

VERSÃO  
PORTUGUESA

# Recomendações de Bolso de 2022 da ESC

Comissão para as  
Recomendações da Prática Clínica

## ARRITMIAS VENTRICULARES e MSC

Recomendações para o tratamento  
de doentes com arritmias ventriculares  
e prevenção de morte súbita cardíaca



**ESC**

Sociedade Europeia  
de Cardiologia



Sociedade Portuguesa de  
**CARDIOLOGIA**

*Distribuição no âmbito de Colaboração  
para a formação científica continuada*



Sociedade Portuguesa de  
**CARDIOLOGIA**

biénio 2021-2023  
[www.spc.pt](http://www.spc.pt)

Patrocínio de:



*Tradução:* Isabel Moreira Ribeiro  
*Revisão:* Victor Sanfins, Pedro Marques, Paulo Fonseca,  
Pedro Semedo, Sílvia Ribeiro,  
Alexandra Castro, Jorge Ferreira  
*Coordenação:* Jorge Ferreira

Os Patrocinadores não estiveram envolvidos  
no conteúdo científico do documento



## Classes de Recomendações e Níveis de Evidência da ESC

**Tabela 3 Classes de recomendações**

	Definição	Terminologia a utilizar
<b>Classe I</b>	Evidência e/ou consenso geral de que determinado tratamento ou procedimento é benéfico, útil, eficaz.	É recomendado ou indicado
<b>Classe II</b>	Evidência contraditória e/ou divergência de opiniões sobre a utilidade/eficácia de determinado tratamento ou procedimento.	
<b>Classe IIa</b>	Peso da evidência/opinião a favor da utilidade/eficácia	Deve ser considerado
<b>Classe IIb</b>	Utilidade/eficácia menos bem estabelecida pela evidência/opinião	Pode ser considerado
<b>Classe III</b>	Evidência ou consenso geral de que determinado tratamento ou procedimento não é útil/eficaz e poderá ser prejudicial em alguns casos.	Não é recomendado

©ESC

**Tabela 2 Níveis 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 clínico aleatorizado ou grandes estudos não aleatorizados
Nível de evidência C	Opinião consensual dos peritos e/ou pequenos estudos, estudos retrospectivos, registos

©ESC

# Recomendações de Bolso da ESC

## Recomendações de 2022 da ESC para o tratamento de doentes com arritmias ventriculares e prevenção de morte súbita cardíaca\*

Desenvolvidas pelo Grupo de Trabalho para o tratamento de doentes com arritmias ventriculares e prevenção de morte súbita cardíaca da *European Society of Cardiology* (ESC) e da *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology* (AEPC)

### Presidentes

**Katja Zeppenfeld**

Department of Cardiology

Heart Lung Centre

Leiden University Medical Centre

Leiden, Holanda

E-mail: [K.Zeppenfeld@LUMC.nl](mailto:K.Zeppenfeld@LUMC.nl)

**Jacob Tfelt-Hansen**

Department of Cardiology

The Heart Centre

Copenhagen University Hospital

Rigshospitalet Copenhagen, Dinamarca

E-mail: [jacob.tfelt@regionh.dk](mailto:jacob.tfelt@regionh.dk)

### Membros do Grupo de Trabalho:

Marta de Riva (Coordenadora do Grupo de Trabalho) (Países Baixos), Bo Gregers Winkel (Coordenador do Grupo de Trabalho) (Dinamarca), Elijah R. Behr (Reino Unido), Nico A. Blom<sup>1</sup> (Países Baixos), Phillippe Charron (França), Domenico Corrado (Itália), Nikolaos Dagres (Alemanha), Christian de Chillou (França), Lars Eckardt (Alemanha), Tim Friede (Alemanha), Kristina H. Haugaa (Noruega), Méléze Hocini (França), Pier D. Lambiase (Reino Unido), Eloi Marijon (França), Jose L. Merino (Espanha), Petr Peichl (República Checa), Silvia G. Priori (Itália), Tobias Reichlin (Suíça), Jeanette Schulz-Menger (Alemanha), Christian Sticherling (Suíça), Stylianos Tzeis (Grécia), Axel Verstrael (Bélgica), Maurizio Volterrani (Itália).

<sup>1</sup>Em representação da *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology* (AEPC).

### Entidades da ESC que participaram no desenvolvimento deste documento:

**Associações:** *Association for Acute Cardiovascular Care* (ACVC), *Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions* (ACNAP), *European Association of Cardiovascular Imaging* (EACVI), *European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions* (EAPCI), *European Heart Rhythm Association* (EHRA), *Heart Failure Association* (HFA).

**Grupos de Estudo:** *Cardiac Cellular Electrophysiology, Myocardial and Pericardial Diseases.*

### Fórum do Doente

\* Adaptado das «Recomendações de 2022 da ESC para o tratamento de doentes com arritmias ventriculares e prevenção de morte súbita cardíaca» (*European Heart Journal*; 2022 – doi: 10.1093/eurheartj/ehac262).  
Revisão 08/09/2022.

# Índice

1. Introdução.....	3
2. Estrutura das Recomendações de Bolso e como utilizá-las.....	3
3. Sensibilização e intervenção junto do público.....	5
4. Avaliação diagnóstica.....	5
4.1 Avaliação diagnóstica na primeira apresentação com arritmias ventriculares... ..	5
Cenário 1: Doentes com achado acidental de TVNS.....	6
Cenário 2: Doentes com um primeiro episódio de TVMS.....	7
Sobreviventes de paragem cardíaca súbita.....	8
Cenário 3: Avaliação dos sobreviventes de paragem cardíaca súbita.....	9
Vítimas de morte súbita cardíaca e familiares de vítimas de síndrome de morte súbita arritmica.....	11
Cenário 4: Avaliação de vítimas de MS.....	12
Cenário 5: Avaliação dos familiares de vítimas de síndrome de morte súbita arritmica.....	13
4.2 Testes genéticos.....	14
5. Abordagem aguda de arritmias ventriculares.....	15
6. Abordagem a longo prazo – tratamento com fármacos. Aspectos gerais.....	19
7. Abordagem a longo prazo – tratamento com dispositivos. Aspectos gerais.....	21
8. Avaliação diagnóstica, abordagem e estratificação de risco de acordo com a apresentação clínica e doença (provavelmente) conhecida.....	25
8.1 Doença coronária e anomalias coronárias.....	25
8.2 EV/TV idiopáticas e miocardiopatia induzida/agravada por EV.....	30
8.3 Miocardiopatias.....	34
8.4 Doenças neuromusculares.....	40
8.5 Doenças cardíacas inflamatórias.....	42
8.6 Cardiopatia valvular.....	45
8.7 Cardiopatia congénita.....	45
8.8 Doença eléctrica primária.....	47
FV idiopática.....	49
Síndrome do QT longo.....	50
Síndrome de Andersen-Tawil tipo 1.....	53
Síndrome de Brugada.....	53
Síndrome de repolarização precoce.....	57
Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.....	59
Síndrome do QT curto.....	60
9. Populações seleccionadas.....	62

## 1. Introdução

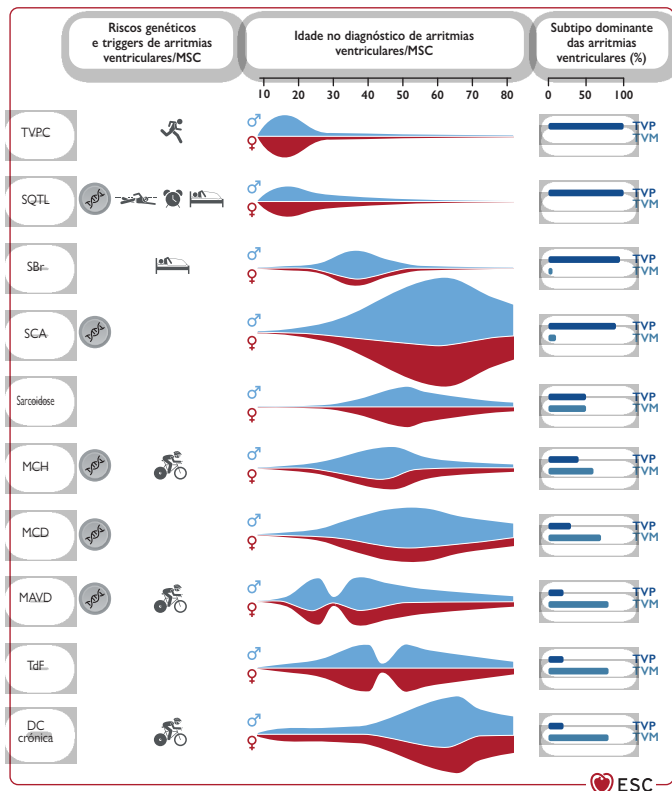
A *European Society of Cardiology* (ESC) completou recentemente uma revisão abrangente do estado atual da evidência médica e dos dados dos ensaios clínicos relacionados com o tratamento de doentes com arritmias ventriculares e a prevenção de morte súbita cardíaca (MSC). No processo de revisão global, opções de tratamento específicas foram avaliadas e classificadas de acordo com escalas pré-definidas para classificação dos níveis de evidência e da robustez das recomendações dos cuidados clínicos. Estes sistemas de classificação são detalhados no interior da capa (Classes de recomendações e níveis de evidência da ESC – [Tabela 1](#) e [Tabela 2](#)). A evidência e as recomendações dos cuidados clínicos provenientes desta revisão foram publicadas de forma integral e estão disponíveis em acesso livre no *website* da ESC e no *website* do *European Heart Journal* (EHJ).

## 2. Estrutura das recomendações de bolso e como utilizá-las

Apresentamos, como instrumento formativo, uma compilação da informação sobre cuidados clínicos essenciais extraída da versão integral das recomendações. Lembramos aos utilizadores destas Recomendações de Bolso que os tópicos e a evidência médica aqui abordados, são tratados mais detalhadamente na versão integral acima referida que inclui recomendações adicionais e texto narrativo de apoio. Estas Recomendações de Bolso incluem todos os fluxogramas e grande parte das recomendações, acompanhadas por uma curta introdução. O código das cores dos fluxogramas reflete a classe de recomendação de acordo com a versão integral e com outras *guidelines* da ESC. Apenas as recomendações que ainda não são evidentes nos fluxogramas, são fornecidas nas tabelas das recomendações.

O risco genético e os *triggers* típicos de arritmias ventriculares e de MSC, a idade na apresentação com arritmias ventriculares/MSC, a predominância do género e o subtipo típico de arritmias ventriculares (TV polimórfica, fibrilhação ventricular *versus* TV monomórfica) nas diferentes doenças associadas a arritmias ventriculares/MSC são apresentadas na figura central ([Figura 1](#)). A primeira parte destas recomendações fornece orientação para avaliação diagnóstica do doente com uma primeira apresentação com arritmias ventriculares e sem uma doença cardíaca previamente conhecida, incluindo recomendações sobre testes genéticos. São fornecidas recomendações práticas para a programação do CDI e algoritmos para a abordagem aguda de taquicardia de QRS largo, tempestade elétrica e iniciação de fármacos. A segunda parte está estruturada de acordo com o tratamento específico da doença, seguido por recomendações para populações selecionadas.

**Figura 1 Figura Central**



DC, doença coronária; FV, fibrilhação ventricular; MAVD, miocardiopatia arritmogénica do ventrículo direito; MCD, miocardiopatia dilatada; MCH, miocardiopatia hipertrofica; SBr, síndrome de Brugada; SCA, síndrome coronária aguda; SQTL, síndrome do QT longo; TdF, tetralogia de Fallot corrigida; TVM, taquicardia ventricular monomórfica; TVP, taquicardia ventricular polimórfica; TVPC, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.



### 3. Sensibilização e intervenção junto do público

As intervenções de ressuscitação precoce, especialmente se prévias à chegada do sistema de emergência médica, têm sido identificadas como um elemento-chave para melhorar a sobrevivência.

Recomendações para o suporte básico de vida ao público e acesso a um DAE		
Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que o acesso público à desfibrilhação seja disponibilizado em locais onde a paragem cardíaca possa ocorrer com maior probabilidade <sup>a</sup> .	I	B
Recomenda-se que o público em geral proceda a uma rápida RCP durante a paragem cardíaca fora do hospital	I	B
Recomenda-se que seja dada formação em suporte básico de vida à comunidade para aumentar a taxa de RCP do público em geral e a utilização do DAE.	I	B
Através de um sistema de alerta por telemóvel, devem ser considerados voluntários com formação em suporte básico de vida para ajudar as vítimas de paragem cardíaca fora do hospital nas proximidades.	Ila	B

DAE, desfibrilhador automático externo; RCP, ressuscitação cardiopulmonar. <sup>a</sup>Centros comerciais, estádios, estações de transportes públicos, casinos.

©ESC

## 4. Avaliação diagnóstica

### 4.1. Avaliação diagnóstica na primeira apresentação com arritmias ventriculares

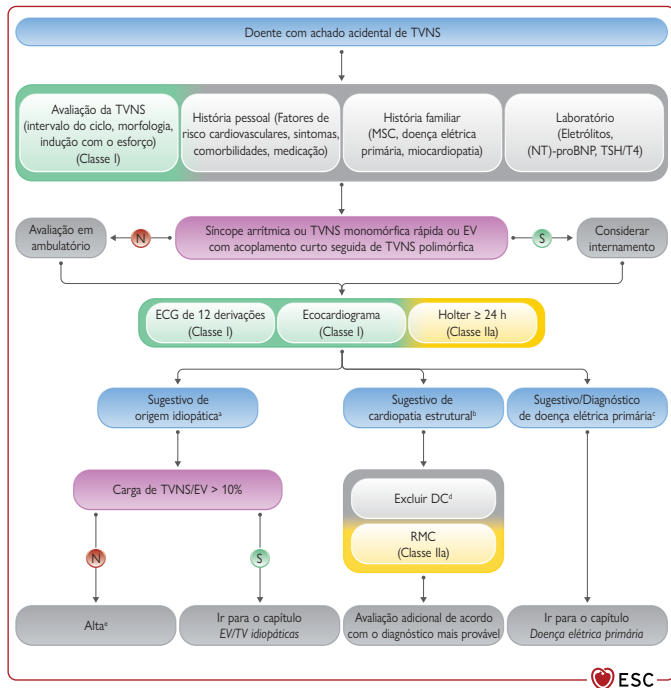
As arritmias ventriculares e MSC (abortada) são comuns como primeiras manifestações de uma situação cardíaca não conhecida previamente. Uma avaliação diagnóstica abrangente é fornecida para cinco cenários clínicos frequentemente encontrados:

1. Achado acidental de TV não sustentada (TVNS)
2. Primeiro episódio de TV monomórfica sustentada (TVMS)
3. Sobreviventes de paragem cardíaca súbita
4. Vítimas de morte súbita
5. Familiares de vítimas de síndrome de morte súbita arritmica

#### Achado acidental de TVNS e primeira apresentação com uma TVMS

1. A TVNS acidental é um achado comum durante a avaliação cardiológica de rotina e durante a monitorização prévia à indução de anestesia/sedação para procedimentos não cardíacos. Os doentes com TVNS detetada acidentalmente requerem uma avaliação mais aprofundada para identificar ou excluir condições subjacentes.
2. A maioria dos doentes que apresentam TVMS têm doença cardíaca estrutural. Uma avaliação diagnóstica detalhada é importante uma vez que a doença subjacente determina a abordagem subsequente do doente.

