a aumentar. Ao tentarmos tratar os doentes em risco de MSC, a actualização atempada desta informação será fundamental.

Anexo I. Relações com a indústria - Comissão da ACC/AHA para as Orientações de 2006 relativas ao Tratamento de Doentes com Arritmias Ventriculares e Prevenção da Morte Súbita Cardíaca

Membro da Comissão	Ajuda à investigação	Speakers Bureau	Accionista	Conselho de administração	Consultor/conselheiro
Dr Martin Borggreve	• Medtronic Inc.	Não tem	Não	Não	• Procter & Gamble • Impulse Dynamics • Synecor • Medtronic Inc. • General Electric
Dr Alfred E. Burton	• Medtronic Inc. • Guidant Corp. • St. Jude Medical • Pfizer Inc.	Não tem	Não	Não	• Vitatron • St. Jude Medical • Procter & Gamble • Servier • GlaxoSmithKline • Guidant Corp. • Wyeth • Johnson & Johnson • Sanofi-Aventis • Cardione • Astellas • Cryocor • Point • CV Therapeutics Inc. • Aventis Inc. • CV Therapeutics Inc.
Dr A. John Camm		• St. Jude Medical • Medtronic Inc. • Vitatron	• Cameron Health (pequeno número de opções de aquisição, inferior a US \$5000)	Não	
Dr Bernard R. Chaitman	• Pfizer Inc. • Aventis Inc. • Berlex • Procter & Gamble • CV Therapeutics Inc.	• Pfizer Inc. • Merck Inc.	Não	Não	
Dr Martin Fromer	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Gabriel Gregoratus	Não	• Pfizer Inc.	Não	Não	• CV Therapeutics Inc. • GlaxoSmithKline • Medtronic Inc. • CV Therapeutics Inc.
Dr George J. Klein	Não	Não	Não	• Cryocath Technologies Não	
Dr Arthur J. Moss	• Guidant Corp. • Medtronic Inc.	Não	Não	Não	
Dr Robert J. Myerburg	Não	• Berlex • Procter & Gamble • Guidant Corp. • Reliant Pharmaceuticals	Não	Não	• Berlex • Procter & Gamble • Reliant pharmaceuticals • Medifacts Corp. • Pfizer Inc. • CV Therapeutics Inc. • Guidant Corp. • Medtronic Inc. • Procter & Gamble • Abbott • Alza • Arpida • Astra-Zeneca • Bristol-Myers Squibb
Dra Silvia G. Priori	• Medtronic Inc.	Não	Não	Não	
Dr Miguel A. Quiñones	Não	Não	Não	Não	
Dr Dan M. Roden	• Co-investigador dos colegas que recebem bolsa da Medtronic Inc. e St. Jude Medical, não recebendo qualquer contrapartida	Não	• Acções de valor inferior a \$10.000	Não	

Anexo I. Continuação

Dr Michael J. Silka	Não	Não	Não	Não	• EBR Systems • First Genetic Trust • Lexicon • Lundbeck • Medtronic Inc. • NPS Pharmaceuticals • Novartis • Pfizer Inc. • Johnson & Johnson • GlaxoSmithKline • CV Therapeutics Inc. • Genzyme • Sanofi-Synthelabo Groupe • Solvay Pharmaceuticals • Thornton Medical • Wyeth • Yamanouchi • General Electric Não
Dra Cynthia M. Tracy	• Medtronic Inc. • Guidant Corp.	Não	Não	Não	• Michael Marcus and Associates Science Partners, LLC, parceiro limitado • GMP Companies Inc. • Medtronic Inc. • Aderis Pharmaceuticals Inc. • Terumo Cardiovascular Systems Corp. • Life Sentry • CV Therapeutics Inc. • Burrill and Company • Genzyme • Cardifocus • Solvay Pharmaceuticals • Physical Logic
Dr Douglas P. Zipes	• Medtronic Inc.	Não	• MVMD	Não	

Este quadro representa as ligações relevantes para este tópico dos autores com a indústria, comunicadas oralmente na primeira reunião da Comissão em Maio de 2003 e actualizadas em todas as reuniões e convocatórias de conferências da comissão de redacção. O quadro não reflecte quaisquer ligações concretas ou potenciais à altura da publicação.

Anexo 2. Relação com a indústria - Revisão externa da Comissão da ACC/AHA/ESC para as Orientações de 2006 relativas ao Tratamento de Doentes com Arritmias Ventriculares e Prevenção da Morte Súbita Cardíaca

Membro da Comissão	Representação	Ajuda à investigação	Speakers Bureau	Accionista	Conselho de administração	Consultor/conselheiro
Dr John Di Marco	• Revisor oficial - AHA	• Guidant	• Guidant	Não	Não	• Novartis
Dr John Field	• Revisor oficial - AHA	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Bruce Lindsay	• Revisor oficial - Board of Trustees da ACCF	Não	Não	Não	Não	• Guidant
Dr Richard L Page	• Revisor oficial - Grupo de trabalho Practice Guidelines ACC/AHA	Não	Não	Não	Não	• Medtronic
Dr Karl Stajduhar	• Revisor oficial - Conselho de Administração da ACCF	• Sanofi	Não	Não	Não	• Procter & Gamble (actualmente não muito activo, menos de \$10.000 nos últimos 2 anos)
Dr Elliott M. Antman	• Revisor de conteúdo - Grupo de trabalho Practice Guidelines ACC/AHA	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Angelo Auricchio	• Revisor de conteúdos - ESC	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Jean-Jacques Blanc	• Revisor de conteúdos - ESC	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Guenther Breithardt	• Revisor de conteúdos - ESC	• Guidant	• Guidant	Não	Não	• Guidant
Dr Mark Carlson	• Revisor de conteúdos - <i>Clinical EP Committee da ACCF</i>	• Medtronic	• Medtronic	• Atracure	Não	• Medtronic
Dr Paolo Della Bella	• Revisor de conteúdos - ESC	• Biotran	Não	• Johnson & Johnson	Não	• Abbott
Dr Andrew Epstein	• Revisor de conteúdos - Directrices de <i>pacemaker ACC/AHA/HRS</i>	Não	Não	• Atracure	Não	• Johnson & Johnson
Dra Sharon Hunt	• Revisora de conteúdos - Grupo de trabalho Practice Guidelines ACC/AHA	Não	Não	• Atracure	Não	• Atracure
Dr Guillaume Jondeau	• Revisor de conteúdos - ESC	Não	Não	• Cameron Health	Não	• Cameron Health
Dr Alan Kadish	• Revisor de conteúdos - Revisor individual	• St. Jude Medical	• St. Jude Medical	• Medtronic	Não	• St. Jude Medical
Dra Cecilia Linde	• Revisora de conteúdos - ESC	• Medtronic	Não	• St. Jude Medical	Não	• St. Jude Medical
Dr Jonathan Linder	• Revisor de conteúdos - Grupo de trabalho Clinical <i>Expert Consensus Document da ACCF</i>	Não	Não	• St. Jude Medical	Não	• St. Jude Medical
Dra Christine Albert	• Revisora de conteúdos - <i>ECG & Arrhythmias Committee da AHA</i>	Não	Não	Não	Não	Não
Dra Carina Blomstrom-Lundquist	• Revisora de conteúdos - ESC, Supraventricular Arrhythmias Guidelines ACC/AHA/ESC	Não	Não	• Targeson	Não	• St. Jude Medical

Anexo 2. Continuação

Dr Ali Oto	• Revisor de conteúdos - ESC	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Alexander Parkomenko	• Revisor de conteúdos - ESC	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Richard Sutton	• Revisor de conteúdos - ESC	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Josep Brugada	• Revisor de conteúdos - ESC	Não	Não	Não	Não	Não
Terradellas	• Revisor de conteúdos - ESC	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Panos Vardas	• Revisor de conteúdos - ESC	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Sami Viskin	• Revisor de conteúdos - Revisor individual	• Biosense/Webster	• Medtronic	Não	Não	• Biosense/Webster
Dr David Wilber	• Revisor de conteúdos - Revisor individual	• BAND	• Guidant	Não	Não	• Guidant
Dr Antonio Zaza	• Revisor de conteúdos - ESC	• Medtronic	• Medtronic	Não	Não	Não
Dr L. Brent Mitchell	• Revisor de conteúdos - ESC	• St. Jude Medical	Não	Não	Não	Não
Dr Thomas Munger	• Revisor de organização - HRS	Não	Não	Não	Não	Não
Dr Thomas Munger	• Revisor de organização - HRS	Não	Não	Não	Não	Não

Este quadro representa as ligações relevantes para este tópico dos revisores com a indústria, comunicadas aquando da primeira reunião de revisão destas orientações. O quadro não reflecte quaisquer ligações concretas ou potenciais à altura da publicação.

aA participação no processo de revisão não implica aprovação automática do documento.

bOs nomes estão apresentados por ordem alfabética dentro de cada categoria de revisão.

