



Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica na infância e adolescência: Relato de caso

Bianca da Silveira A. e Abreu, Débora S. Neil Magalhães, Iara Atié Malan, Joaquim Marcio Duarte e Silva, Juliana de Medeiros Pacheco, Ludmyla Tavares e Silva Costa, Savita R. A. Bahia

Introdução:

A taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC) é uma entidade rara, acometendo 1:10.000 indivíduos. As manifestações clínicas são evidenciadas na faixa etária entre 6-10 anos de idade, podendo acometer pessoas mais velhas. A síncope e morte súbita fazem parte da clínica dessa arritmia, a qual não está associada a malformações cardíacas estruturais ou alterações do intervalo QT. Seu manejo consiste no uso de beta-bloqueadores, e da colocação de cardiodesfibriladores implantáveis (CDIs), a fim de evitar a morte súbita, dependendo do caso.

Palavras-chave: arritmia rara; criança; síncope; morte súbita

Relato de Caso:

Paciente de 16 anos, masculino, branco, com diagnóstico de taquicardia ventricular catecolaminérgica aos 8 anos, em uso de 2,5mg/kg/dia de propranolol e possuir um CDI, admitido no Instituto Nacional de Cardiologia por ter recebido cerca de 10 choques pelo CDI após estresse emocional. Avaliado pela equipe de arritmia que orientou aumentar a dose de propranolol para 4mg/kg/dia e realizar teste ergométrico após 48 horas. Primeiro teste ergométrico evidenciou taquicardia ventricular polimórfica não sustentada. A dose de propranolol foi aumentada para 5mg/kg/dia e um novo teste ergométrico foi realizado 48h após o ajuste da medicação. O segundo teste ergométrico induziu o surgimento de extrassístoles polimórficas bidirecionais. Paciente evoluiu sem novos choques durante os 10 dias de internação, mantendo-se estável e recebendo alta hospitalar para seguimento ambulatorial com o serviço de arritmia.

Discussão:

A TVPC é um tipo de arritmia grave que acomete crianças jovens sem histórico de malformações cardíacas estruturais ou alterações do intervalo QT, podendo culminar em morte súbita. É considerada uma canalopatia, sendo desencadeada por estímulos que levam a liberação de catecolaminas, como estresse emocional e atividade física. Apesar de sua gravidade, a TVPC possui tratamento e o diagnóstico precoce permite uma adequada sobrevida.

No quadro clínico, o paciente teve uma morte súbita abortada pelo CDI implantado, além de boa resposta ao aumento progressivo da dose do propranolol, evidenciado nos testes de esforço realizados, recebendo alta assintomático.

Conclusão:

A TVPC é uma doença arritmogênica rara, potencialmente fatal. No entanto, a realização de um diagnóstico precoce e a instituição do tratamento com beta-bloqueadores e implantação de CDIs, quando indicado, garantem adequada sobrevida durante a infância, permitindo que esses pacientes atinjam a vida adulta.

Referência bibliográfica:

1. Leite LR, Ponzi Pereira KR, Alessi SR, de Paola AA. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: an important diagnosis in children with syncope and normal heart. *Arq Bras Cardiol.* 2001;76(1):63-74.
2. Pratt JL, Fleisher GR. Syncope in children and adolescents. *Pediatr Emerg Care* 1989; 5: 80-2.
3. Laitinen PJ, Brown KM, Piippo K, Swan H, Devaney JM, Brahmabhatt B, Donarum EA, Marino M, Tiso N, Viitasalo M, Toivonen L, Stephan DA, Kontula K. Mutations of the cardiac ryanodine receptor (RyR2) gene in familial polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2001;103(4):485-90.
4. De Paola AA, Horowitz LN, Marques FB, et al. Control of multiform ventricular tachycardia by propranolol in a child with no identifiable cardiac disease and sudden death. *Am Heart J* 1990; 119: 1429-32.
5. Kim NY, Kang JK, Park SH, Bae MH, Lee JH, Yang DH, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in a patient with recurrent exertional syncope. *Korean Circ J.* 2012;42(2):129-32.