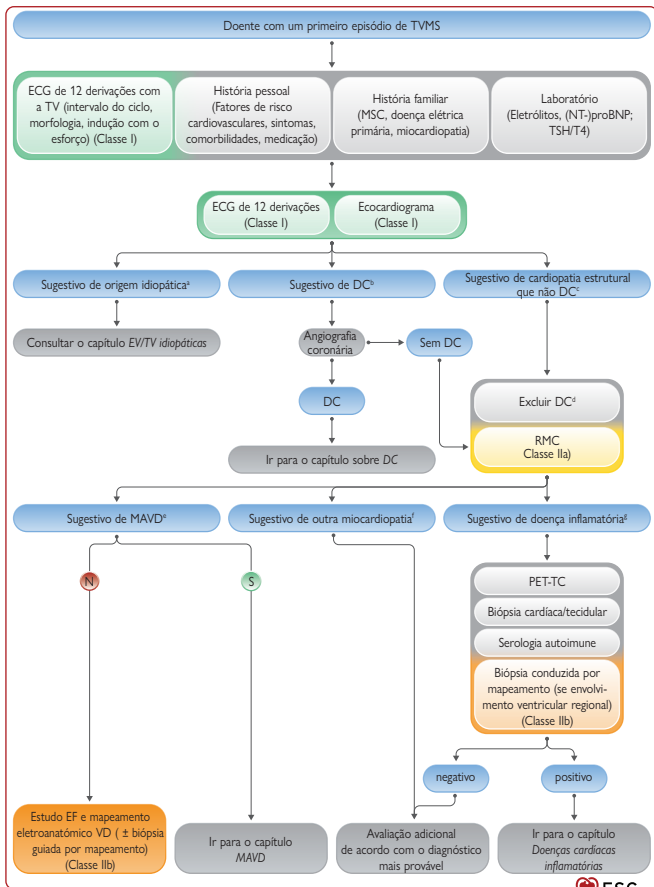
## Figura 2 Cenário 1: doentes que se apresentam com achado acidental de TVNS



DC, doença arterial coronária; ECG, eletrocardiograma; EV, extrassístole ventricular; MSC, morte súbita cardíaca; N, não; RMC, ressonância magnética cardíaca; S, sim; TVNS, taquicardia ventricular não sustentada.

<sup>a</sup> Morfologia do ECG sugestiva do trato de saída do ventrículo direito (TSVD) ou de origem fascicular; história familiar negativa, ECG de 12 derivações e ecocardiograma normais. <sup>b</sup> e.g. alterações da condução auriculoventricular, ondas Q, complexo QRS largo, alterações do segmento ST/T, voltagens anormalmente elevadas ou reduzidas. Disfunção/dilatação/hipertrofia ventricular; adelgaçamento da parede ventricular; alterações da contratilidade segmentar, EVs multifocal/TVNSs/aumento das arritmias ventriculares com esforço. <sup>c</sup> e.g. Padrão de Brugada, QT longo/curto, arritmias ventriculares polimórfica/bidirecional com o esforço. <sup>d</sup> Teste de diagnóstico para excluir DC de acordo com o perfil e sintomas do doente. <sup>e</sup> Considerar reavaliação no caso de novos sintomas ou de alterações na situação clínica do doente.

### Figura 3 Cenário 2: Doentes que se apresentam com um primeiro episódio de TVMS



DC, doença arterial coronária; ECG, eletrocardiograma; EF, eletrofisiológico; EV, extrasístole ventricular; MAVD, miocardiopatia arritmogénica VD; MSC, morte súbita cardíaca; N, não; PET-TC, tomografia por emissão de positrões com tomografia computadorizada; RMC, ressonância magnética cardíaca; S, sim; TV, taquicardia ventricular; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada; VD, ventricular direita; VE, ventricular esquerda.

<sup>a</sup> ECG com morfologia sugestiva de trato de saída do VD ou origem fascicular, ausência de história familiar, ECG de 12 derivações e ecocardiograma normais. <sup>b</sup> e.g. Ondas Q, fragmentação do QRS, alterações ST/T, alterações da contratilidade segmentar no território das coronárias. <sup>c</sup> e.g. alterações da condução auriculoventricular (AV), ondas Q, complexo QRS largo, inversão da onda T, voltagens anormalmente altas ou baixas. Disfunção/dilatação/hipertrofia ventricular/adelgaçamento da parede ventricular/alterações da contratilidade segmentar/hipocinésia difusa. <sup>d</sup> Teste de diagnóstico para excluir DC de acordo com o perfil e sintomas do doente. <sup>e</sup> De acordo com os critérios revistos da *Task Force*. <sup>f</sup> e.g. Alterações da condução AV, voltagens anormalmente altas ou baixas, QRS largo, alterações do segmento ST/T, dilatação e disfunção VE, realce tardio pelo gadolínio com distribuição não isquémica. <sup>g</sup> e.g. Bloqueio AV, QRS largo, alterações ST/T, EVs multifocais, hiperemia e edema inflamatórios, fibrose, disfunção sistólica VE e VD, derrame pericárdico.

## Sobreviventes de paragem cardíaca súbita

O diagnóstico correto é fundamental para proporcionar o melhor tratamento e aconselhamento sobre o estilo de vida aos sobreviventes de paragem cardíaca súbita e suas famílias. Globalmente, há quatro causas potenciais de paragem cardíaca súbita: 1) não cardíaca (e.g. hemorragia cerebral e embolia pulmonar), 2) doença isquémica cardíaca, 3) doenças cardíacas estruturais não-isquémicas e 4) doenças elétricas primárias. É apresentado na [Figura 4](#) um algoritmo para a avaliação dos sobreviventes de paragem cardíaca súbita. O fluxograma está estruturado de modo a detetar todas as causas, priorizando a causa da paragem cardíaca súbita.

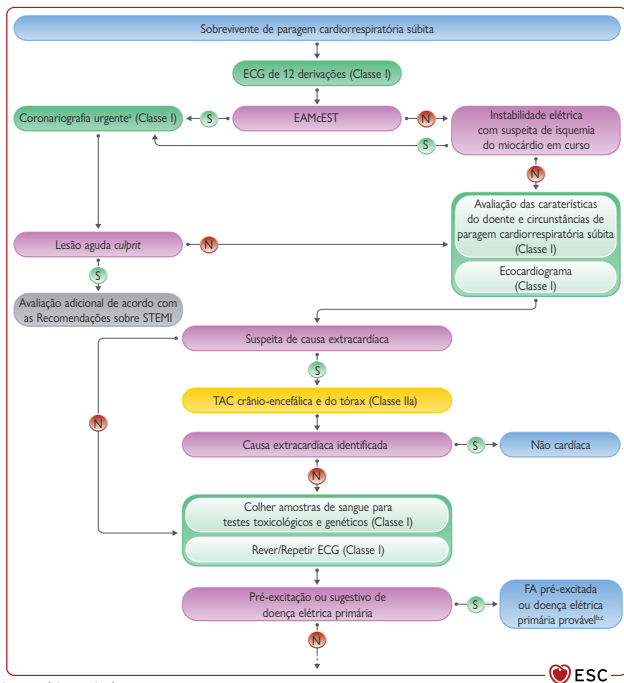
### Recomendações para avaliação dos sobreviventes de paragem cardíaca súbita

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se a avaliação de um sobrevivente de paragem cardíaca súbita sem causa extracardíaca óbvia por uma equipa multidisciplinar.	I	B
Recomenda-se a recuperação de registos dos DCEI e de coletores monitores em todos os sobreviventes de paragem cardíaca súbita.	I	B

©ESC

DCEI, dispositivos cardíacos eletrónicos implantáveis.

## Figura 4 Cenário 3: avaliação dos sobreviventes de paragem cardiorrespiratória súbita



(continua na página seguinte)

DC, doença arterial coronária; EAMcEST, enfarte do miocárdio com elevação do segmento ST;

ECG, eletrocardiograma; FA, fibrilhação auricular; FV, fibrilhação ventricular; N, não; RMC, ressonância magnética cardíaca; S, sim; TAC, tomografia axial computadorizada; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada.

<sup>a</sup> Recomendações de 2017 da ESC para o tratamento de enfarte agudo do miocárdio em doentes que apresentam elevação do segmento ST. <sup>b</sup> Excluir cardiopatia estrutural de acordo com a idade e características do doente; a duração do QT necessita de ser reavaliada vários dias após a paragem. <sup>c</sup> Considerar TC/coronariografia em função das características do doente e do contexto clínico. <sup>d</sup> A função ventricular esquerda no ecocardiograma necessita de ser reavaliada vários dias após a paragem cardíaca para excluir o *stunning* como causa da disfunção sistólica. <sup>e</sup> Em caso de suspeita clínica elevada (sintomas típicos e elevação transitória do segmento ST durante a monitorização), pode ser considerada a realização prévia de um teste para diagnóstico de vasoespasm coronário.



## Vítimas de morte súbita cardíaca e familiares de vítimas de síndrome de morte súbita arritmica

Recomendações para avaliação de vítimas de MS		
Recomendações	Classe	Nível
A investigação de MS inesperada, especialmente no caso de suspeita de doença hereditária, deve ser considerada uma prioridade de saúde pública.	I	B
Após a síndrome de morte súbita arritmica, podem ser considerados testes genéticos <i>post mortem</i> nas vítimas para pesquisa de genes adicionais.	IIb	C
Após a síndrome de morte súbita arritmica, na ausência de suspeita diagnóstica, não se recomendam testes genéticos <i>post mortem</i> utilizando sequenciação de exoma ou de genoma.	III	B

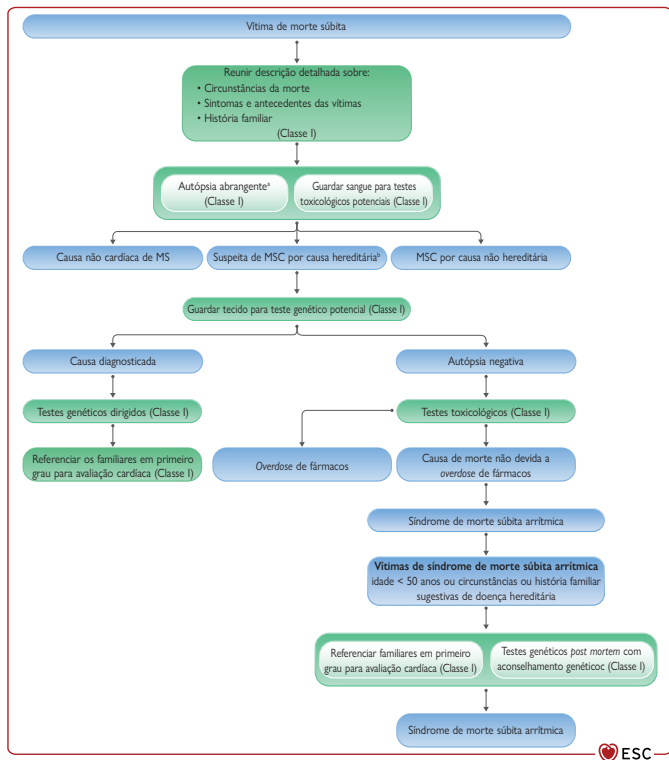
©ESC

MS, morte súbita.

Nos casos de MS, a autópsia é um elemento-chave para estabelecer se a família está sob risco de uma cardiopatia hereditária (Figura 5). Uma potencial doença cardíaca genética pode ser identificada em cerca de metade dos casos de MSC nos indivíduos jovens abaixo dos 50 anos. Para estabelecer a causa da morte, é vital colher todos os dados disponíveis em relação aos sintomas prévios, comorbilidades, medicação e história familiar. O papel principal da autópsia na MS é estabelecer a causa da morte. Um patologista com diferenciação cardíaca altera o diagnóstico inicial em muitos casos, destacando-se a necessidade da avaliação por um perito. As doenças cardíacas hereditárias, identificadas na autópsia, incluem as miocardiopatias (MCH, MCD, MAVD) e DC familiar. Um rastreio da toxicologia pode revelar *overdose* de fármacos ou polimedicação numa grande proporção de casos de MS em jovens. A conservação de tecidos para extração do DNA é importante na análise genética *post mortem*. A análise genética *post mortem* dirigida a uma doença, e.g. hipercolesterolemia familiar e MAVD, tem uma rentabilidade elevada.

A síndrome da morte súbita arritmica constitui o achado mais comum nos casos de MSC abaixo dos 35 anos (Figura 6). A avaliação de famílias de falecidos por síndrome da morte súbita arritmica identificará numa grande proporção a doença cardíaca genética subjacente nos familiares, que se presume ser a causa da morte. A rentabilidade diagnóstica é elevada numa análise genética do falecido (autópsia molecular) combinada com a avaliação clínica na família. As etiologias incluem a síndrome de QT longo, a síndrome de Brugada, TVPC e miocardiopatia não evidente.

## Figura 5 Cenário 4: Avaliação das vítimas de MS



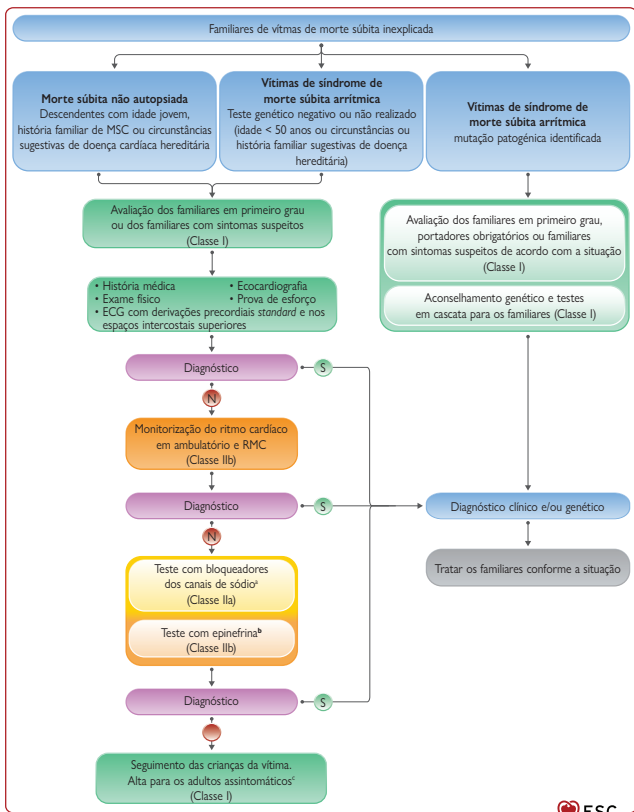
MS, morte súbita; MSC, morte súbita cardíaca.