Anexo 3. Siglas e abreviaturas associadas a arritmias ventriculares e MSC

AMIOVERT = Amiodarona *Versus* Cardioversor Desfibrilhador Implantável (Amiodarone *Versus* Implantable Cardioverter-Defibrillator)

AV = Aurículo-ventricular

AVID = Anti-arrítmicos *Versus* Desfibriladores Implantáveis (Antiarrhythmics *Versus* Implantable Defibrillators)

CABG Patch Trial = Coronary Artery Bypass Graft Patch Trial

CASH = Cardiac Arrest Study Hamburg

CDI = Cardioversor desfibrilhador implantável

CMD = Cardiomiopatia dilatada

CMH = Cardiomiopatia hipertrófica

CVP = Complexo ventricular prematuro

DCC = Doença cardíaca coronária

DEA = Desfibrilhador Externo Automático

DEFINTE = Defibrillators in Nonischemic Cardiomyopathy Treatment Evaluation

ECG = Electrocardiograma

EF = Electrofisiológico

EM = Enfarte do miocárdio

FE = Fracção de ejeção

FEVE = Fracção de ejeção do ventrículo esquerdo

FV = Fibrilhação ventricular

IC = Insuficiência cardíaca

MADIT II = Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial II

MSC = Morte súbita cardíaca

MUSTT = Multicenter UnSustained Tachycardia Trial

NYHA = New York Heart Association

RM = Ressonância magnética

SCA = Síndromas coronárias agudas

SCD-HeFT = Sudden Cardiac Death in Hearth Failure Trial

SCN5A = Gene do canal de sódio cardíaco

SQTL = Síndrome do QT longo

TC = Tomografia computadorizada

TCEFU = Tomografia computadorizada com emissão de fóton único

TSV = Taquicardia supraventricular

TV = Taquicardia ventricular

TVNM = Taquicardia ventricular não sustentada

VD = Ventrículo direito

VE = Ventrículo esquerdo

CSVD = Câmara de saída do ventrículo direito

CSVE = Câmara de saída do ventrículo esquerdo

Referências

- Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac *pacemakers* and antiarrhythmia devices: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to Update the 1998 Pacemaker Guidelines). *Circulation* 2002;106:2145-2161.
- Antman EM, Anbe DT, Armstrong PW, et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with ST-elevation myocardial infarction: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Revise the 1999 Guidelines for the Management of patients with acute myocardial infarction). *J Am Coll Cardiol* 2004;44:E1-211.
- Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, et al. Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001;22:1374-1450.
- Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, et al. Update of the guidelines on sudden cardiac death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2003;24:13-15.
- Swedberg K, Cleland J, Dargie H, et al. Executive summary of the guidelines for the diagnosis and treatment of chronic heart failure: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Chronic Heart Failure of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005;26:1115-1140.
- Hunt SA. ACC/AHA 2005 guideline update for the diagnosis and management of chronic heart failure in the adult: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Update the 2001 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure). *J Am Coll Cardiol* 2005;46:e1-82.
- Buxton AE. A report of the American College of Cardiology Task Force on Clinical Data Standards (Electrophysiology Writing Committee). Manuscript in preparation.
- Poole JE, Bardy GH, Sudden Cardiac Death. In: Zipes DP, Jalife J, eds. *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside*. 3rd edn. Philadelphia, PA: W.B. Saunders Company; 2000. p615-640.
- Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* 2005;352:225-237.
- Gillum RF. Sudden coronary death in the United States: 1980-1985. *Circulation* 1989;79:756-765.
- Escobedo LG, Zack MM. Comparison of sudden and nonsudden coronary deaths in the United States. *Circulation* 1996;93:2033-2036.
- Zheng ZJ, Croft JB, Giles WH, et al. Sudden cardiac death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation* 2001;104:2158-2163.
- Cobb LA, Fahrenbruch CE, Olsufka M, Copass MK. Changing incidence of out-of-hospital ventricular fibrillation, 1980-2000. *JAMA* 2002; 288:3008-3013.
- American Heart Association; Heart Disease and Stroke Statistics-2005 Update. 2004: Dallas, TX: American Heart Association, 2004
- Myerburg RJ, Kessler KM, Castellanos A. Sudden cardiac death: epidemiology, transient risk, and intervention assessment. *Ann Intern Med* 1993;119:1187-1197.
- Kuller L, Lilienfeld A, Fisher R. An epidemiological study of sudden and unexpected deaths in adults. *Medicine (Baltimore)* 1967;46: 341-361.
- de Vreede-Swagemakers JJ, Gorgels AP, Dubois-Arbouw WI, et al. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990s: a population-based study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1500-1505.
- Gillum RF. Geographic variation in sudden coronary death. *Am Heart J* 1990;119:380-389.
- Myerburg RJ. Sudden cardiac death: exploring the limits of our knowledge. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:369-381.
- Huikuri HV, Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden death due to cardiac arrhythmias. *N Engl J Med* 2001;345:1473-1482.
- Braunwald E. Shattuck lecture-cardiovascular medicine at the turn of the millennium: triumphs, concerns, and opportunities. *N Engl J Med* 1997;337:1360-1369.
- Myerburg RJ, Mitrani R, Interian A Jr., Castellanos A. Interpretation of outcomes of antiarrhythmic clinical trials: design features and population impact. *Circulation* 1998;97:1514-1521.
- Gibbons RJ, Balady GJ, Bricker JT, et al. ACC/AHA 2002 guideline update for exercise testing: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Update the 1997 Exercise Testing Guidelines). *J Am Coll Cardiol* 2002;40:1531-1540.
- Jouven X, Zureik M, Desnos M, et al. Long-term outcome in asymptomatic men with exercise-induced premature ventricular depolarizations. *N Engl J Med* 2000;343:826-833.
- Frolkis JP, Pothier CE, Blackstone EH, et al. Frequent ventricular ectopy after exercise as a predictor of death. *N Engl J Med* 2003; 348:781-790.
- Huikuri HV, Makikallio TH, Raatikainen MJ, et al. Prediction of sudden cardiac death: appraisal of the studies and methods assessing the risk of sudden arrhythmic death. *Circulation* 2003;108:110-115.
- Cheitlin MD, Alpert JS, Armstrong WF, et al. ACC/AHA guidelines for the Clinical Application of Echocardiography: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Clinical Application of Echocardiography). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography. *Circulation* 1997;95:1686-1744.
- Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, et al. ACC/AHA/ASE 2003 guideline update for the clinical application of echocardiography- summary article: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/ AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography). *J Am Coll Cardiol* 2003;42:954-970.
- Schiller NB, Shah PM, Crawford M, et al. Recommendations for quantitation of the left ventricle by two-dimensional echocardiography. American Society of Echocardiography Committee on Standards, Subcommittee on Quantitation of Two-Dimensional Echocardiograms. *J Am Soc Echocardiogr* 1989;2:358-367.
- Ross DL, Farre J, Bar FW, et al. Comprehensive clinical electrophysiologic studies in the investigation of documented or suspected tachycardias. Time, staff, problems and costs. *Circulation* 1980;61:1010-1016.
- Freedman RA, Swerdlow CD, Soderholm-Difatte V, et al. Prognostic significance of arrhythmia inducibility or noninducibility at initial electrophysiologic study in survivors of cardiac arrest. *Am J Cardiol* 1988;61:578-582.
- Wilber DJ, Garan H, Finkelstein D, et al. Out-of-hospital cardiac arrest. Use of electrophysiologic testing in the prediction of long-term outcome. *N Engl J Med* 1988;318:19-24.
- Mittal S, Iwai S, Stein KM, et al. Long-term outcome of patients with unexplained syncope treated with an electrophysiologic-guided approach in the implantable cardioverter-defibrillator era. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:1082-1089.
- Gurevitz O, Viskin S, Glikson M, et al. Long-term prognosis of inducible ventricular *flutter*: not an innocent finding. *Am Heart J* 2004;147: 649-654.
- Viskin S, Justo D, Halkin A, et al. Long QT syndrome caused by noncardiac drugs. *Prog Cardiovasc Dis* 2003;45:415-427.
- Vaughan Williams EM. A classification of antiarrhythmic actions reassessed after a decade of new drugs. *J Clin Pharmacol* 1984;24: 129-147.
- The Sicilian Gambit. A new approach to the classification of antiarrhythmic drugs based on their actions on arrhythmogenic mechanisms. Task Force of the Working Group on Arrhythmias of the European Society of Cardiology. *Circulation* 1991;84:1831-1851.
- Reiter MJ, Reiffel JA. Importance of beta blockade in the therapy of serious ventricular arrhythmias. *Am J Cardiol* 1998;82:9I-19I.
- Ellison KE, Hafley GE, Hickey K, et al. Effect of beta-blocking therapy on outcome in the Multicenter UnSustained Tachycardia Trial (MUSTT). *Circulation* 2002;106:2694-2699.
- Connolly SJ. Meta-analysis of antiarrhythmic drug trials. *Am J Cardiol* 1999;84:90R-93R.
- Steinberg JS, Martins J, Sadanandan S, et al. Antiarrhythmic drug use in the implantable defibrillator arm of the Antiarrhythmics *Versus* Implantable Defibrillators (AVID) Study. *Am Heart J* 2001;142: 520-529.
- Farre J, Romero J, Rubio JM, et al. Amiodarone and 'primary' prevention of sudden death: critical review of a decade of clinical trials. *Am J Cardiol* 1999;83:55D-63D.

42. Cleland JG, Ghosh J, Freemantle N, et al. Clinical trials update and cumulative meta-analyses from the American College of Cardiology: WATCH, SCD-HeFT, DINAMIT, CASINO, INSPiRE, STRATUS-US, RIO-Lipids and cardiac resynchronization therapy in heart failure. *Eur J Heart Fail* 2004;6:501-508.
43. Amiodarone Trials Meta-Analysis Investigators. Effect of prophylactic amiodarone on mortality after acute myocardial infarction and in congestive heart failure: meta-analysis of individual data from 6500 patients in randomised trials. *Lancet* 1997;350:1417-1424.
44. Janse MJ, Malik M, Camm AJ, et al. Identification of post acute myocardial infarction patients with potential benefit from prophylactic treatment with amiodarone. A substudy of EMIAT (the European Myocardial Infarct Amiodarone Trial). *Eur Heart J* 1998;19:85-95.
45. Boutitie F, Boissel JP, Connolly SJ, et al. Amiodarone interaction with beta-blockers: analysis of the merged EMIAT (European Myocardial Infarct Amiodarone Trial) and CAMIAT (Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Trial) databases. The EMIAT and CAMIAT Investigators. *Circulation* 1999;99:2268-2275.
46. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, et al. Prevention of implantable defibrillator shocks by treatment with sotalol. d,l-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group. *N Engl J Med* 1999;340:1855-1862.
47. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial Investigators. *N Engl J Med* 1996;335:1933-1940.
48. Bigger JT Jr. Prophylactic use of implanted cardiac defibrillators in patients at high risk for ventricular arrhythmias after coronary-artery bypass graft surgery. Coronary Artery Bypass Graft (CABG) Patch Trial Investigators. *N Engl J Med* 1997;337:1569-1575.
49. The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1997;337:1576-1583.
50. Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med* 1999;341:1882-1890.
51. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med* 2002;346:877-883.
52. Lee DS, Green LD, Liu PP, et al. Effectiveness of implantable defibrillators for preventing arrhythmic events and death: a meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:1573-1582.
53. Ezekowitz JA, Armstrong PW, McAlister FA. Implantable cardioverter defibrillators in primary and secondary prevention: a systematic review of randomized, controlled trials. *Ann Intern Med* 2003;138:445-452.
54. Marengo JP, Wang PJ, Link MS, et al. Improving survival from sudden cardiac arrest: the role of the automated external defibrillator. *JAMA* 2001;285:1193-1200.
55. Priori SG, Bossaert LL, Chamberlain DA, et al. ESC-ERC recommendations for the use of automated external defibrillators (AEDs) in Europe. *Eur Heart J* 2004;25:437-445.
56. Koster RW. Automatic external defibrillator: key link in the chain of survival. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002;13:S92-S95.
57. Valenzuela TD, Roe DJ, Nichol G, et al. Outcomes of rapid defibrillation by security officers after cardiac arrest in casinos. *N Engl J Med* 2000;343:1206-1209.
58. Caffrey SL, Willoughby PJ, Pepe PE, et al. Public use of automated external defibrillators. *N Engl J Med* 2002;347:1242-1247.
59. Silva RM, Mont L, Nava S, et al. Radiofrequency catheter ablation for arrhythmic storm in patients with an implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004;27:971-975.
60. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Determinants of sudden cardiac death in individuals with the electrocardiographic pattern of Brugada syndrome and no previous cardiac arrest. *Circulation* 2003;108:3092-3096.
61. Pappone C, Santinelli V, Manguso F, et al. A randomized study of prophylactic catheter ablation in asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2003;349:1803-1811.
62. Haissaguerre M, Shoda M, Jais P, et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 2002;106:962-967.
63. Takemoto M, Yoshimura H, Ohba Y, et al. Radiofrequency catheter ablation of premature ventricular complexes from right ventricular outflow tract improves left ventricular dilation and clinical status in patients without structural heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1259-1265.
64. Scheinman MM. NASPE survey on catheter ablation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995;18:1474-1478.
65. Twidale N, Hazlitt HA, Berbari EJ, et al. Late potentials are unaffected by radiofrequency catheter ablation in patients with ventricular tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol* 1994;17:157-165.
66. Sippens-Groenewegen A, Spekhorst H, van Hemel NM, et al. Localization of the site of origin of postinfarction ventricular tachycardia by endocardial pace mapping. Body surface mapping compared with the 12-lead electrocardiogram. *Circulation* 1993;88:2290-2306.
67. Morady F, Harvey M, Kalbfleisch SJ, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with coronary artery disease. *Circulation* 1993;87:363-372.
68. Stevenson WG, Khan H, Sager P, et al. Identification of reentry circuit sites during catheter mapping and radiofrequency ablation of ventricular tachycardia late after myocardial infarction. *Circulation* 1993;88:1647-1670.
69. Cohen TJ, Chien WW, Lurie KG, et al. Radiofrequency catheter ablation for treatment of bundle branch reentrant ventricular tachycardia: results and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:1767-1773.
70. Tchou P, Jazayeri M, Denker S, et al. Transcatheter electrical ablation of right bundle branch. A method of treating macroreentrant ventricular tachycardia attributed to bundle branch reentry. *Circulation* 1988;78:246-257.
71. Nakagawa H, Beckman KJ, McClelland JH, et al. Radiofrequency catheter ablation of idiopathic left ventricular tachycardia guided by a Purkinje potential. *Circulation* 1993;88:2607-2617.
72. Page RL, Shenasa H, Evans JJ, et al. Radiofrequency catheter ablation of idiopathic recurrent ventricular tachycardia with right bundle branch block, left axis morphology. *Pacing Clin Electrophysiol* 1993;16:327-336.
73. Klein LS, Shih HT, Hackett FK, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients without structural heart disease. *Circulation* 1992;85:1666-1674.
74. Calkins H, Kalbfleisch SJ, el-Atassi R, et al. Relation between efficacy of radiofrequency catheter ablation and site of origin of idiopathic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1993;71:827-833.
75. Kim YH, Sosa-Suarez G, Trouton TG, et al. Treatment of ventricular tachycardia by transcatheter radiofrequency ablation in patients with ischemic heart disease. *Circulation* 1994;89:1094-1102.
76. Coggins DL, Lee RJ, Sweeney J, et al. Radiofrequency catheter ablation as a cure for idiopathic tachycardia of both left and right ventricular origin. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:1333-1341.
77. 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;109:1826-1833.
78. Carnendran L, Steinberg JS. Does an open infarct-related artery after myocardial infarction improve electrical stability? *Prog Cardiovasc Dis* 2000;42:439-454.
79. Hillis LD, Cigarroa JE, Lange RA. Late revascularization reduces mortality in survivors of myocardial infarction. *Cardiol Rev* 1999;7:144-148.
80. 2005 American Heart Association guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care. *Circulation* 2005;112:IV1-IV203.
81. Nolan JP, Deakin CD, Soar J, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2005 Section 4. Adult advanced life support. *Resuscitation* 2005;67(Suppl 1):S39-S86.
82. Antman EM, Berlin JA. Declining incidence of ventricular fibrillation in myocardial infarction. Implications for the prophylactic use of lidocaine. *Circulation* 1992;86:764-773.
83. Behar S, Goldbourt U, Reicher-Reiss H, et al. Prognosis of acute myocardial infarction complicated by primary ventricular fibrillation. Principal Investigators of the SPRINT Study. *Am J Cardiol* 1990;66:1208-1211.
84. MacMahon S, Collins R, Peto R, et al. Effects of prophylactic lidocaine in suspected acute myocardial infarction. An overview of results from the randomized, controlled trials. *JAMA* 1988;260:1910-1916.
85. Higham PD, Adams PC, Murray A, et al. Plasma potassium, serum magnesium and ventricular fibrillation: a prospective study. *Q J Med* 1993;86:609-617.
86. Gorgels AP, van den Dool A, Hofs A, et al. Comparison of procainamide and lidocaine in terminating sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1996;78:43-46.