<sup>a</sup> A autópsia é recomendada, de preferência, em todos os casos de MS inesperada e sempre em todos com < 50 anos. A autópsia deve incluir exame macroscópico completo e histopatologia de todos os órgãos. O coração deve, de preferência, ser examinado por um patologista com especialização cardíaca. As amostras disponíveis para extração do DNA devem ser conservadas quando há suspeita de causas hereditárias ou de morte inexplicada.

<sup>b</sup> Com base em todas as circunstâncias, tal inclui autópsias negativas, autópsias com achados incertos, miocardiopatias não isquêmicas, doença coronária com suspeita de hipercolesterolemia familiar e disseções aórticas torácicas. <sup>c</sup> Após consentimento dos familiares.



**Figura 6 Cenário 5: Avaliação dos familiares de vítimas de síndrome de morte súbita arritmica**



ECG, eletrocardiograma; MSC, morte súbita cardíaca; N, não; RMC, ressonância magnética cardíaca; S, sim.

<sup>a</sup> acima dos 16 anos qualquer suspeita de síndrome de Brugada nos testes ou nas circunstâncias da morte da pessoa falecida. <sup>b</sup> Se o esforço não for viável. <sup>c</sup> Reavaliar no caso de alteração na história familiar ou de novos sintomas.

## 4.2. Testes genéticos

Os testes genéticos devem ser realizados por equipas multidisciplinares, incluindo profissionais com competências para aconselhamento genético sobre as implicações e a incerteza de resultados e por cardiologistas experientes aptos para orientar os testes genéticos de acordo com o fenótipo correto. Um teste genético negativo não exclui nem um diagnóstico nem uma patologia familiar e não deve ser utilizado para este fim. Uma mutação (Classe IV/provavelmente patogénica ou classe V/variante patogénica) pode ser imediatamente utilizada quer para confirmação de diagnóstico em probandos (o primeiro membro da família afetado) quer para diagnóstico inicial de familiares e pode ajudar a orientar a terapêutica e/ou o prognóstico. A reavaliação periódica de todas as variantes da classe III (variante de significado incerto) e da classe IV está indicada.

Recomendações para os testes genéticos		
Recomendações	Classe	Nível
Recomendam-se os testes genéticos quando uma patologia é diagnosticada num indivíduo vivo ou morto com uma base provavelmente genética e com risco de arritmias ventriculares e de MSC.	I	B
Quando uma suposta variante causal é identificada pela primeira vez, recomenda-se a avaliação da patogénica utilizando uma estrutura aceite internacionalmente.	I	C
Quando uma variante das Classes IV ou V foi identificada num indivíduo vivo ou morto com uma situação que acarreta um risco de arritmia ventricular e de MSC, recomendam-se testes genéticos de familiares em primeiro grau e de familiares sintomáticos e de portadores obrigatórios.	I	C
Recomenda-se que os testes genéticos e o aconselhamento sobre as suas potenciais consequências devam ser assumidas por um perito da equipa multidisciplinar.	I	C
Recomenda-se que as variantes da Classe III (variantes de significado incerto) e da Classe IV devam ser avaliadas para a segregação nas famílias sempre que possível e que a variante seja reavaliada periodicamente.	I	C
Não se recomenda a realização de testes genéticos em doentes índice com evidência insuficiente de uma doença genética.	III	C

MSC, morte súbita cardíaca.

## 5. Abordagem aguda de arritmias ventriculares

A abordagem aguda de arritmias ventriculares inclui a identificação e o tratamento de causas reversíveis. Deverá ser levantada a suspeita de arritmias induzidas por fármacos em doentes tratados com agentes conhecidos por alterar as propriedades elétricas do coração (e.g. incluindo o QRS e/ou o prolongamento do QT) ou por causar alterações eletrolíticas. Apesar de uma possível causa corrigível para uma arritmia ventricular, é importante uma avaliação abrangente de todos os doentes, especialmente se a doença cardíaca subjacente for desconhecida ou no caso de suspeita de progressão da doença. Os doentes que apresentam taquicardia de complexos QRS largos devem ser tratados de acordo com os sintomas e com a etiologia (Figura 7). É recomendada a cessação imediata da TVMS, mesmo se tolerada, uma vez que pode ocorrer deterioração hemodinâmica rápida. A cardioversão elétrica é a terapêutica preferencial para a cessação aguda da TVMS desde que o risco de anestesia/sedação seja baixo. Nos doentes com TVMS tolerada, os fármacos antiarrítmicos podem igualmente ser utilizados, especialmente em doentes com subtipos conhecidos de TV idiopática.

Uma tempestade arrítmica é comum em doentes com CDI e está associada a um aumento da mortalidade. O tratamento da tempestade arrítmica depende do estado hemodinâmico do doente, do tipo de arritmia ventricular (monomórfica versus polimórfica) e da doença cardíaca subjacente. Uma abordagem multifacetada é geralmente necessária incluindo interrogação de dispositivos e a otimização da programação de dispositivos, suporte avançado de vida (SAV), sedação/entubação, fármacos antiarrítmicos i.v. e terapêuticas invasivas tais como o *pacings*, ablação por cateter, modulação autonómica e instituição do suporte circulatório mecânico. (Figura 8).

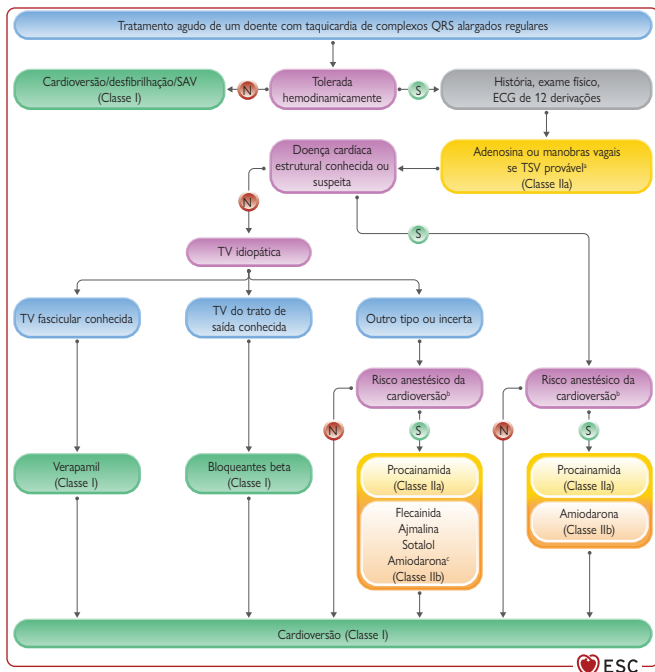
Recomendações para o tratamento de situações reversíveis		
Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se a retirada dos agentes lesivos sempre que se verificar suspeita de arritmias ventriculares induzidas por fármacos.	I	B
Recomenda-se a pesquisa de causas reversíveis (e.g. desequilíbrios eletrolíticos, isquemia, hipoxemia, febre) <sup>a</sup> nos doentes com arritmias ventriculares.	I	C
Apesar de uma possível causa corrigível na apresentação da arritmia ventricular, deve ser considerada a necessidade de implantação de um CDI com base numa avaliação individual do risco da arritmias ventriculares/MSD subsequentes.	IIa	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; MSD, morte súbita cardíaca.

<sup>a</sup> Lista não exaustiva.

## Figura 7 Tratamento agudo da taquicardia de complexos QRS largos regulares

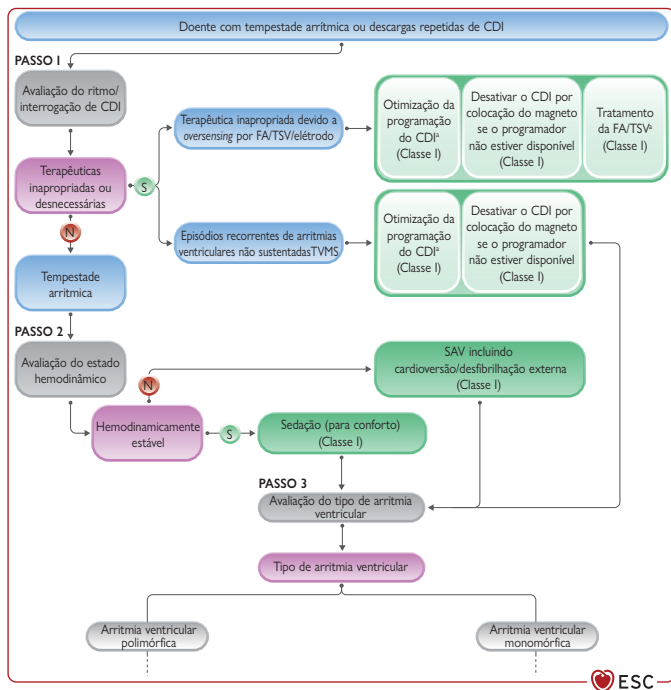


ECG, eletrocardiograma; N, não; S, sim; SAV, suporte avançado de vida; TSV, taquicardia supraventricular; TV, taquicardia ventricular.

<sup>a</sup> Além da TSV, a adenosina pode também cessar a TV idiopática, o que indica que a atividade triggered é o mecanismo subjacente da arritmia. <sup>b</sup> O benefício da cardioversão deve ser ponderado face aos riscos relacionados com anestesia/sedação. <sup>c</sup> Considerando a disponibilidade limitada de outros fármacos antiarrítmicos.

Recomendação	Classe	Nível
Não se recomenda o verapamil intravenoso na taquicardia de complexos QRS largos com mecanismo desconhecido.	III	B

**Figura 8 Tratamento da tempestade arritmica ou de descargas repetidas de CDI**

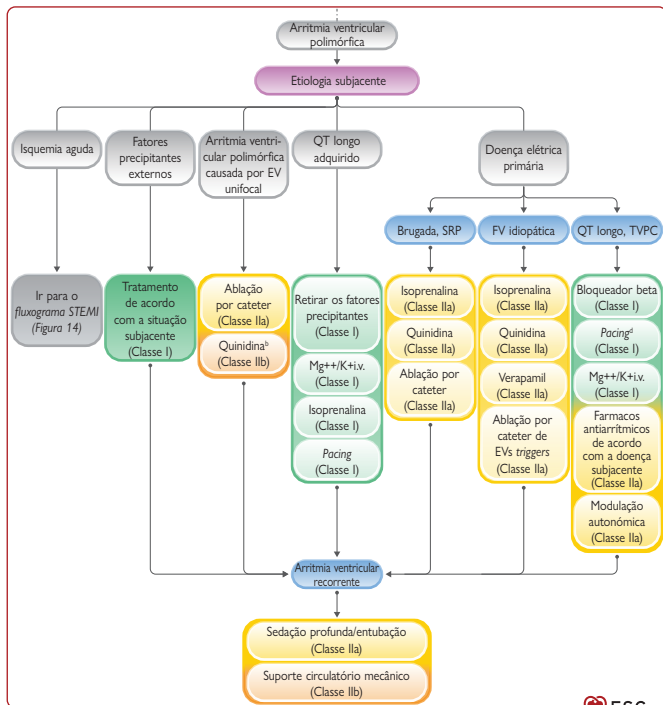


(continuação nas 2 páginas seguintes)

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EV, extrasístole ventricular; FA, fibrilhação auricular; FV, fibrilhação ventricular; N, não; S, sim; SAV, suporte avançado de vida; SRP, síndrome de repolarização precoce; EAMcEST, enfarte do miocárdio com elevação do segmento ST; TSV, taquicardia supraventricular; TVPC, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.

<sup>a</sup> Secção com aspetos específicos da terapêutica com dispositivos.

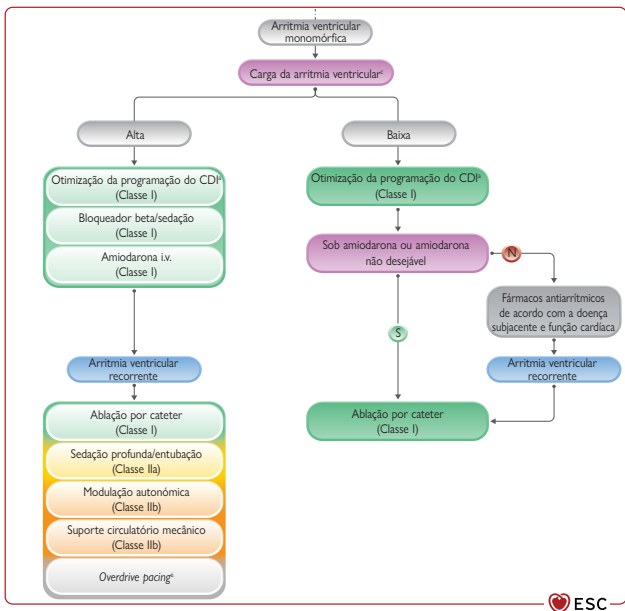
## Figura 8 Tratamento da tempestade ou de descargas repetidas do CDI (continuação)



(continua na página seguinte)

<sup>b</sup> Sem dados sobre o efeito da quinidina nas arritmias ventriculares polimórficas causadas por EV nos doentes com miocardiopatias. <sup>c</sup> A carga elevada de arritmias ventriculares refere-se a um cenário clínico de episódios muito frequentes de arritmias ventriculares que necessitam de choques por CDI, quando apenas se podem atingir períodos curtos de ritmo estável. Uma carga baixa de arritmias ventriculares refere-se a um cenário clínico de *pacing* anti-taquicardia/choques de CDI seguidos de ritmo estável. <sup>d</sup> Se a bradicardia ou as pausas pós-extrassístole facilitarem o início de TVP/FV. <sup>e</sup> O *overdrive pacing* (realizando *pacing* com uma frequência ligeiramente mais elevada do que o ritmo basal) pode ser útil para suprimir temporariamente TV lenta recorrente/incessante.