87. Callans DJ, Marchlinski FE. Dissociation of termination and prevention of inducibility of sustained ventricular tachycardia with infusion of procainamide: evidence for distinct mechanisms. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:111-117.
88. Sharma AD, Purves P, Yee R, et al. Hemodynamic effects of intravenous procainamide during ventricular tachycardia. *Am Heart J* 1990;119:1034-1041.
89. Nasir N Jr., Taylor A, Doyle TK, et al. Evaluation of intravenous lidocaine for the termination of sustained monomorphic ventricular tachycardia in patients with coronary artery disease with or without healed myocardial infarction. *Am J Cardiol* 1994;74:1183-1186.
90. Lie KI, Wellens HJ, van Capelle FJ, et al. Lidocaine in the prevention of primary ventricular fibrillation. A double-blind, randomized study of 212 consecutive patients. *N Engl J Med* 1974;291:1324-1326.
91. Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, et al. Repetitive, monomorphic ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics in patients with and patients without organic heart disease. *Am J Cardiol* 1984;54:997-1002.
92. Rahilly GT, Prystowsky EN, Zipes DP, et al. Clinical and electrophysiologic findings in patients with repetitive monomorphic ventricular tachycardia and otherwise normal electrocardiogram. *Am J Cardiol* 1982;50:459-468.
93. Lerman BB, Stein K, Engelstein ED, et al. Mechanism of repetitive monomorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 1995;92:421-429.
94. Ouyang F, Fotuhi P, Ho SY, et al. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia originating from the aortic sinus cusp: electrocardiographic characterization for guiding catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:500-508.
95. Sadanaga T, Saeki K, Yoshimoto T, et al. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia of left coronary cusp origin. *Pacing Clin Electrophysiol* 1999;22:1553-1556.
96. Grimm W, Menz V, Hoffmann J, et al. Reversal of tachycardia induced cardiomyopathy following ablation of repetitive monomorphic right ventricular outflow tract tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001;24:166-171.
97. Buxton AE, Waxman HL, Marchlinski FE, et al. Right ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics. *Circulation* 1983;68:917-927.
98. Fung JW, Chan HC, Chan JY, et al. Ablation of nonsustained or hemodynamically unstable ventricular arrhythmia originating from the right ventricular outflow tract guided by noncontact mapping. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003;26:1699-1705.
99. Nademanee K, Taylor R, Bailey WE, et al. Treating electrical storm: sympathetic blockade versus advanced cardiac life support-guided therapy. *Circulation* 2000;102:742-747.
100. Kowey PR, Marinchak RA, Rials SJ, et al. Intravenous antiarrhythmic therapy in the acute control of in-hospital destabilizing ventricular tachycardia and fibrillation. *Am J Cardiol* 1999;84:46R-51R.
101. The American Heart Association in collaboration with the International Liaison Committee on Resuscitation. Guidelines 2000 for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. Part 6: advanced cardiovascular life support: section 5: pharmacology I: agents for arrhythmias. *Circulation* 2000;102:1112-1118.
102. The American Heart Association in collaboration with the International Liaison Committee on Resuscitation. Guidelines 2000 for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. Part 6: advanced cardiovascular life support: section 7: algorithm approach to ACLS emergencies: section 7A: principles and practice of ACLS. *Circulation* 2000;102:1136-1139.
103. Dorian P, Cass D. An overview of the management of electrical storm. *Can J Cardiol* 1997;13(Suppl A):13A-17A.
104. Bonow RO, Carabello B, Chatterjee K, et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients with Valvular Heart Disease). *J Am Coll Cardiol* 2006;48:e1-e148.
105. State-specific mortality from sudden cardiac death - United States, 1999. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2002;51:123-126.
106. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, et al. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:245-251.
107. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, et al. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;86:1111-1116.
108. Graham TP Jr., Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multiinstitutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:255-261.
109. Alexander ME, Walsh EP, Saul JP, et al. Value of programmed ventricular stimulation in patients with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1999;10:1033-1044.
110. Fish FA, Gillette PC, Benson DW Jr. Proarrhythmic, cardiac arrest and death in young patients receiving encainide and flecainide. The Pediatric Electrophysiology Group. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:356-365.
111. Jonas M, Hod H. Is immunosuppressive treatment an option for myocarditis? *Isr J Med Sci* 1997;33:762-766.
112. Tai YT, Lau CP, Fong PC, et al. Incessant automatic ventricular tachycardia complicating acute coxsackie B myocarditis. *Cardiology* 1992;80:339-344.
113. Tubman TR, Craig B, Mulholland HC. Ventricular tachycardia associated with Coxsackie B4 virus infection. *Acta Paediatr Scand* 1990;79:572-575.
114. Gowrishankar K, Rajajee S. Varied manifestations of viral myocarditis. *Indian J Pediatr* 1994;61:75-80.
115. Mary AS, Hamilton M. Ventricular tachycardia in a patient with toxoplasmosis. *Br Heart J* 1973;35:349-352.
116. Etherington J, Salmon J, Ratcliffe G. Atrio-ventricular dissociation in meningococcal meningitis. *J R Army Med Corps* 1995;141:169-171.
117. Dhar KL, Adlakha A, Phillip PJ. Recurrent seizures and syncope, ventricular arrhythmias with reversible prolonged Q-Tc interval in typhoid myocarditis. *J Indian Med Assoc* 1987;85:336-337.
118. Kawai C. From myocarditis to cardiomyopathy: mechanisms of inflammation and cell death: learning from the past for the future. *Circulation* 1999;99:1091-1100.
119. Winkel E, Parrillo J. Myocarditis. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2002;4:455-466.
120. Mayer W, Kleber FX, Wilske B, et al. Persistent atrioventricular block in Lyme borreliosis. *Klin Wochenschr* 1990;68:431-435.
121. Nagi KS, Thakur RK. Lyme carditis: indications for cardiac pacing. *Can J Cardiol* 1995;11:335-338.
122. Rassi A Jr., Rassi A, Little WC. Chagas' heart disease. *Clin Cardiol* 2000;23:883-889.
123. Muratore C, Rabinovich R, Iglesias R, et al. Implantable cardioverter defibrillators in patients with Chagas' disease: are they different from patients with coronary disease? *Pacing Clin Electrophysiol* 1997;20:194-197.
124. Malik JA, Hassan C, Khan GQ. Transient complete heart block complicating acute rheumatic fever. *Indian Heart J* 2002;54:91-92.
125. Liberman L, Hordof AJ, Alfayyadh M, et al. Torsade de pointes in a child with acute rheumatic fever. *J Pediatr* 2001;138:280-282.
126. Freed MS, Sacks P, Ellman MH. Ventricular tachycardia in acute rheumatic fever. *Arch Intern Med* 1985;145:1904-1905.
127. Wallace SM, Walton BI, Kharbada RK, et al. Mortality from infective endocarditis: clinical predictors of outcome. *Heart* 2002;88:53-60.
128. Drenick EJ, Fisler JS. Sudden cardiac arrest in morbidly obese surgical patients unexplained after autopsy. *Am J Surg* 1988;155:720-726.
129. Sjostrom LV. Mortality of severely obese subjects. *Am J Clin Nutr* 1992;55:516S-523S.
130. Latimore JD, Celermajer DS, Wilcox I. Obstructive sleep apnea and cardiovascular disease. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:1429-1437.
131. Neumarker KJ. Mortality and sudden death in anorexia nervosa. *Int J Eat Disord* 1997;21:205-212.
132. Wyse DG, Friedman PL, Brodsky MA, et al. Life-threatening ventricular arrhythmias due to transient or correctable causes: high risk for death in follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1718-1724.
133. Kliegel A, Eisenburger P, Sterz F, et al. Survivors of ventricular tachyarrhythmias due to a transient or reversible disorder have a high recurrence rate of lethal cardiac events. *Resuscitation* 2002;54:237-243.
134. Brugada J, Aguinaga L, Mont L, et al. Coronary artery revascularization in patients with sustained ventricular arrhythmias in

- the chronic phase of a myocardial infarction: effects on the electrophysiologic substrate and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:529-533.
135. Kelly P, Ruskin JN, Vlahakes GJ, et al. Surgical coronary revascularization in survivors of prehospital cardiac arrest: its effect on inducible ventricular arrhythmias and long-term survival. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:267-273.
 136. Dec GW, Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1994;331:1564-1575.
 137. Di LA, Secoli G, Perkan A, et al. Changing mortality in dilated cardiomyopathy. The Heart Muscle Disease Study Group. *Br Heart J* 1994;72:S46-S51.
 138. Sugrue DD, Rodeheffer RJ, Codd MB, et al. The clinical course of idiopathic dilated cardiomyopathy. A population-based study. *Ann Intern Med* 1992;117:117-123.
 139. Komajda M, Jais JP, Reeves F, et al. Factors predicting mortality in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1990;11:824-831.
 140. Luu M, Stevenson WG, Stevenson LW, et al. Diverse mechanisms of unexpected cardiac arrest in advanced heart failure. *Circulation* 1989;80:1675-1680.
 141. Kelly P, Coats A. Variation in mode of sudden cardiac death in patients with dilated cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1997;18:879-880.
 142. Tamburro P, Wilber D. Sudden death in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am Heart J* 1992;124:1035-1045.
 143. Doval HC, Nul DR, Grancelli HO, et al. Randomised trial of low-dose amiodarone in severe congestive heart failure. Grupo de Estudio de la Sobrevida en la Insuficiencia Cardiaca en Argentina (GESICA). *Lancet* 1994;344:493-498.
 144. Singh SN, Fletcher RD, Fisher SG, et al. Amiodarone in patients with congestive heart failure and asymptomatic ventricular arrhythmia. Survival Trial of Antiarrhythmic Therapy in Congestive Heart Failure. *N Engl J Med* 1995;333:77-82.
 145. Connolly SJ, Gent M, Roberts RS, et al. Canadian implantable defibrillator study (CIDS): a randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against amiodarone. *Circulation* 2000;101:1297-1302.
 146. Kuck KH, Cappato R, Siebels J, et al. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest: the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH). *Circulation* 2000;102:748-754.
 147. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. *Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. Eur Heart J* 2000;21:2071-2078.
 148. Kadish A, Quigg R, Schaechter A, et al. Defibrillators in nonischemic cardiomyopathy treatment evaluation. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000;23:338-343.
 149. Grimm W, Alter P, Maisch B. Arrhythmia risk stratification with regard to prophylactic implantable defibrillator therapy in patients with dilated cardiomyopathy. Results of MACAS, DEFINITE, and SCD-HeFT. *Herz* 2004;29:348-352.
 150. Kadish A, Dyer A, Daubert JP, et al. Prophylactic defibrillator implantation in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2004;350:2151-2158.
 - 150a. Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, et al. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction. *N Engl J Med* 2004;351:2481-2488.
 151. Spirito P, Bellone P. Natural history of hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994;72:S10-S12.
 152. Louie EK, Edwards LC III. Hypertrophic cardiomyopathy. *Prog Cardiovasc Dis* 1994;36:275-308.
 153. Wagle ED, Rakowski H, Kimball BP, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation* 1995;92:1680-1692.
 154. DeRose JJ Jr, Banas JS Jr, Winters SL. Current perspectives on sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Prog Cardiovasc Dis* 1994;36:475-484.
 155. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO III, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy (2). *N Engl J Med* 1987;316:844-852.
 156. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO III, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy (1). *N Engl J Med* 1987;316:780-789.
 157. Maron BJ, Roberts WC, Epstein SE. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: a profile of 78 patients. *Circulation* 1982;65:1388-1394.
 158. Sadoul N, Prasad K, Elliott PM, et al. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1997;96:2987-2991.
 159. Mittal SR. Sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy: risk evaluation. *Int J Cardiol* 1995;52:1-4.
 160. Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;342:1778-1785.
 161. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:1687-1713.
 162. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, et al. The management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997;336:775-785.
 163. Robinson K, Frenneaux MP, Stockins B, et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: a longitudinal study. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:1279-1285.
 164. McKenna WJ, Harris L, Rowland E, et al. Amiodarone for long-term management of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1984;54:802-810.
 165. Maron BJ, Shen WK, Link MS, et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;342:365-373.
 166. Maron BJ, Estes NA III, Maron MS, et al. Primary prevention of sudden death as a novel treatment strategy in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2003;107:2872-2875.
 167. Corrado D, Basso C, Thiene G, et al. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1512-1520.
 168. Schionning JD, Frederiksen P, Kristensen IB. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia as a cause of sudden death. *Am J Forensic Med Pathol* 1997;18:345-348.
 169. Munclinger MJ, Patel JJ, Mitha AS. Follow-up of patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy dysplasia. *S Afr Med J* 2000;90:61-68.
 170. Link MS, Wang PJ, Haugh CJ, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: clinical results with implantable cardioverter defibrillators. *J Interv Card Electrophysiol* 1997;1:41-48.
 171. Hauer RN, Aliot E, Block M, et al. Indications for implantable cardioverter defibrillator (ICD) therapy. Study Group on Guidelines on ICDs of the Working Group on Arrhythmias and the Working Group on Cardiac Pacing of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001;22:1074-1081.
 172. Myerburg RJ, Castellanos A. Clinical trials of implantable defibrillators. *N Engl J Med* 1997;337:1621-1623.
 173. Corrado D, Leoni L, Link MS, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for prevention of sudden death in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Circulation* 2003;108:3084-3091.
 174. DeSilva RA. Central nervous system risk factors for sudden cardiac death. *Ann NY Acad Sci* 1982;382:143-161.
 175. Cox GF, Kunkel LM. Dystrophies and heart disease. *Curr Opin Cardiol* 1997;12:329-343.
 176. Pelargonio G, Dello RA, Sanna T, et al. Myotonic dystrophy and the heart. *Heart* 2002;88:665-670.
 177. Munoz J, Sanjuan R, Morell JS, et al. Ventricular tachycardia in Duchenne's muscular dystrophy. *Int J Cardiol* 1996;54:259-262.
 178. Samuels MA. Neurally induced cardiac damage. Definition of the problem. *Neurol Clin* 1993;11:273-292.
 179. Merino JL, Peinado R. Arrhythmias associated with neuromuscular disorders. *Card Electrophysiol Rev* 2002;6:132-135.
 180. Becane HM, Bonne G, Varnous S, et al. High incidence of sudden death with conduction system and myocardial disease due to lamins A and C gene mutation. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000;23:1661-1666.
 181. Colleran JA, Hawley RJ, Pinnow EE, et al. Value of the electrocardiogram in determining cardiac events and mortality in myotonic dystrophy. *Am J Cardiol* 1997;80:1494-1497.
 182. Corrado G, Lissoni A, Beretta S, et al. Prognostic value of electrocardiograms, ventricular late potentials, ventricular arrhythmias, and left ventricular systolic dysfunction in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Cardiol* 2002;89:838-841.
 183. Ducceschi V, Nigro G, Sarubbi B, et al. Autonomic nervous system imbalance and left ventricular systolic dysfunction as potential candidates for arrhythmogenesis in Becker muscular dystrophy. *Int J Cardiol* 1997;59:275-279.