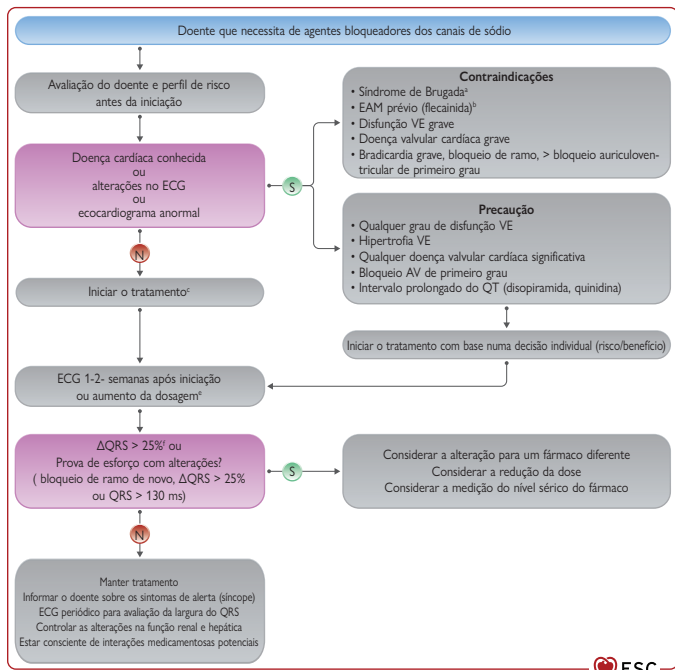
**Figura 8** Tratamento da tempestade arritmica ou de descargas repetidas do CDI (continuação)



## 6. Abordagem a longo prazo – terapêutica farmacológica. Aspectos gerais

O tratamento médico otimizado da doença cardíaca subjacente, incluindo as doses máximas toleradas da medicação para a insuficiência cardíaca é mandatória nos doentes com arritmias ventriculares. Os fármacos antiarrítmicos têm um papel importante especialmente nos doentes sintomáticos, mas a sua utilização é muitas vezes limitada por eventos adversos, incluindo a pró-arritmia. Os efeitos pró-arrítmicos dos agentes bloqueadores dos canais de sódio e dos fármacos que prolongam o QT estão relacionados com as alterações eletrocardiográficas. Deste modo, pode ser necessário realizar um ECG periódico e testes adicionais em função das características dos fármacos antiarrítmicos e do perfil do doente.

**Figura 9** Avaliação antes da iniciação e seguimento de doentes que necessitam de agentes bloqueadores dos canais de sódio

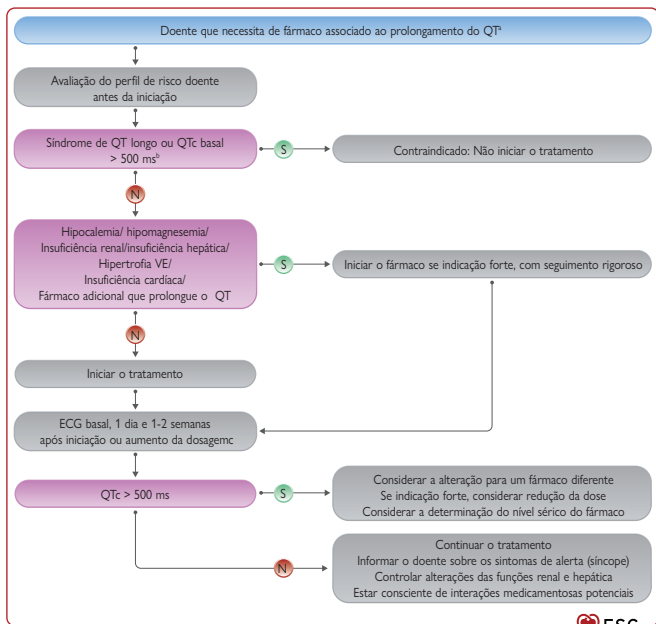


CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; ECG, eletrocardiograma; EAM enfarte do miocárdio; FA, fibrilhação auricular; N, não; S, sim; VE, ventricular esquerda.

<sup>a</sup> <http://www.brugadadrugs.org>. <sup>b</sup> Flecainida, Encainida. <sup>c</sup> Co-administração de fármacos com efeito de bloqueio do nóculo AV nos doentes com FA ou flutter auricular. <sup>d</sup> Nos portadores de CDI, um risco mais elevado de pró arritmia induzida por fármacos pode ser aceite. <sup>e</sup> De acordo com as Recomendações de 2020 da ESC para o diagnóstico e tratamento da fibrilhação auricular. <sup>f</sup> O  $\Delta$ QRS > 25% não é um valor de cut-off absoluto, mas dependente da largura do QRS antes da iniciação do fármaco e de considerações individualizadas sobre risco-benefício para o doente.



**Figura 10** Avaliação antes da iniciação e seguimento de doentes que necessitam de fármacos associados ao prolongamento do QT



ECG, eletrocardiograma; N, não; S, sim; VE, ventricular esquerda.

<sup>a</sup> <http://www.crediblemeds.org>. <sup>b</sup> Se indicação forte e sem tratamento alternativo, consultar um especialista. <sup>c</sup> De acordo com as Recomendações de 2020 da ESC para o diagnóstico e tratamento da fibrilhação auricular.

## 7. Abordagem a longo prazo – tratamento com dispositivos. Aspectos gerais

O CDI é parte integrante do tratamento de doentes que sobrevivem a uma paragem cardiorespiratória devido a arritmias ventriculares ou dos que são considerados de alto risco. Na avaliação da decisão para implante de CDI, é importante considerar a esperança de vida do doente, a qualidade de vida e as comorbilidades. A otimização da programação

de um CDI é essencial para minimizar a carga das terapêuticas aplicadas pelo CDI e para melhorar o prognóstico do doente. A indicação para a prevenção primária e aspetos específicos da prevenção secundária são apresentados nos capítulos específicos.

Recomendações para implantação de CDI (aspetos gerais)		
Recomendações	Classe	Nível
A implantação de um cardioversor desfibrilhador é recomendada apenas em doentes que têm expectativa de sobrevida com boa qualidade > 1 ano.	I	C
Não se recomenda a implantação de um CDI nos doentes com arritmias ventriculares incessantes até atingir o controlo das mesmas.	III	C
Recomendações para a prevenção secundária da MSC		
Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se a implantação de um CDI nos doentes com FV documentada ou com TV hemodinamicamente não tolerada, na ausência de causas reversíveis.	I	C
Nos doentes com TV/FV, com indicação para CDI e sem contraindicação para amiodarona, pode ser considerada a amiodarona quando um CDI não está disponível, quando é contraindicado por condições médicas concomitantes ou quando é recusado pelo doente.	IIb	C
Nos doentes com TVMS ou com TVPM/FV causadas por EV com morfologia semelhante e com indicação para CDI, pode ser considerada a ablação por cateter quando um CDI não está disponível, quando é contraindicado por condições médicas concomitantes ou quando é recusado pelo doente.	IIb	C
Recomendações para um CDI subcutâneo		
Recomendação	Classe	Nível
Deve ser considerado um desfibrilhador subcutâneo como alternativa a um desfibrilhador transvenoso nos doentes com indicação para CDI quando a terapêutica com <i>pacings</i> para bradicardia, para ressinchronização cardíaca ou para <i>pacings</i> anti-taquicardia não é necessária.	IIa	B
Recomendações para adicionar a TRC ao CDI		
Recomendação	Classe	Nível
Quando é indicado um CDI, é recomendado avaliar se o doente poderia beneficiar de terapêutica de ressinchronização cardíaca.	I	C

## Recomendações para colete cardioversor-desfibrilhador

Recomendações	Classe	Nível
Deve ser considerado o colete cardioversor-desfibrilhador nos doentes adultos com indicação para prevenção secundária com CDI, que não são temporariamente candidatos para implantação de CDI.	IIa	C
Pode ser considerado o colete cardioversor-desfibrilhador na fase inicial após EAM em doentes selecionados.	IIb	B

## Recomendações para otimização de programação de dispositivo

Recomendações	Classe	Nível
A otimização da programação do CDI é indicada para evitar terapias inapropriadas e desnecessárias e para reduzir a mortalidade.	I	A
Nos doentes com CDI de câmara única ou dupla sem indicação para <i>pacings</i> por bradicardia, recomenda-se a minimização do <i>pacings</i> ventricular.	I	A
A programação de períodos de deteção prolongada está indicada (critérios de duração de pelos menos 6 – 12 s ou de 30 intervalos).	I	A
Na prevenção primária dos doentes com CDI recomenda-se a programação do limite da zona da terapêutica mais lenta de taquicardia $\geq 188$ bpm.	I	A
Nos doentes com cardiopatia estrutural, recomenda-se a programação de pelo menos uma terapia com <i>pacings</i> anti-taquicardia em todas as zonas de taquiarritmia.	I	A
Recomenda-se a programação de algoritmos para discriminação de TSV versus TV por taquicardia com frequências até 230 bpm.	I	B
Recomenda-se a ativação de alertas por falha dos elétrodos.	I	B
Recomenda-se a monitorização remota para reduzir a incidência de choques inapropriados.	I	B
Recomenda-se a programação de um <i>burst</i> como primeira tentativa de <i>pacings</i> anti-taquicardia em deterioramento da rampa.	I	B
No caso dos CDI-S, recomenda-se a configuração de uma zona de deteção dupla com ativação do algoritmo de discriminação na zona de choque condicional inferior.	I	B
Como programação do CDI de rotina, deve ser considerada a ativação de mais de uma zona de deteção de taquicardia.	IIa	B

### Recomendações para o modo de evitar terapias inapropriadas com CDI

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se a ablação por cateter nos doentes com CDI com terapias inapropriadas por TSV.	I	C
Recomenda-se a terapêutica farmacológica ou a ablação por cateter nos doentes com terapias inapropriadas por FA, apesar de programação otimizada do CDI.	I	C

### Recomendações para a abordagem psicossocial após implante de CDI

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se a avaliação do estado psicológico e de ansiedade nos doentes com CDI.	I	C
Recomenda-se a comunicação entre o doente e o médico/profissional de saúde para abordar interesses relacionados com o CDI e para discutir questões sobre a qualidade de vida antes da implantação do CDI e durante a progressão da doença.	I	C

### Recomendações para implantação de CDI em portadores de dispositivos de assistência ventricular esquerda

Recomendação	Classe	Nível
Deve ser considerada a implantação de CDI nos portadores de dispositivos de assistência ventricular esquerda com arritmias ventriculares sustentadas sintomáticas.	Ila	B

### Recomendações para a prevenção de complicações com o CDI

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se de preferência um CDI de câmara única em vez do CDI de dupla câmara na prevenção primária de doentes sem indicação atual ou expectável para <i>pacings</i> auricular ou para <i>pacings</i> AV sequencial devido a um menor risco de complicações relacionadas com o dispositivo.	I	A
Deve ser considerada de preferência a utilização de elétrodos de <i>coil único</i> em vez de <i>coil duplo</i> devido à taxa inferior de complicações durante a extração do elétrodo transvenoso.	Ila	C

## Recomendações para questões de fim de vida em portadores de CDI

Recomendações	Classe	Nível
Está indicada a discussão informada com o doente e com a família sobre as opções de desativação do CDI e a tomada de decisão partilhada antes da implantação e no caso de deterioração significativa do estado de saúde.	I	C
Deve ser considerada de preferência a utilização de eléttodos de <i>single-coil</i> em vez de <i>dual-coil</i> no CDI devido à menor taxa de complicações durante a extração do eléttodo transvenoso.	Ila	C

©ESC

AV, auriculoventricular; CDI, cardioversor-desfibrilhador implantável; CDI-S, CDI subcutâneo; EV, extrassístole ventricular; FA, fibrilhação auricular; FV, fibrilhação ventricular; MSC, morte súbita cardíaca; TVPS, TV polimórfica sustentada; TSV, taquicardia supraventricular; TV, taquicardia ventricular.

## 8. Avaliação diagnóstica, abordagem e estratificação de risco de acordo com a apresentação clínica e doença (provavelmente) conhecida

### 8.1 Doença coronária e anomalias coronárias

A MSC é a principal causa de mortalidade da SCA, na maioria dos casos provocada por FV. Recomendam-se a reperfusão urgente e os bloqueantes beta i.v. para prevenir as arritmias ventriculares no enfarte agudo do miocárdio com elevação do segmento ST. No caso de arritmia ventricular sustentada recorrente, podem ser necessários a revascularização adicional, fármacos antiarrítmicos i.v., sedação/entubação e terapêuticas avançadas, incluindo o estabelecimento de suporte circulatório mecânico (Figura 11). Os doentes com arritmias ventriculares críticas secundárias a vasoespasmo coronário têm alto risco de recidiva de arritmias ventriculares. Como a terapêutica médica com fármacos vasodilatadores múltiplos pode não ser suficientemente protetora, deve ser considerada a implantação concomitante de um CDI nos doentes que sobrevivem a paragem cardiorrespiratória. As primeiras semanas após um episódio de enfarte agudo do miocárdio com elevação do segmento ST representam o maior risco de morte por todas as causas e de MSC, particularmente em doentes com FEVE reduzida. Por este motivo, estão indicadas, a avaliação da FEVE antes da alta e a reavaliação 6-12 semanas depois em doentes com FEVE  $\leq$  40% pré-alta.

Os doentes com FEVE  $\leq$  35% e com sintomas de insuficiência cardíaca têm risco de MSC, estando indicada a implantação de um CDI. Além disso, a implantação de um CDI deve ser considerada independentemente da classe NYHA, nos doentes com FEVE  $\leq$  30% e nos doentes com FEVE  $\leq$  40% e TVNS, nos quais é possível induzir TV

sustentada por estimulação elétrica programada. Nos doentes com DC crónica e síncope inexplicada após avaliação não invasiva, a estimulação elétrica programada também é indicada (Figura 12). A implantação do CDI reduz a morte arritmica nos doentes com DC crónica sobreviventes de arritmias ventriculares sustentadas não toleradas. No entanto, o benefício da implantação de um CDI nos doentes com TVMS tolerada e com FEVE ligeiramente reduzida ( $\geq 40\%$ ) é menos evidente. Nestes doentes, devem ser consideradas a ablação por cateter como terapêutica isolada desde que se atinjam os objetivos, a implantação de um CDI ou a terapêutica com amiodarona. A ablação da TV preventiva após o primeiro episódio de TVMS independente da estabilidade hemodinâmica pode também ser considerada como complemento à implantação de um CDI para diminuir a recorrência de TV. Nos doentes com DC crónica e com TVMS sintomática recorrente ou com choques de CDI, devem ser consideradas a substituição do bloqueador beta pelo sotalol, a adição de amiodarona ou a ablação por cateter. No caso de recorrência de TV em doentes já sob amiodarona, está indicada a ablação por cateter (Figura 13). A origem aórtica anómala das artérias coronárias, quer esquerda quer direita, está associada a um risco acrescido de MSC, especialmente nos indivíduos jovens ou na sequência de exercício vigoroso. A avaliação de uma intervenção cirúrgica baseia-se na avaliação da anatomia de alto risco por angio TC e na isquemia induzida por esforço utilizando técnicas de imagem avançadas.