 184. Perloff JK, Stevenson WG, Roberts NK, et al. Cardiac involvement in myotonic muscular dystrophy (Steinert's disease): a prospective study of 25 patients. *Am J Cardiol* 1984;54:1074-1081.
 185. Hiromasa S, Ikeda T, Kubota K, et al. Myotonic dystrophy: ambulatory electrocardiogram, electrophysiologic study, and echocardiographic evaluation. *Am Heart J* 1987;113:1482-1488.
 186. Stevenson WG, Perloff JK, Weiss JN, et al. Facioscapulohumeral muscular dystrophy: evidence for selective, genetic electrophysiologic cardiac involvement. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:292-299.
 187. James TN, Fisch C. Observations on the cardiovascular involvement in Friedreich's ataxia. *Am Heart J* 1963;66:164-175.
 188. Roberts NK, Perloff JK, Kark RA. Cardiac conduction in the Kearns-Sayre syndrome (a neuromuscular disorder associated with progressive external ophthalmoplegia and pigmentary retinopathy). Report of 2 cases and review of 17 published cases. *Am J Cardiol* 1979;44:1396-1400.
 189. Charles R, Holt S, Kay JM, et al. Myocardial ultrastructure and the development of atrioventricular block in Kearns-Sayre syndrome. *Circulation* 1981;63:214-219.
 190. James TN. Observations on the cardiovascular involvement, including the cardiac conduction system, in progressive muscular dystrophy. *Am Heart J* 1962;63:48-56.
 191. Bansch D, Antz M, Boczor S, et al. Primary prevention of sudden cardiac death in idiopathic dilated cardiomyopathy: the Cardiomyopathy Trial (CAT). *Circulation* 2002;105:1453-1458.
 192. Strickberger SA, Hummel JD, Bartlett TG, et al. Amiodarone versus implantable cardioverter-defibrillator: randomized trial in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy and asymptomatic nonsustained ventricular tachycardia - AMIOVERT. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:1707-1712.
 193. Cazeau S, Leclercq C, Lavergne T, et al. Effects of multisite biventricular pacing in patients with heart failure and intraventricular conduction delay. *N Engl J Med* 2001;344:873-880.
 194. Leon AR, Abraham WT, Curtis AB, et al. Safety of transvenous cardiac resynchronization system implantation in patients with chronic heart failure: combined results of over 2,000 patients from a multicenter study program. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:2348-2356.
 195. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). McKusick-Nathans Institute for Genetic Medicine, Johns Hopkins University (Baltimore, MD) and National Center for Biotechnology Information, National Library of Medicine (Bethesda, MD). Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim>. Accessed June 6, 2003.
 196. Decision No. 1295/1999 EC of the European Parliament and of the Council of 29 April 1999. Official Journal of the European Communities; L155:1-5. Accessed June 22, 2003.
 197. Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, et al. The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation* 1991;84:1136-1144.
 198. Kimbrough J, Moss AJ, Zareba W, et al. Clinical implications for affected parents and siblings of probands with long-QT syndrome. *Circulation* 2001;104:557-562.
 199. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 2003;348:1866-1874.
 200. Splawski I, Timothy KW, Sharpe LM, et al. Ca(V)₁2 calcium channel dysfunction causes a multisystem disorder including arrhythmia and autism. *Cell* 2004;119:19-31.
 201. Marks ML, Whisler SL, Clericuzio C, et al. A new form of long QT syndrome associated with syndactyly. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:59-64.
 202. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome. *Circulation* 2000;101:616-623.
 203. Maron BJ, Zipes DP. Introduction: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities-general considerations. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1318-1321.
 204. 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;294:2975-2980.
 205. Kannankeril PJ, Roden DM, Fish FA. Suppression of bidirectional ventricular tachycardia and unmasking of prolonged QT interval with verapamil in Andersen's syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004;15:119.
 206. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent STsegment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:1391-1396.
 207. Alings M, Dekker L, Sadee A, et al. Quinidine induced electrocardiographic normalization in two patients with Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001;24:1420-1422.
 208. Mok NS, Chan NY, Chiu AC. Successful use of quinidine in treatment of electrical storm in Brugada syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004;27:821-823.
 209. Maury P, Couderc P, Delay M, et al. Electrical storm in Brugada syndrome successfully treated using isoprenaline. *Europace* 2004;6:130-133.
 210. Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995;91:1512-1519.
 211. Deal BJ, Miller SM, Scagliotti D, et al. Ventricular tachycardia in a young population without overt heart disease. *Circulation* 1986;73:1111-1118.
 212. Proclemer A, Ciani R, Feruglio GA. Right ventricular tachycardia with left bundle branch block and inferior axis morphology: clinical and arrhythmological characteristics in 15 patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 1989;12:977-989.
 213. Mehta D, Odawara H, Ward DE, et al. Echocardiographic and histologic evaluation of the right ventricle in ventricular tachycardias of left bundle branch block morphology without overt cardiac abnormality. *Am J Cardiol* 1989;63:939-944.
 214. Morady F, Kadish AH, DiCarlo L, et al. Long-term results of catheter ablation of idiopathic right ventricular tachycardia. *Circulation* 1990;82:2093-2099.
 215. O'Connor BK, Case CL, Sokoloski MC, et al. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular outflow tachycardia in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:869-874.
 216. Movsowitz C, Schwartzman D, Callans DJ, et al. Idiopathic right ventricular outflow tract tachycardia: narrowing the anatomic location for successful ablation. *Am Heart J* 1996;131:930-936.
 217. Lerman BB, Belardinelli L, West GA, et al. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia: evidence suggesting cyclic AMP-mediated triggered activity. *Circulation* 1986;74:270-280.
 218. Lerman BB. Response of nonreentrant catecholamine-mediated ventricular tachycardia to endogenous adenosine and acetylcholine. Evidence for myocardial receptor-mediated effects. *Circulation* 1993;87:382-390.
 219. Wilber DJ, Baerman J, Olshansky B, et al. Adenosine-sensitive ventricular tachycardia. Clinical characteristics and response to catheter ablation. *Circulation* 1993;87:126-134.
 220. Lemery R, Brugada P, Bella PD, et al. Nonischemic ventricular tachycardia. Clinical course and long-term follow-up in patients without clinically overt heart disease. *Circulation* 1989;79:990-999.
 221. Goy JJ, Tauxe F, Fromer M, Schlapfer J, Vogt P, Kappenberger L. Ten-year follow-up of 20 patients with idiopathic ventricular tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol* 1990;13:1142-1147.
 222. Krittayaphong R, Bhuripanyo K, Punlee K, et al. Effect of atenolol on symptomatic ventricular arrhythmia without structural heart disease: a randomized placebo-controlled study. *Am Heart J* 2002;144:e10.
 223. Mont L, Seixas T, Brugada P, et al. Clinical and electrophysiologic characteristics of exercise-related idiopathic ventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1991;68:897-900.
 224. Hayashi H, Fujiki A, Tani M, et al. Circadian variation of idiopathic ventricular tachycardia originating from right ventricular outflow tract. *Am J Cardiol* 1999;84:99-101.
 225. Gill JS, Blaszyk K, Ward DE, et al. Verapamil for the suppression of idiopathic ventricular tachycardia of left bundle branch block-like morphology. *Am Heart J* 1993;126:1126-1133.
 226. Davidson S, Surawicz B. Ectopic beats and atrioventricular conduction disturbances. In patients with hypopotassemia. *Arch Intern Med* 1967;120:280-285.
 227. Hollifield JW. Thiazide treatment of hypertension. Effects of thiazide diuretics on serum potassium, magnesium, and ventricular ectopy. *Am J Med* 1986;80:8-12.

228. Hollifield JW. Thiazide treatment of systemic hypertension: effects on serum magnesium and ventricular ectopic activity. *Am J Cardiol* 1989;63:22G-25G.
229. Podrid PJ. Potassium and ventricular arrhythmias. *Am J Cardiol* 1990;65:33E-44E.
230. Dyckner T, Helmers C, Wester PO. Cardiac dysrhythmias in patients with acute myocardial infarction. Relation to serum potassium level and prior diuretic therapy. *Acta Med Scand* 1984;216:127-132.
231. Nordrehaug JE, von der Lippe G. Hypokalaemia and ventricular fibrillation in acute myocardial infarction. *Br Heart J* 1983;50:525-529.
232. Nordrehaug JE, Johannessen KA, von der Lippe G. Serum potassium concentration as a risk factor of ventricular arrhythmias early in acute myocardial infarction. *Circulation* 1985;71:645-649.
233. Kafka H, Langevin L, Armstrong PW. Serum magnesium and potassium in acute myocardial infarction. Influence on ventricular arrhythmias. *Arch Intern Med* 1987;147:465-469.
234. Hulting J. In-hospital ventricular fibrillation and its relation to serum potassium. *Acta Med Scand Suppl* 1981;647:109-116.
235. Thompson RG, Cobb LA. Hypokalemia after resuscitation from out-of-hospital ventricular fibrillation. *JAMA* 1982;248:2860-2863.
236. Glass JD, McQuillen EN, Hardin NJ. Iatrogenic cardiac herniation: post mortem case. *J Trauma* 1984;24:632-633.
237. Chadda KD, Lichstein E, Gupta P. Hypomagnesemia and refractory cardiac arrhythmia in a nondigitalized patient. *Am J Cardiol* 1973;31:98-100.
238. Tzivoni D, Keren A, Cohen AM, et al. Magnesium therapy for torsades de pointes. *Am J Cardiol* 1984;53:528-530.
239. Solomon RJ. Ventricular arrhythmias in patients with myocardial infarction and ischaemia. Relationship to serum potassium and magnesium. *Drugs* 1984;28(Suppl 1):66-76.
240. Sjogren A, Edvinsson L, Fallgren B. Magnesium deficiency in coronary artery disease and cardiac arrhythmias. *J Intern Med* 1989;226:213-222.
241. Rasmussen HS, McNair P, Norregard P, et al. Intravenous magnesium in acute myocardial infarction. *Lancet* 1986;1:234-236.
242. Abraham AS, Rosenmann D, Kramer M, et al. Magnesium in the prevention of lethal arrhythmias in acute myocardial infarction. *Arch Intern Med* 1987;147:753-755.
243. Rasmussen HS, Suenson M, McNair P, et al. Magnesium infusion reduces the incidence of arrhythmias in acute myocardial infarction. A double-blind placebo-controlled study. *Clin Cardiol* 1987;10:351-356.
244. Smith LF, Heagerty AM, Bing RF, et al. Intravenous infusion of magnesium sulphate after acute myocardial infarction: effects on arrhythmias and mortality. *Int J Cardiol* 1986;12:175-183.
245. Hollifield JW. Magnesium depletion, diuretics, and arrhythmias. *Am J Med* 1987;82:30-37.
246. Rajs J, Rajs E, Lundman T. Unexpected death in patients suffering from eating disorders. A medico-legal study. *Acta Psychiatr Scand* 1986;74:587-596.
247. Iseri LT, Freed J, Bures AR. Magnesium deficiency and cardiac disorders. *Am J Med* 1975;58:837-846.
248. Zwerling HK. Does exogenous magnesium suppress myocardial irritability and tachyarrhythmias in the nondigitalized patient? *Am Heart J* 1987;113:1046-1053.
249. Spies CD, Sander M, Stangl K, et al. Effects of alcohol on the heart. *Curr Opin Crit Care* 2001;7:337-343.
250. Albert CM, Manson JE, Cook NR, et al. Moderate alcohol consumption and the risk of sudden cardiac death among U.S. male physicians. *Circulation* 1999;100:944-950.
251. Dyer AR, Stamler J, Paul O, et al. Alcohol consumption, cardiovascular risk factors, and mortality in two Chicago epidemiologic studies. *Circulation* 1977;56:1067-1074.
252. Wannamethee G, Shaper AG. Alcohol and sudden cardiac death. *Br Heart J* 1992;68:443-448.
253. Ettinger PO, Wu CF, De La Cruz C Jr., et al. Arrhythmias and the 'Holiday Heart': alcohol-associated cardiac rhythm disorders. *Am Heart J* 1978;95:555-562.
254. Chenet L, McKee M, Leon D, et al. Alcohol and cardiovascular mortality in Moscow: new evidence of a causal association. *J Epidemiol Community Health* 1998;52:772-774.
255. Chenet L, Britton A, Kalediene R, et al. Daily variations in deaths in Lithuania: the possible contribution of binge drinking. *Int J Epidemiol* 2001;30:743-748.
256. Shkolnikov VM, McKee M, Chervyakov VV, et al. Is the link between alcohol and cardiovascular death among young Russian men attributable to misclassification of acute alcohol intoxication? Evidence from the city of Izhevsk. *J Epidemiol Community Health* 2002;56:171-174.
257. Wannamethee G, Shaper AG, Macfarlane PW, et al. Risk factors for sudden cardiac death in middle-aged British men. *Circulation* 1995;91:1749-1756.
258. Sexton PT, Walsh J, Jamrozik K, et al. Risk factors for sudden unexpected cardiac death in Tasmanian men. *Aust N Z J Med* 1997;27:45-50.
259. Jouven X, Desnos M, Guerot C, et al. Predicting sudden death in the population: the Paris Prospective Study I. *Circulation* 1999;99:1978-1983.
260. Escobedo LG, Caspersen CJ. Risk factors for sudden coronary death in the United States. *Epidemiology* 1997;8:175-180.
261. Kannel WB, Schatzkin A. Sudden death: lessons from subsets in population studies. *J Am Coll Cardiol* 1985;5:141B-149B.
262. Shepherd J, Cobbe SM, Ford I, et al. Prevention of coronary heart disease with pravastatin in men with hypercholesterolemia. West of Scotland Coronary Prevention Study Group. *N Engl J Med* 1995;333:1301-1307.
263. Downs JR, Clearfield M, Weis S, et al. Primary prevention of acute coronary events with lovastatin in men and women with average cholesterol levels: results of AFCAPS/TexCAPS. Air Force/Texas Coronary Atherosclerosis Prevention Study. *JAMA* 1998;279:1615-1622.
264. Jouven X, Charles MA, Desnos M, et al. Circulating nonesterified fatty acid level as a predictive risk factor for sudden death in the population. *Circulation* 2001;104:756-761.
265. Fuller CM, McNulty CM, Spring DA, et al. Prospective screening of 5,615 high school athletes for risk of sudden cardiac death. *Med Sci Sports Exerc* 1997;29:1131-1138.
266. Fuller CM. Cost effectiveness analysis of screening of high school athletes for risk of sudden cardiac death. *Med Sci Sports Exerc* 2000;32:887-890.
267. Ebert SN, Liu XK, Woosley RL. Female gender as a risk factor for drug-induced cardiac arrhythmias: evaluation of clinical and experimental evidence. *J Womens Health* 1998;7:547-557.
268. Widerhorn J, Widerhorn AL, Rahimtoola SH, et al. WPW syndrome during pregnancy: increased incidence of supraventricular arrhythmias. *Am Heart J* 1992;123:796-798.
269. Tawam M, Levine J, Mendelson M, et al. Effect of pregnancy on paroxysmal supraventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1993;72:838-840.
270. Lee SH, Chen SA, Wu TJ, et al. Effects of pregnancy on first onset and symptoms of paroxysmal supraventricular tachycardia. *Am J Cardiol* 1995;76:675-678.
271. Brodsky M, Doria R, Allen B, et al. New-onset ventricular tachycardia during pregnancy. *Am Heart J* 1992;123:933-941.
272. Gowda RM, Khan IA, Mehta NJ, et al. Cardiac arrhythmias in pregnancy: clinical and therapeutic considerations. *Int J Cardiol* 2003;88:129-133.
273. Aronow WS. Treatment of ventricular arrhythmias in older adults. *J Am Geriatr Soc* 1995;43:688-695.