### Recomendações para o tratamento de arritmias ventriculares na SCA e no vasoespasm

Recomendações	Classe	Nível
Não se recomenda o tratamento profilático com fármacos antiarrítmicos (a não ser os bloqueadores beta) na SCA.	III	B
Nos sobreviventes de SCA com espasmo numa artéria coronária, deve ser considerada a implantação de um CDI.	Ila	C

©ESC

CDI, cardioversor-desfibrilhador implantável; SCA, síndrome coronária aguda.

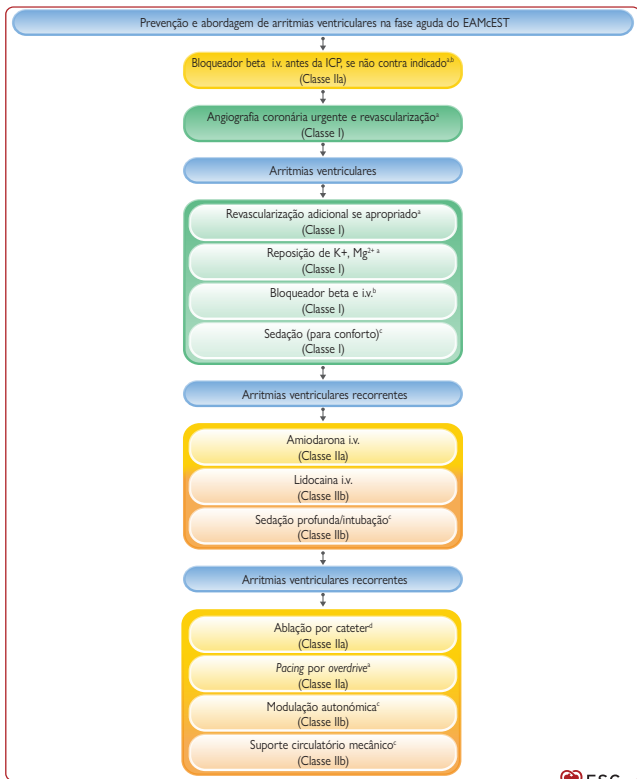
### Recomendações para doentes com DC crónica

Recomendação	Classe	Nível
Nos doentes com DC, não se recomenda o tratamento profilático com fármacos antiarrítmicos a não ser os bloqueadores beta.	III	A

©ESC

DC, doença arterial coronária; MSC, morte súbita cardíaca.

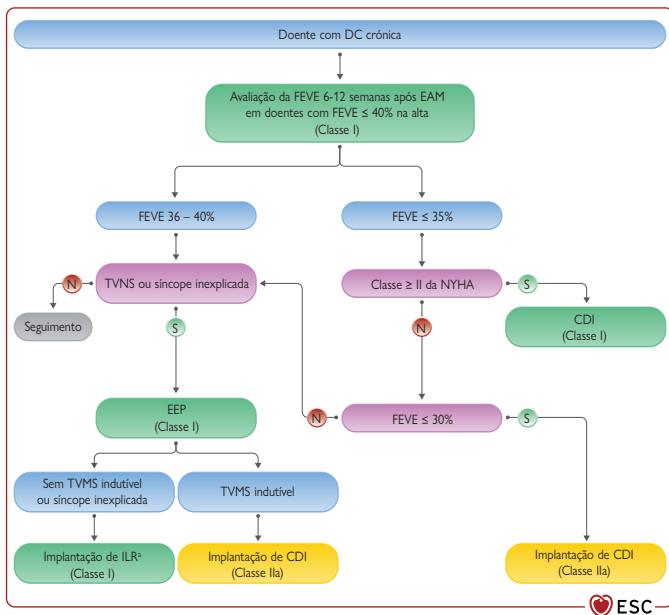
## Figura 11 Prevenção e abordagem de arritmias ventriculares no EAMcEST



EAMcEST, enfarte agudo do miocárdio com elevação do segmento ST; ICP, intervenção coronária percutânea.

<sup>a</sup> Recomendações de 2017 da ESC para o tratamento do enfarte agudo do miocárdio em doentes que apresentam elevação do segmento-ST. <sup>b</sup> Os bloqueadores beta intravenosos têm de ser evitados nos doentes com hipotensão, insuficiência cardíaca aguda, bloqueio AV ou bradicardia grave. <sup>c</sup> Fluxograma para o tratamento da tempestade elétrica. <sup>d</sup> Se EV semelhante é *trigger* de arritmias ventriculares polimórficas recorrentes.

**Figura 12** Estratificação de risco e prevenção primária de MSC na DC crónica

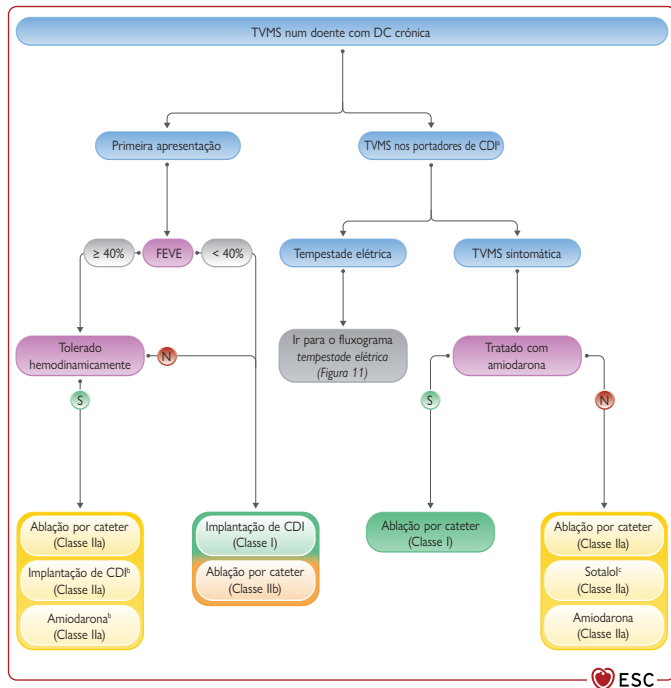


CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; DC, doença coronária; EAM, enfarte agudo do miocárdio; EEP, estimulação elétrica programada; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; ILR, registador de eventos implantável; N, não; NYHA, New York Heart Association; S, sim; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada; TVNS, taquicardia ventricular não sustentada.

\* Recomendações de 2018 da ESC para o diagnóstico e tratamento da síncope.



**Figura 13 Tratamento de TVMS na DC crónica**



CDI, cardioversor-desfibrilhador implantável; DC, doença coronária; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; N, não; S, sim; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada.

<sup>a</sup> Taquicardia ventricular incessante na zona monitorizada: considerar ablação por cateter. <sup>b</sup> Se ablação por cateter não disponível, mal sucedida ou não desejada pelo doente. <sup>c</sup> Para reduzir os choques de CDI.

Recomendações para os doentes com anomalias nas coronárias		
Recomendações	Classe	Nível
<b>Avaliação diagnóstica</b>		
Recomenda-se imagiologia cardíaca de esforço durante o exercício físico como complemento da prova de esforço cardiopulmonar nos doentes com origem aórtica anómala de uma artéria coronária com um curso interarterial para confirmar/excluir isquemia do miocárdio.	I	C
Recomenda-se imagiologia cardíaca de esforço durante o exercício físico como complemento da prova de esforço cardiopulmonar após cirurgia nos doentes com origem aórtica anómala da artéria coronária com história de PCR abortada.	I	C
<b>Tratamento</b>		
Recomenda-se a cirurgia nos doentes com origem aórtica anómala da artéria coronária com PC, suspeita de síncope devida a AV ou a angina quando foram excluídas outras causas.	I	C
Deve ser considerada a cirurgia nos doentes assintomáticos com origem aórtica anómala de uma artéria coronária e evidência de isquemia do miocárdio ou uma origem aórtica anómala da artéria coronária esquerda com anatomia de alto risco <sup>a</sup> .	IIa	C

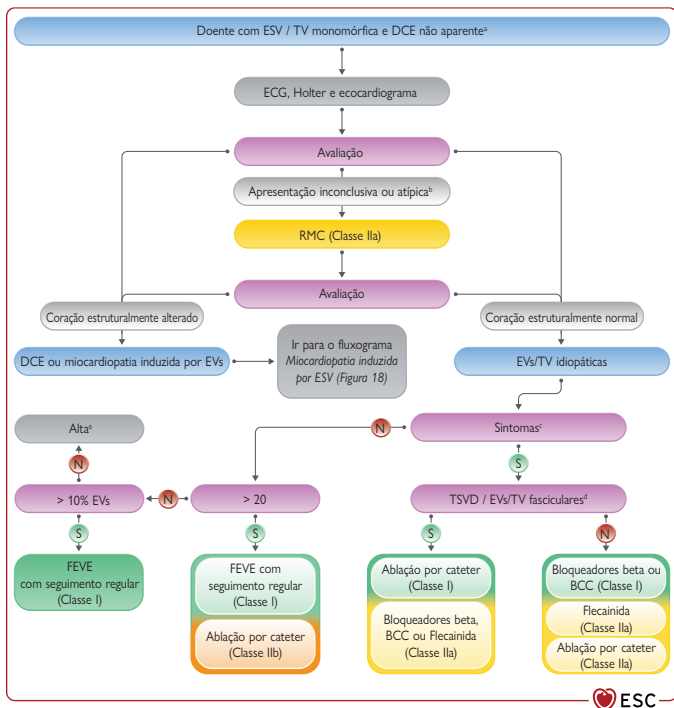
©ESC

AV, arritmia ventricular; PCR, paragem cardiorrespiratória. <sup>a</sup>A anatomia de alto risco é definida por um curso interarterial, orifício em forma de fenda, orifício elevado, emergência em ângulo agudo e um curso intramural e o seu comprimento.

## 8.2. EVs/TV idiopáticas e miocardiopatia induzida/agravada por EV

Na ausência de DCE, as EVs/TV são definidas como idiopáticas. Se a apresentação clínica ou a avaliação inicial com ECG e com ecocardiograma for inconclusiva, a RMC deve ser realizada para excluir formas subtis de DCE. Os doentes necessitam de ser tratados ou com fármacos ou com ablação por cateter, se sintomáticos, ou no caso de deterioração da função cardíaca (Figura 14). As EVs frequentes podem ser uma causa reversível da disfunção VE nos doentes sem DCE (miocardiopatia induzida por EVs), mas podem também agravar a disfunção VE em doentes com DCE (miocardiopatia agravada pelas EVs), quer como consequência direta das EVs ou devido ao efeito limitativo no *pacings* biventricular. A ablação por cateter pode ser muito eficaz e é, por esse motivo, recomendada como terapêutica de primeira linha para a miocardiopatia induzida por EVs. Nos doentes com suspeita de miocardiopatia agravada por EVs, devem ser consideradas ou a ablação por cateter ou a amiodarona para diminuir a carga das EVs e eventualmente melhorar a FEVE.

**Figura 14** Abordagem de EVs/TV idiopáticas e de DCE não aparente



BCC, bloqueadores dos canais de cálcio; BCRD, bloqueio completo do ramo direito; DCE, doença cardíaca estrutural; ECG, eletrocardiograma; EVs, extrasístoles ventriculares; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; N, não; RMC, ressonância magnética cardíaca; S, sim; TSVD, trato de saída do ventrículo direito; TV, taquicardia ventricular.

<sup>a</sup> A DCE não aparente é definida pela ausência de alterações significativas no exame físico, no ECG basal e no ecocardiograma. <sup>b</sup> Apresentação atípica: e.g. idade avançada, morfologia do BCRD, TV monomórfica sustentada compatível com reentrada. <sup>c</sup> Os sintomas devem ser relevantes e estar relacionados com EVs/TV. <sup>d</sup> Origem suspeita no ECG ou confirmada durante a avaliação eletrofisiológica. <sup>e</sup> Considerar reavaliação no caso de novos sintomas ou de alterações da situação clínica do doente.

**Tabela 3** Resumo das recomendações para o tratamento de EVs/TV idiopáticas frequentes ou de miocardiopatia induzida por EVs

	Ablação	Bloqueador beta	BCC	Flecainida	Amiodarona
TSVD/EVs fascicular/ TV: Função VE normal, sintomática	Classe I	Classe IIa	Classe IIa	Classe IIa	Classe III
EVs/TV que não sejam do TSVD/Fascicular: sintomáticas, Função VE normal.	Classe IIa	Classe I	Classe I	Classe IIa	Classe III
TSVD/EVs fascicular/ TV: disfunção VE	Classe I	Classe IIa	Classe III <sup>a</sup>	Classe IIa <sup>b</sup>	Classe IIa
EVs/TV que não sejam do TSVD/ Fascicular: disfunção VE	Classe I	Classe IIa	Classe III <sup>a</sup>	Classe IIa <sup>b</sup>	Classe IIa
EVs: carga > 20%, assintomática, Função VE normal.	Classe IIb				Classe III

©ESC

BCC, bloqueador dos canais de cálcio; EVs, extrasístoles ventriculares; TSVD, trato de saída do ventrículo direito; TV, taquicardia ventricular; VE, ventricular esquerda. <sup>a</sup> Bloqueadores dos canais de cálcio intravenosos. <sup>b</sup> Apenas em doentes selecionados (disfunção VE moderada).

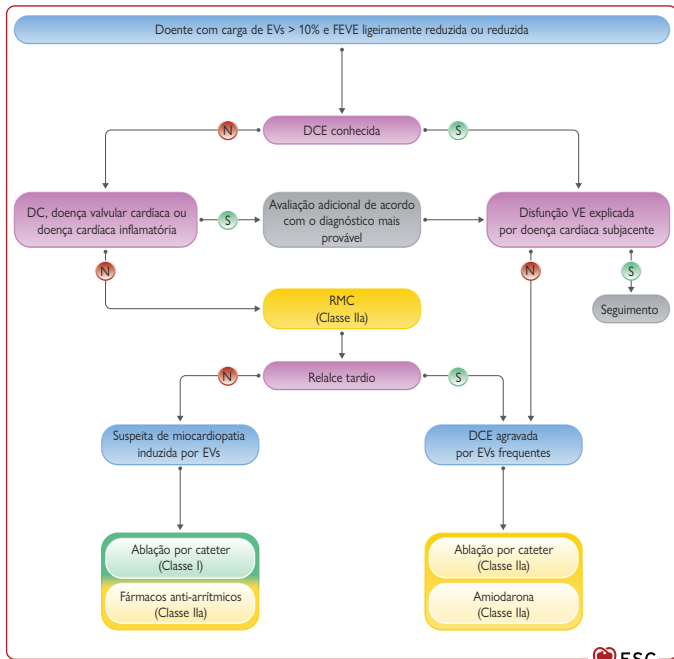
### Recomendações para doentes com EVs/TV idiopáticas

Recomendações	Classe	Nível
Não se recomenda a ablação por cateter nas crianças < 5 anos ou < 10 kg exceto quando a terapêutica médica prévia falha ou quando a TV não é hemodinamicamente tolerada.	III	C
Não se recomenda a amiodarona como terapêutica de primeira linha nos doentes com TV/EVs idiopáticas.	III	C
Não se recomenda o verapamil em crianças < 1 ano com EVs/TV, especialmente se revelam sinais de insuficiência cardíaca ou no caso de administração concomitante de outros fármacos anti-arrítmicos.	III	C

©ESC

BCC, bloqueadores dos canais de cálcio; EVs, extrasístoles ventriculares; TSVD, trato de saída do ventrículo direito; TV, taquicardia ventricular; VE, ventricular esquerda.

**Figura 15** Abordagem de miocardiopatia induzida/agravada por EVs



DC, doença coronária; DCE, doença cardíaca estrutural; EVs, extrasístoles ventriculares; FEVE, fração de ejeção esquerda; N, não; RMC, ressonância magnética cardíaca; S, sim; VE, ventricular esquerda.

Recomendações para miocardiopatia induzida ou agravada por EVs		
Recomendações	Classe	Nível
<b>Avaliação diagnóstica</b>		
Nos doentes com FE reduzida inexplicada e com uma carga de EVs de pelo menos 10%, deve ser considerada a miocardiopatia induzida por EVs.	Ila	C
<b>Tratamento</b>		
Nos não respondedores à TRC com EVs frequentes, predominantemente monomórficas limitando o <i> pacing</i> biventricular otimizado apesar de terapêutica farmacológica, deve ser considerada a ablação por cateter ou terapêutica com fármacos anti-arrítmicos.	Ila	C

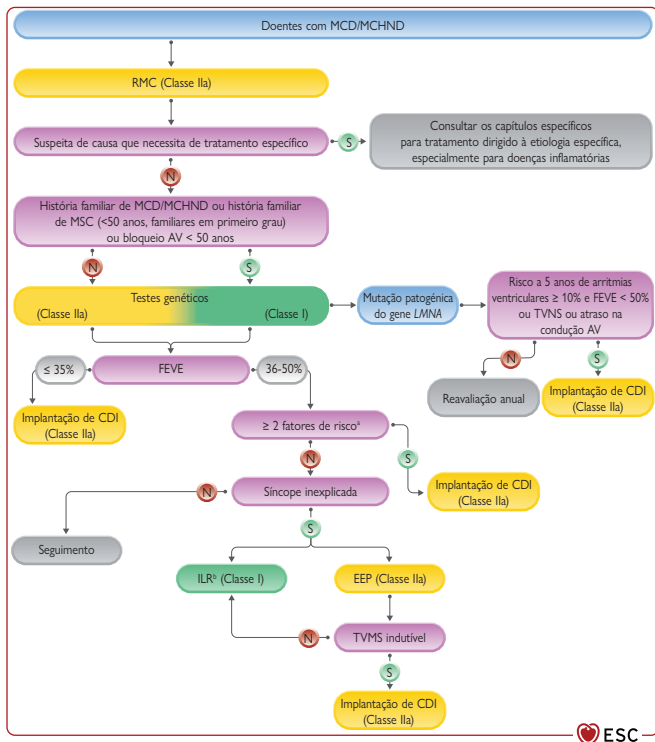
©ESC

EV, extrassístole ventricular; FE, fração de ejeção; TRC, terapêutica de ressincronização cardíaca.

### 8.3 Miocardiopatias

As miocardiopatias constituem um grupo de condições que afetam a estrutura e a função cardíacas. A avaliação diagnóstica, a estratificação de risco, o tratamento de um doente individual e o tratamento de familiares dependem do fenótipo (e.g. MCD/MC hipocinética não dilatada (MCHND), MAVD, MCH e miocardiopatia restritiva) e da etiologia subjacente. Uma avaliação diagnóstica abrangente, incluindo testes genéticos e RMC, pode contribuir para o diagnóstico e para a estratificação de risco. Nos doentes com MCD/MCHND, as mutações nos genes LMNA, PLN, RBM20 e FLNC e a presença de RTG na RMC estão associadas a um risco mais elevado de arritmias ventriculares/MS. A MAVD é caracterizada por um envolvimento predominante do VD. A identificação de doentes com MAVD com risco de MS é difícil e a evidência acerca de fatores de risco para arritmias ventriculares potencialmente fatais é limitada. A síncope arritmica foi um preditor de eventos subsequentes na maioria das séries de doentes com o diagnóstico definitivo de MAVD. A predição de risco, baseada num simples parâmetro, não considera o efeito potencial combinado entre fatores, pelo que se necessita de uma abordagem multiparamétrica da estratificação de risco. As TVMS são frequentemente encontradas na MAVD, podendo ser tratadas com fármacos antiarrítmicos ou com ablação por cateter. A miocardiopatia hipertrófica (MCH) é caracterizada pelo aumento da espessura da parede VE não explicada por condições de carga alterada. O desafio consiste em identificar o grupo relativamente pequeno de doentes com o risco mais elevado de MS. Os scores de estratificação de risco nos adultos e mais recentemente nas crianças têm sido desenvolvidos. Devido ao substrato subjacente complexo, os fármacos antiarrítmicos são a terapêutica de primeira linha de arritmias ventriculares recorrentes.

**Figura 16** Estratificação de risco e prevenção primária de MSC na MCD/MCHND



AV, auriculoventricular; CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EEP, estimulação elétrica programada; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; ILR, registador de eventos implantável; MCD, miocardiopatia dilatada; MCHND, miocardiopatia hipocinética não dilatada; MSC, morte súbita cardíaca; N, não; RMC, ressonância magnética cardíaca; S, sim; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada; TVNS, taquicardia ventricular não sustentada.

<sup>a</sup> Fatores de risco: síncope inexplicada, variantes patogénicas dos genes PLN, FLNC ou RBM20, Realce tardio na RMC, TVMS indutível na EEP. <sup>b</sup> Recomendações de 2018 da ESC para o diagnóstico e tratamento de síncope.

## Recomendações para MCD/MCHND

Recomendação	Classe	Nível
Não se recomenda exercício físico de alta intensidade incluindo desportos de competição em indivíduos com MCD/MCHND e mutação do gene <i>LMNA</i> .	III	C
<b>Prevenção secundária de MSC e tratamento de arritmias ventriculares</b>		
Recomenda-se a implantação de CDI nos doentes com MCD/MCHND, sobreviventes de paragem cardíaca súbita devida a TV/FV ou com TVMS hemodinamicamente não tolerada.	I	B
Deve ser considerada a ablação por cateter em centros especializados nos doentes com MCD/MCHND e com TVMS sintomática, recorrente ou no caso de choques por CDI devido a TVMS, nos quais os fármacos anti-arrítmicos são inefazes, contraindicados ou não tolerados.	IIa	C
Deve ser considerada a adição de amiodarona oral ou a substituição de bloqueadores beta por sotalol nos doentes com MCD/MCHND e com CDI com arritmias ventriculares sintomáticas, recorrentes apesar de programação do dispositivo otimizada e de tratamento com bloqueadores beta.	IIa	B
Deve ser considerada a implantação de CDI nos doentes com MCD/MCHND e com TVMS hemodinamicamente tolerada.	IIa	C
<b>Abordagem dos familiares</b>		
Num familiar em primeiro grau de um doente com MCD/MCHND, recomendam-se um ECG e um ecocardiograma se: <ul style="list-style-type: none"> <li>o doente índex foi diagnosticado &lt; 50 anos ou se apresenta características clínicas sugestivas de uma causa hereditária.</li> <li>ou se há história familiar de MCD/MCHND, ou de MS prematura inesperada.</li> </ul>	I	C
Num familiar em primeiro grau de um doente com MCD/MCHND aparentemente esporádica, pode ser considerado um ECG e um ecocardiograma.	IIb	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; ECG, eletrocardiograma; FV, fibrilhação ventricular; MCD, miocardiopatia dilatada; MCHND, miocardiopatia hipocinética não dilatada; MSC, morte súbita cardíaca; TV, taquicardia ventricular; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada.



Recomendações para MAVD		
Recomendações	Classe	Nível
<b>Avaliação diagnóstica e recomendações gerais</b>		
Nos doentes com suspeita de MAVD, recomenda-se a RMC.	I	B
Nos doentes com suspeita ou com diagnóstico definitivo de MAVD, são indicados o aconselhamento e testes genéticos.	I	B
Recomenda-se a evicção do exercício físico de alta intensidade nos doentes com diagnóstico definitivo de MAVD.	I	B
Pode ser considerada a evicção de exercício físico de alta intensidade <sup>a</sup> nos portadores de mutações patogénicas relacionadas com a MAVD e sem fenótipo.	IIb	C
Pode ser considerada a terapêutica com bloqueadores beta em todos os doentes com diagnóstico definitivo de MAVD.	IIb	C
<b>Estratificação de risco e prevenção primária de MSC</b>		
Deve ser considerada a implantação de um CDI nos doentes com MAVD definida e com síncope arritmica.	IIa	B
Deve ser considerada a implantação de um CDI nos doentes com MAVD definida e com disfunção sistólica VE ou VD graves.	IIa	C
Deve ser considerada a implantação de um CDI nos doentes sintomáticos <sup>b</sup> com MAVD definida, com disfunção ventricular esquerda ou direita moderadas e ou com TVNS ou com TVMS induzida na EEP.	IIa	C
Nos doentes com MAVD e com sintomas altamente suspeitos de arritmias ventriculares, pode ser considerada a EEP para estratificação de risco.	IIb	C
<b>Prevenção secundária de MSC e tratamento de arritmias ventriculares</b>		
Recomenda-se a implantação de um CDI nos doentes com MAVD com TV não tolerada hemodinamicamente ou FV.	I	C
Nos doentes com MAVD e com arritmias ventriculares sustentadas ou não sustentadas, recomenda-se a terapêutica com bloqueadores beta.	I	C
Nos doentes com MAVD e com TVMS sintomática, recorrente ou com choques de CDI por TVMS apesar de terapêutica com bloqueadores beta, deve ser considerada a ablação por cateter em centros especializados.	IIa	C

Recomendações para MAVD (continuação)		
Recomendações	Classe	Nível
<b>Prevenção secundária de MSC e tratamento de arritmias ventriculares (continuação)</b>		
Nos doentes com MAVD com indicação para CDI, deve ser considerado um dispositivo com a capacidade de programar ATP para TVMS até frequências elevadas.	Ia	B
Deve ser considerada a implantação de um CDI nos doentes com MAVD com TVMS hemodinamicamente tolerada.	Ia	C
Nos doentes com MAVD e com TV sintomática recorrente, apesar de terapêutica com bloqueadores beta, deve ser considerado o tratamento com fármacos anti-arrítmicos.	Ia	C
<b>Abordagem dos familiares de um doente com MAVD</b>		
Num familiar em primeiro grau de um doente com MAVD, recomendam-se o ECG e o ecocardiograma.	I	C

©ESC

ATP, *pacng* anti taquicardia; CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; ECG, eletrocardiograma; EEP, estimulação elétrica programada; MAVD, miocardiopatia arritmogénica ventricular direita; RMC, ressonância magnética cardíaca; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada; TVNS, taquicardia ventricular não sustentada; VD, ventricular direita; VE, ventricular esquerda. <sup>a</sup> Recomendações de 2020 da ESC sobre cardiologia desportiva e exercício em doentes com doença cardiovascular. <sup>b</sup> Pré-síncope ou palpitações sugestivas de arritmias ventriculares.

Recomendações para MCH		
Recomendações	Classe	Nível
<b>Avaliação diagnóstica e recomendações gerais</b>		
Recomenda-se a RMC com avaliação de realce tardio nos doentes com MCH para avaliação diagnóstica.	I	B
Recomendam-se o aconselhamento e testes genéticos nos doentes com MCH.	I	B
Pode ser considerada a participação em exercício físico de alta intensidade nos doentes adultos assintomáticos com MCH sem marcadores de risco.	IIb	C
<b>Estratificação de risco e prevenção primária de MSC</b>		
Recomenda-se que a avaliação de risco de MSC a 5 anos seja efetuada na primeira avaliação e em intervalos de 1-3 anos, ou sempre que se verificar uma alteração do estado clínico.	I	C

©ESC

## Recomendações para MCH (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
<b>Estratificação de risco e prevenção primária de MSC (continuação)</b>		
Deve ser considerada a implantação de um CDI em doentes com 16 ou mais anos, com um risco estimado a 5 anos de MS $\geq 6\%$ .	IIa	B
Deve ser considerada a implantação de um CDI em doentes com MCH com 16 ou mais anos com risco estimado de MSC a 5 anos ( $\geq 4$ até $< 6\%$ ) <sup>a</sup> , mas com (a) realce tardio significativo na RMC (habitualmente $\geq 15\%$ de massa VE); ou com (b) FEVE $< 50\%$ ; ou com (c) resposta anormal da pressão arterial durante a prova de esforço <sup>b</sup> ; ou com (d) aneurisma apical no VE; ou com (e) presença de mutação patogénica de gene sarcomérico.	IIa	B
Nas crianças com menos de 16 anos com MCH e com risco estimado de MS a 5 anos $\geq 6\%$ (baseado no HCM Risk-Kids score <sup>c</sup> ), deve ser considerada a implantação de um CDI.	IIa	B
Pode ser considerada a implantação de um CDI em doentes com MCH com 16 ou mais anos com risco estimado a 5 anos de MSC $\geq 4$ a $< 6\%$ .	IIb	B
Pode ser considerada a implantação de um CDI em doentes com MCH com 16 ou mais anos com baixo risco estimado a 5 anos de MSC ( $< 4\%$ ) <sup>a</sup> e com (a) realce tardio significativo na RMC (geralmente $\geq 15\%$ de massa VE); ou com (b) FEVE $< 50\%$ ; ou com (c) aneurisma apical no VE.	IIb	B
<b>Prevenção secundária de MSC e tratamento de arritmias ventriculares</b>		
Recomenda-se a implantação de um CDI em doentes com MCH com TV hemodinamicamente não tolerada ou FV.	I	B
Nos doentes com MCH que se apresentam com TVMS hemodinamicamente tolerada, deve ser considerada a implantação de um CDI.	IIa	C
Nos doentes com MCH e com arritmias ventriculares sintomáticas recorrentes ou terapias de CDI recorrentes, deve ser considerado o tratamento com fármacos antiarrítmicos.	IIa	C
Pode ser considerada a ablação por cateter em centros especializados em doentes selecionados com MCH e com TVMS sintomática, recorrente ou com choques de CDI por TVMS, nos quais os fármacos antiarrítmicos são inefazes, contraindicados ou não tolerados.	IIb	C

## Recomendações para MCH (continuação)

Recomendação	Classe	Nível
<b>Abordagem dos familiares de um doente com MAVD</b>		
Num familiar em primeiro grau de um doente com MAVD, recomendam-se um ECG e um ecocardiograma.	I	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; ECG, eletrocardiograma; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; FV, fibrilhação ventricular; MCH, miocardiopatia hipertrófica; MS, morte súbita; MSC, morte súbita cardíaca; RMC, ressonância magnética cardíaca; TSVE, trato de saída do ventrículo esquerdo; TV, taquicardia ventricular; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada; VE, ventricular esquerda.