274. Cairns JA, Connolly SJ, Roberts R, et al. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIAT. Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial Investigators. *Lancet* 1997;349:675-682.
275. Fleg JL, Kennedy HL. Cardiac arrhythmias in a healthy elderly population: detection by 24-hour ambulatory electrocardiography. *Chest* 1982;81:302-307.
276. Lee KL, Tai YT. Long-term low-dose amiodarone therapy in the management of ventricular and supraventricular tachyarrhythmias: efficacy and safety. *Clin Cardiol* 1997;20:372-377.
277. Aronow WS, Ahn C, Mercado AD, et al. Prevalence and association of ventricular tachycardia and complex ventricular arrhythmias with new coronary events in older men and women with and without cardiovascular disease. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci* 2002;57:M178-M180.
278. Volpi A, Cavalli A, Turato R, et al. Incidence and short-term prognosis of late sustained ventricular tachycardia after myocardial infarction: results of the Gruppo Italiano per lo Studio della Sopravvivenza nell'Infarto Miocardico (GISSI-3) Data Base. *Am Heart J* 2001;142:87-92.
279. Kannel WB, Cupples LA, D'Agostino RB. Sudden death risk in overt coronary heart disease: the Framingham Study. *Am Heart J* 1987;113:799-804.
280. Kuller L, Lilienfeld A, Fisher R. Epidemiological study of sudden and unexpected deaths due to arteriosclerotic heart disease. *Circulation* 1966;34:1056-1068.
281. Geelen P, Lorga FA, Primo J, et al. Experience with implantable cardioverter defibrillator therapy in elderly patients. *Eur Heart J* 1997;18:1339-1342.
282. Panotopoulos PT, Axtell K, Anderson AJ, et al. Efficacy of the implantable cardioverter-defibrillator in the elderly. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:556-560.
283. Saksena S, Mathew P, Giorgberide I, et al. Implantable defibrillator therapy for the elderly. *Am J Geriatr Cardiol* 1998;7:11-13.
284. Silka MJ, Kron J, Dunnigan A, et al. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society. *Circulation* 1993;87:800-807.
285. Sellers TD Jr., Bashore TM, Gallagher JJ. Digitalis in the pre-excitation syndrome. Analysis during atrial fibrillation. *Circulation* 1977;56:60-267.
286. Garson A Jr, Gillette PC, Titus JL, et al. Surgical treatment of ventricular tachycardia in infants. *N Engl J Med* 1984;310:1443-1445.
287. Davis AM, Gow RM, McCrindle BW, et al. Clinical spectrum, therapeutic management, and follow-up of ventricular tachycardia in infants and young children. *Am Heart J* 1996;131:186-191.
288. Pfammatter JP, Paul T. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working Group on Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Pediatric Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:2067-2072.
289. Roden DM, Anderson ME. Proarrhythmia. In Kass RS, Clancey CE, eds. *Handbook of Experimental Pharmacology*: vol. 171. Basis and Treatment of Cardiac Arrhythmias. Boston, MA: Springer Verlag; 2006. p 288-304.
290. Antman EM, Wenger TL, Butler VP Jr., et al. Treatment of 150 cases of life-threatening digitalis intoxication with digoxin-specific Fab antibody fragments. Final report of a multicenter study. *Circulation* 1990;81:1744-1752.
291. Splawski I, Timothy KW, Tatemaya M, et al. Variant of SCN5A sodium channel implicated in risk of cardiac arrhythmia. *Science* 2002;297:1333-1336.
292. Yang P, Kanki H, Drolet B, et al. Allelic variants in long-QT disease genes in patients with drug-associated torsades de pointes. *Circulation* 2002;105:1943-1948.
293. Tzivoni D, Banai S, Schuger C, et al. Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate. *Circulation* 1988;77:392-397.
294. Roden DM. Drug-induced prolongation of the QT interval. *N Engl J Med* 2004;350:1013-1022.
295. Bajaj AK, Woosley RL, Roden DM. Acute electrophysiologic effects of sodium administration in dogs treated with O-desmethyl encainide. *Circulation* 1989;80:994-1002.
296. Chouty F, Funck-Brentano C, Landau JM, et al. Efficacy of high doses of molar lactate by the venous route in flecainide poisoning. *Presse Med* 1987;16:808-810.
297. Myerburg RJ, Kessler KM, Cox MM, et al. Reversal of proarrhythmic effects of flecainide acetate and encainide hydrochloride by propranolol. *Circulation* 1989;80:1571-1579.
298. Tada H, Sticherling C, Oral H, et al. Brugada syndrome mimicked by tricyclic antidepressant overdose. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:275.
299. Hoffman JR, Votey SR, Bayer M, et al. Effect of hypertonic sodium bicarbonate in the treatment of moderate-to-severe cyclic antidepressant overdose. *Am J Emerg Med* 1993;11:336-341.
300. Lipschultz SE, Lipsitz SR, Mone SM, et al. Female sex and drug dose as risk factors for late cardiotoxic effects of doxorubicin therapy for childhood cancer. *N Engl J Med* 1995;332:1738-1743.
301. Steinherz LJ, Steinherz PG, Tan C. Cardiac failure and dysrhythmias 6 to 19 years after anthracycline therapy: a series of 15 patients. *Med Pediatr Oncol* 1995;24:352-361.
302. Ferrari E, Benhamou M, Baudouy M. Cardiotoxicity associated with trastuzumab (herceptin). An undesired effect leads towards a model of cardiac insufficiency. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2004;97:333-337.
303. Suter TM, Cook-Bruns N, Barton C. Cardiotoxicity associated with trastuzumab (Herceptin) therapy in the treatment of metastatic breast cancer. *Breast* 2004;13:173-183.
304. Pichon MF, Cvitkovic F, Hacene K, et al. Drug-induced cardiotoxicity studied by longitudinal B-type natriuretic peptide assays and radionuclide ventriculography. *In Vivo* 2005;19:567-576.
305. Bu'Lock FA, Mott MG, Oakhill A, et al. Early identification of anthracycline cardiomyopathy: possibilities and implications. *Arch Dis Child* 1996;75:416-422.
306. Li CK, Sung RY, Kwok KL, et al. A longitudinal study of cardiac function in children with cancer over 40 months. *Pediatr Hematol Oncol* 2000;17:77-83.
307. De WD, Suys B, Maurus R, et al. Dobutamine stress echocardiography in the evaluation of late anthracycline cardiotoxicity in childhood cancer survivors. *Pediatr Res* 1996;39:504-512.
308. Klewer SE, Goldberg SJ, Donnerstein RL, et al. Dobutamine stress echocardiography: a sensitive indicator of diminished myocardial function in asymptomatic doxorubicin-treated long-term survivors of childhood cancer. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:394-401.
309. Lenk MK, Zeybek C, Okutan V, et al. Detection of early anthracycline-induced cardiotoxicity in childhood cancer with dobutamine stress echocardiography. *Turk J Pediatr* 1998;40:373-383.
310. Johnson GL, Moffett CB, Geil JD, et al. Late echocardiographic findings following childhood chemotherapy with normal serial cardiac monitoring. *J Pediatr Hematol Oncol* 1996;18:72-75.
311. Postma A, Elzenga NJ, Haaksma J, et al. Cardiac status in bone tumor survivors up to nearly 19 years after treatment with doxorubicin: a longitudinal study I. *Med Pediatr Oncol* 2002;39:86-92.
312. Robben NC, Pippas AW, Moore JO. The syndrome of 5-fluorouracil cardiotoxicity. An elusive cardiopathy. *Cancer* 1993;71:493-509.