<sup>a</sup> Baseado em *HCM Risk-SCD*: <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>. <sup>b</sup> Definido como uma incapacidade para aumentar a pressão sistólica até pelo menos 20 mmHg desde o repouso até o pico do esforço ou uma descida > 20 mmHg da pressão no pico do esforço. <sup>c</sup> Baseado no score de risco de crianças com MCH: <https://hcmriskkids.org>

## 8.4. Doenças neuromusculares

Os distúrbios neuromusculares estão frequentemente associados a perturbações da condução e do ritmo. Embora se recomende que se tratem estes doentes da mesma forma que os doentes sem distúrbios neuromusculares, o prognóstico global do doente tem de ser tido em consideração (e.g. antes da implantação do CDI). Devido à natureza progressiva destas doenças, recomenda-se o seguimento anual com a realização de pelo menos um ECG.

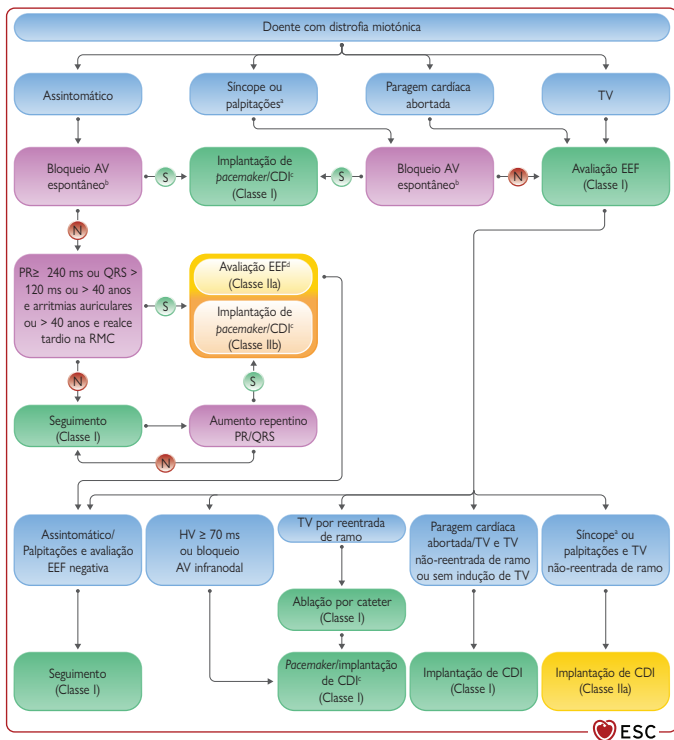
### Recomendações para as doenças neuromusculares

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que os doentes com distúrbios neuromusculares que têm arritmias ventriculares ou disfunção ventricular recebam o mesmo tratamento para arritmias que os doentes sem distúrbios neuromusculares.	I	C
Nos doentes com distrofias musculares Limb-Girdle tipo 1B ou EmeryDreifuss e indicação para <i>pacing</i> , deve ser considerada a implantação de CDI.	IIa	C
Pode ser considerada a implantação de um CDI em doentes com distrofia muscular Duchenne/Becker e com realce tardio significativo na RMC.	IIb	C
Nos doentes com distrofia miotónica, não se recomenda de forma seriada a avaliação eletrofisiológica da condução AV e a indução da arritmias, na ausência de suspeita de arritmias ou de progressão das alterações da condução no ECG.	III	C

©ESC

AV, auriculoventricular; CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; ECG, eletrocardiograma; MSC, morte súbita cardíaca; RMC, ressonância magnética cardíaca.

**Figura 17 Tratamento de doentes com distrofia miotónica**



AV, auriculoventricular; CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EEF, Estudo eletrofisiológico invasivo; HV, intervalo do feixe de His – ventrículo; N, não; RMC, ressonância magnética cardíaca; S, sim; TV, taquicardia ventricular.

<sup>a</sup> Síncope ou palpitações com suspeita elevada de origem arritmica. <sup>b</sup> Bloqueio AV espontâneo: bloqueio AV de terceiro ou segundo grau avançado. <sup>c</sup> Fatores que favorecem a implantação de um CDI: idade, expansão do CTG, morte súbita ou história familiar de morte súbita, alterações da condução no ECG, prolongamento do intervalo PR, bloqueio completo do ramo esquerdo, arritmias auriculares, TV não sustentada, disfunção VE, realce tardio significativo na RMC. <sup>d</sup> Tratamento adicional de acordo com o resultado da avaliação EEF.

## Recomendações para implantação de CDI na NCVE e na amiloidose

Recomendações	Classe	Nível
Nos doentes com fenótipo de miocardiopatia de NCVE detetado na RMC ou na ecocardiografia, deve ser considerada a implantação de um CDI para prevenção primária de MSC, cumprindo as recomendações da MCD/MCHND.	Ila	C
Deve ser considerado um CDI em doentes com amiloidose de cadeias leves ou com amiloidose cardíaca por transtirretina e com TV hemodinamicamente não tolerada.	Ila	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; MCD, miocardiopatia dilatada; MSC, morte súbita cardíaca; NCVE, não compactação do ventrículo esquerdo; RMC, ressonância magnética cardíaca; TV taquicardia ventricular.

## 8.5. Doenças cardíacas inflamatórias

As miocardiopatias inflamatórias são caracterizadas por uma inflamação do miocárdio como causa primária de lesão cardíaca e estão associadas a perturbações da condução, a insuficiência cardíaca e a arritmias ventriculares/MS. Em particular, a sarcoidose cardíaca tem sido reconhecida como causa de arritmias ventriculares.

## Recomendações para a prevenção de MS e tratamento de arritmias ventriculares na miocardite

Recomendações	Classe	Nível
Nos casos de miocardite aguda confirmada ou clinicamente suspeita, recomenda-se que os doentes que apresentam arritmias ventriculares críticas sejam referenciados para um centro especializado.	I	C
Nos doentes com TVMS hemodinamicamente não tolerada, na fase crónica da miocardite, recomenda-se a implantação de um CDI.	I	C
Nos doentes com TV sustentada hemodinamicamente não tolerada ou com FV durante a fase aguda da miocardite, deve ser considerada a implantação de um CDI antes da alta hospitalar.	Ila	C
Devem ser considerados fármacos antiarrítmicos (de preferência a amiodarona e os bloqueadores beta) nos doentes com arritmias ventriculares não sustentadas sintomáticas ou arritmias ventriculares sustentadas durante a fase aguda da miocardite.	Ila	C
Após a miocardite, deve ser considerado o tratamento com fármacos antiarrítmicos nos doentes com TV recorrente, sintomática.	Ila	C

©ESC

## Recomendações para a prevenção de MSC e tratamento de arritmias ventriculares na miocardite (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Deve ser considerada a ablação por cateter, realizada em centros especializados, nos doentes após a miocardite, com TVMS recorrente, sintomática ou com choques por CDI por TMM nos quais os antiarrítmicos são inefazes, não tolerados ou não são desejados.	IIa	C
Nos doentes com TVMS hemodinamicamente tolerada ocorrendo na fase crónica da miocardite, deve ser considerada a implantação de um CDI.	IIa	C
Nos doentes com TVMS hemodinamicamente bem tolerada, ocorrendo na fase crónica da miocardite, com função VE preservada e com uma cicatriz limitada suscetível de ablação, pode ser considerada a ablação por cateter como uma alternativa à terapêutica com CDI, após discussão com o doente e desde que os objetivos estabelecidos tenham sido atingidos <sup>3</sup> .	IIb	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; FV, fibrilhação ventricular; TV, taquicardia ventricular; VE, ventricular esquerda. <sup>3</sup> TV não indutível e eliminação de eletrogramas consistentes com atrasos da condução.

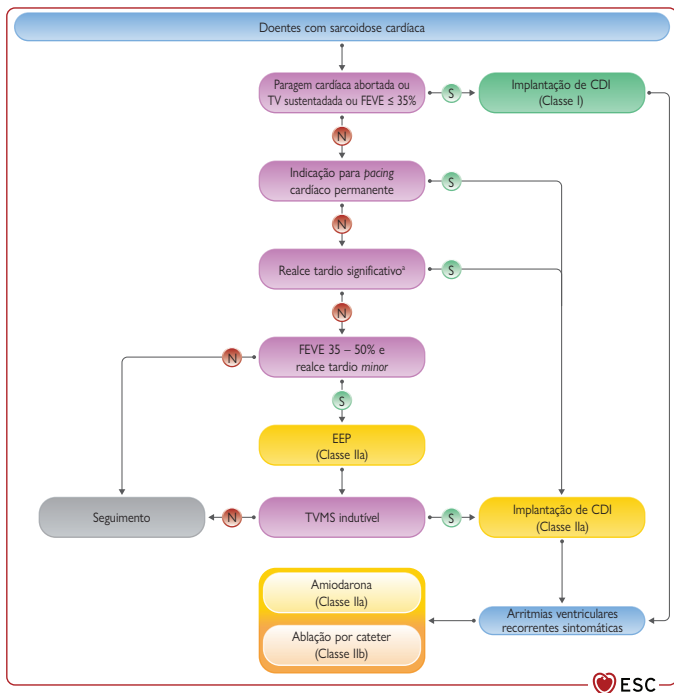
## Recomendações para o tratamento de arritmias ventriculares na miocardiopatia de Chagas

Recomendações	Classe	Nível
Deve ser considerada a amiodarona para reduzir a carga arrítmica em doentes com miocardiopatia de Chagas que apresentam EV sintomáticas ou TV.	IIa	C
Nos doentes com miocardiopatia de Chagas e com TVMS sintomática, recorrente ou com choques por CDI por TVMS nos quais os fármacos anti-arrítmicos são inefazes, contraindicados ou não tolerados, deve ser considerada a ablação por cateter em centros especializados.	IIa	C
Nos doentes com miocardiopatia de Chagas e com TV sintomática em quem os fármacos anti-arrítmicos (amiodarona e bloqueadores beta) são inefazes ou não tolerados, pode ser considerada a implantação de um CDI.	IIb	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EV, extrasístoles ventriculares; TV, taquicardia ventricular; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada.

## Figura 18 Prevenção de MSC e tratamento de arritmias ventriculares na sarcoidose cardíaca



CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EEP, estimulação elétrica programada; FEVE, fração de ejeção ventricular esquerda; N, não; S, sim; TV, taquicardia ventricular; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada.

\* A presença de realce tardio em  $\geq 9/22$  segmentos ou em  $\geq 22\%$  da massa VE pode estar associada a endpoints arritmicos.



## 8.6. Doença valvular cardíaca

Recomendações para os doentes com doença valvular cardíaca		
Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se a EEP e eventual ablação por cateter nos doentes com doença valvular aórtica e TVMS para identificar e ablacionar a TV de reentrada de ramo, especialmente se ocorrer após uma intervenção valvular.	I	C
Nos doentes com doença valvular cardíaca e disfunção VE persistente após correção cirúrgica (se possível), recomenda-se que a implantação de CDI para prevenção primária cumpra as recomendações da MCD/MCHND.	I	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EEP, estimulação elétrica programada; MCD, miocardiopatia dilatada; MCHND, miocardiopatia hipocinética não dilatada; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada; VE, ventricular esquerda.

## 8.7. Cardiopatia congénita

Os avanços na reparação cirúrgica e no tratamento médico melhoraram o prognóstico a longo prazo das crianças nascidas com cardiopatia congénita. Presentemente mais de 90% sobrevivem até à idade adulta. Com um número menor de doentes a morrer de eventos perioperatórios e de insuficiência cardíaca precoce, a MSC tornou-se a principal causa de morte em adultos com cardiopatia congénita reparada. A combinação de incisões cirúrgicas, da cicatriz no miocárdio e de alterações residuais ou de novas alterações anatómicas constituem o substrato das arritmias ventriculares. Nos doentes com cardiopatia congénita, é importante realizar uma avaliação multidisciplinar, abrangente dos fatores incitantes, incluindo a imagiologia cardíaca (especialmente a RMC) e a avaliação hemodinâmica.

A estratificação de risco da MSC em doentes com cardiopatia congénita e sem documentação de arritmias ventriculares sustentadas, continua a ser difícil devido à população heterogénea de doentes. Nos doentes com fisiologia biventricular e com VE sistémico, é utilizado o critério padrão de uma FEVE  $\leq$  35%. Recomendações mais específicas para a estratificação de risco e tratamento podem ser realizadas em doentes com Tetralogia de Fallot reparada. Os estudos de mapeamento e de ablação identificaram istmos anatómicos críticos em localizações anatómicas reprodutíveis, que podem *targets* para ablação por cateter ou cirúrgica nos doentes que se submetem a reintervenções cirúrgicas.

## Recomendações para os doentes com cardiopatia congénita

Recomendações	Classe	Nível
Nos doentes com cardiopatia congénita com fisiologia biventricular e com um ventrículo esquerdo sistémico que apresentam insuficiência cardíaca (classes II/III da NYHA) e FE ≤ 35% apesar de ≥ 3 meses de TMO, está indicada a implantação de um CDI.	I	B
Nos doentes com cardiopatia congénita com TV não tolerada/PCR abortada devido a FV, está indicada a implantação de um CDI após exclusão de causas reversíveis.	I	C
Nos doentes com cardiopatia congénita, com síncope presumivelmente arritmogénica e com pelo menos disfunção ventricular moderada ou TVMS indutível na EEP, deve ser considerada a implantação de um CDI.	IIa	B
Nos doentes com disfunção avançada de ventrículo único ou de VD sistémico, com fatores de risco adicionais <sup>a</sup> , pode ser considerada a implantação de um CDI.	IIb	C
<b>Tetralogia de Fallot</b>		
Nos doentes após reparação de TdF com sintomas de arritmia e de TVNS, deve ser considerada a avaliação eletrofisiológica, incluindo a EEP.	IIa	B
Nos doentes após reparação de TdF com sintomas de arritmia e com EEP positiva, ou com uma combinação de outros fatores de risco <sup>b</sup> e EEP positiva, deve ser considerada a implantação de um CDI.	IIa	C
Nos doentes após reparação de TdF sem sintomas de arritmia, mas com uma combinação de outros fatores de risco <sup>b</sup> , pode ser considerada a avaliação eletrofisiológica, incluindo a EEP.	IIb	C
Nos doentes com reparação da TdF, submetidos a substituição valvular pulmonar cirúrgica ou percutânea, pode ser considerado o mapeamento por cateter pré-operatório e a transecção dos istmos anatómicos relacionados com a TV antes ou durante a intervenção.	IIb	C

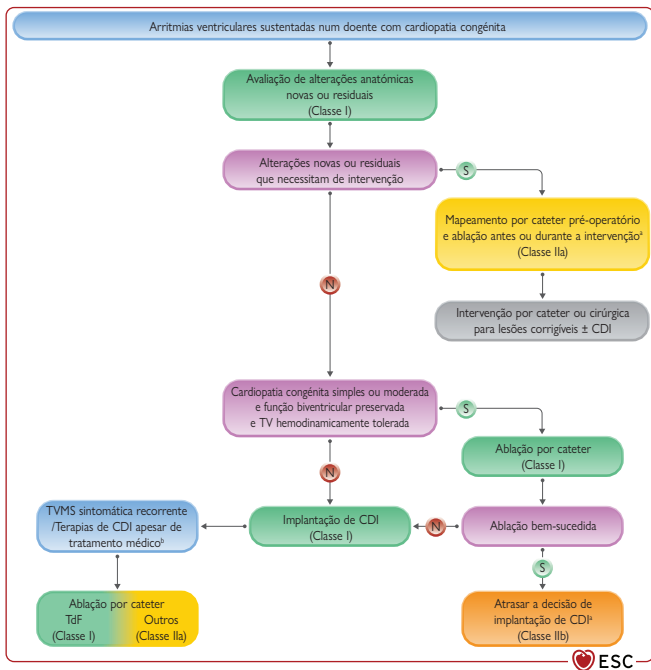
©ESC

AV, auriculoventricular; CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EEP, estimulação elétrica programada; FE, fração de ejeção; FV, fibrilhação ventricular; NYHA, *New York Heart Association*; PCR, paragem cardiorrespiratória; TdF, tetralogia de Fallot; TMO, terapêutica médica otimizada; TV, taquicardia ventricular; TVMS, taquicardia ventricular monomórfica sustentada.

<sup>a</sup> A informação é escassa e os fatores de risco podem ser específicos da lesão, incluindo TV não sustentada, classes II/III da NYHA, regurgitação valvular AV grave e QRS largo ≥ 140 ms (transposição das grandes artérias).

<sup>b</sup> Outros fatores de risco incluem disfunção VE ou VD moderadas, cicatriz extensa no VD visível na RMC, duração do QRS ≥ 180 ms e fragmentação grave do QRS.

**Figura 19 Tratamento de arritmias ventriculares sustentadas nos doentes com cardiopatia congénita**



BB, bloqueador beta; CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; N, não; S, sim; TdF, tetralogia de Fallot; TV, taquicardia ventricular.

<sup>a</sup> Dados decorrentes de doentes com TdF e lesões relacionadas. <sup>b</sup> Na TdF, não é necessária a ineficácia do uso de fármacos antiarrítmicos.

### 8.8. Doença elétrica primária

As doenças elétricas primárias são raras na população em geral, sendo, no entanto, uma causa comum de paragem cardíaca súbita e de morte nos jovens.

Uma estrutura de estudo para testes de diagnósticos genéticos e clínicos de doenças elétricas primárias com base na evidência, sempre que disponível, é apresentada na [Tabela 4](#).

**Tabela 4 Testes genéticos e avaliação indicada para probandos e familiares com doenças elétricas primárias**

		SQTL	SBr	TVPC	FV Idiopática	SRP
Probando	Teste genético	Classe I <sup>a</sup>	Classe I	Classe I <sup>a</sup>	Classe IIb	Classe IIb
	Teste clínico inicial	ECG Prova de esforço	ECG e ECG com elétrodos precordiais nos espaços intercostais superiores Testes de provocação com bloqueadores dos canais de sódio	Prova de esforço	Consultar cenário 3. Avaliação dos sobreviventes de PC súbita	ECG
	Outros testes/ processos	Excluir SQTL adquirida	Excluir fenocópia <sup>b</sup>	Excluir fenocópia <sup>a</sup> / DCE		Ecocardiografia Holter
	Seguimento	1 – 3 anos dependendo do nível de risco				
Familiares	Rastreio clínico	ECG Prova de esforço (quando viável) Desde o nascimento	ECG e ECG com elétrodos precordiais nos espaços intercostais superiores: Começar aos 10 anos; Testes de provocação com bloqueadores dos canais de sódio Iniciar > 16 anos a não ser clinicamente que indicado	ECG Prova de Esforço Desde o nascimento	ECG e ECG com elétrodos precordiais superiores Prova de esforço Ecocardiograma	ECG Ecocardiograma
	Seguimento	Fenótipo positivo e/ou variante Classes IV/V	1 – 3 anos dependendo do nível de risco			
		Fenótipo negativo e sem variante Classes IV/V	Alta			

©ESC

ECG, eletrocardiograma; FV, fibrilhação ventricular; SBr, síndrome de Brugada; SQTL, síndrome do QT longo; SRP, síndrome de repolarização precoce; TVPC taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.

<sup>a</sup> Incluindo teste genético a recém-nascidos; <sup>b</sup> uma fenocópia tem características de uma doença genética, mas é provocada pelo meio ambiente.

## FV idiopática

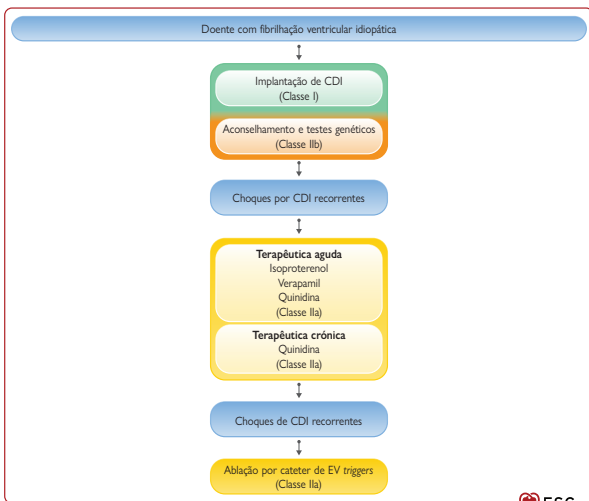
O diagnóstico de fibrilhação ventricular idiopática (FVI) é efetuado nos sobreviventes de paragem cardíaca súbita, de preferência com FV documentada, após exclusão minuciosa de outras causas.

Recomendações para o tratamento de doentes com FV idiopática		
Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que a FV idiopática seja diagnosticada num sobrevivente de paragem cardíaca súbita, de preferência com FV documentada, após exclusão de uma etiologia subjacente: cardiopatia estrutural, canalopatia, metabólica ou toxicológica.	I	B
Podem ser considerados testes clínicos (história, ECG e ECG com elétrodos precordiais superiores, prova de esforço, ecocardiograma) em familiares em primeiro grau de doentes com FV idiopática.	Iib	B

©ESC

ECG, eletrocardiograma; FV, fibrilhação ventricular.

### Figura 20 Tratamento de doentes com FV idiopática



ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EV, extrasístole ventricular.

## Síndrome de QT longo

A SQTL é uma síndrome hereditária caracterizada por um coração estruturalmente normal, por um intervalo QT prolongado e por arritmias ventriculares predominantemente precipitadas por uma ativação adrenérgica. Os critérios de diagnóstico são um QTc  $\geq 480$  ms ou um score de risco de SQTL  $> 3$  num coração estruturalmente normal e sem outra causa de QT longo. A idade média na apresentação é de 14 anos. A taxa anual de MSC nos doentes assintomáticos com SQTL não tratada foi estimada em menos de 0,5%, aumentando para cerca de 5% nos doentes com história de síncope. No mínimo 17 genes com variantes raras foram associados a SQTL. No entanto, a causalidade de diversos dos genes identificados foi questionada. Os genes incontestáveis são os causadores de SQTL1, SQTL2 e SQTL3. A SQTL1-3 tem *triggers* específicos do gene: esforço (SQTL1) stress emocional (SQTL2) e sono (SQTL3). O rastreio genético identifica a mutação em 75% dos casos de SQTL. A terapêutica principal é efetuada com bloqueadores beta e com aconselhamento sobre o estilo de vida. Recomendam-se os bloqueadores beta não seletivos nadolol e propranolol. A mexiletina tem um efeito aditivo na SQTL3 e talvez na SQTL2, mas nem todos os indivíduos respondem à mexiletina. É aconselhável realizar um teste oral para verificar se o QTc diminui pelo menos 40 ms antes de prescrever a terapêutica crónica. Recomenda-se um CDI nos doentes com síncope por SQTL, tratados com bloqueadores beta e com paragem cardíaca súbita por SQTL. A desnervação simpática cardíaca esquerda (LCSD) é recomendada nos doentes sintomáticos quando o CDI é contraindicado ou recusado ou no caso de um portador de CDI com choques múltiplos durante a terapêutica com bloqueadores beta.

Tabela 5 Score de diagnóstico da síndrome de QT longo

Achados		Pontos	
ECG	QTc	$\geq 480$ ms	3,5
		= 460 – 479 ms	2
		= 450 – 459 ms (nos homens)	1
		$\geq 480$ ms durante o 4.º minuto de recuperação da prova de esforço	1
	Torsade de pointes	2	
	Alternância das ondas T	1	
	Ondas T entalhadas em 3 derivações	1	
	Frequência cardíaca baixa para a idade	0,5	

©ESC

**Tabela 5 Score de diagnóstico da síndrome de QT longo (continuação)**

Achados			Pontos
História clínica	Síncope	Com stress	2
		Sem stress	1
História familiar	Familiar(es) com SQTl definitivo		1
	MSC inexplicada < 30 anos num familiar em primeiro grau		0,5
Achado genético	Mutação patogénica		3,5

©ESC

ECG, eletrocardiograma; MSC, morte súbita cardíaca; SQTl, síndrome de QT longo.

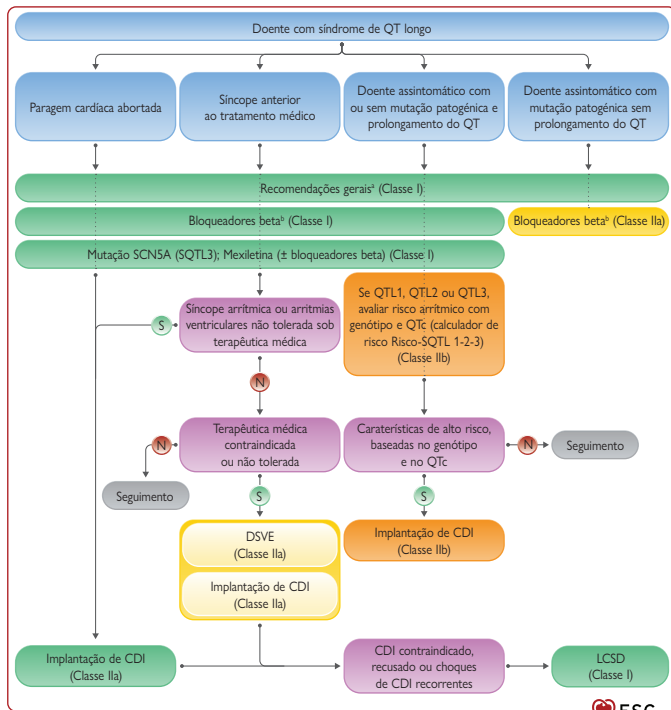
### Recomendações para o tratamento da síndrome de QT longo

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que a SQTl seja diagnosticada ou com QTc $\geq$ 480 ms em ECG de 12 derivações repetidos com ou sem sintomas ou com score de diagnóstico de SQTl > 3.	I	C
Nos doentes com SQTl clinicamente diagnosticada, recomendam-se o teste e o aconselhamento genéticos.	I	C
Recomenda-se que a SQTl seja diagnosticada na presença de uma mutação patogénica, independentemente da duração do QT.	I	C
O diagnóstico de SQTl deve ser considerado na presença de um QTc $\geq$ 460 ms e < 480 ms em ECG de 12 derivações repetidos em doentes com síncope arritmica na ausência de causas secundárias de prolongamento do QT.	IIa	C
Na SQTl não se recomenda por rotina testes de provocação com epinefrina para o estabelecimento do diagnóstico.	III	C
Não se recomenda o estudo eletrofisiológico invasivo na SQTl.	III	C

©ESC

ECG, eletrocardiograma; QT, síndrome; SQTl, síndrome de QT longo.

**Figura 21 Tratamento de doentes com síndrome de QT longo**



CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; LCSD, desnervação simpática cardíaca esquerda; N, não; QTL, QT longo; S, sim.

<sup>a</sup> Recomendações gerais: evicção de fármacos que prolongam o QT (<http://www.crediblemeds.org>), correção de alterações eletrolíticas (hipocalcemia, hipomagnesemia e hipocalcemia), evicção de *triggers* específicos do genótipo para arritmias (natação vigorosa no QTL1, exposição a ruídos elevados no QTL2).

<sup>b</sup> Bloqueadores beta preferíveis: nadolol e propranolol.



## Síndrome de Andersen-Tawil tipo 1

A síndrome de Andersen-Tawil Tipo 1 é uma doença rara caracterizada por três sintomas principais: arritmias ventriculares frequentes, dismorfias e paralisia periódica.

Recomendações para o tratamento da síndrome de Andersen-Tawil		
Recomendações	Classe	Nível
<b>Diagnóstico</b>		
Recomenda-se teste genético nos doentes com suspeita de síndrome de Andersen-Tawil.	I	C
Deve ser considerada a síndrome de Andersen-Tawil nos doentes sem DCE que apresentam pelo menos duas das seguintes situações: <ul style="list-style-type: none"><li>• ondas U prominentes com ou sem prolongamento do intervalo QT</li><li>• EV/TV bidirecionais e/ou polimórficas</li><li>• características dismórficas</li><li>• paralisia periódica</li><li>• mutação com perda de função patogénica <i>KCNJ2</i>.</li></ul>	IIa	C
<b>Tratamento</b>		
Recomenda-se a implantação de um CDI nos doentes com síndrome de Andersen-Tawil após PCR abortada ou após TV sustentada não tolerada.	I	C
Devem ser considerados os bloqueadores beta e/ou a flecainida com ou sem acetazolamida nos doentes com síndrome de Andersen-Tawil para tratar as arritmias ventriculares.	IIa	C
Deve ser considerado um ILR nos doentes com síndrome de Andersen-Tawil e com síncope inexplicada.	IIa	C
Pode ser considerada a implantação de um CDI nos doentes com síndrome de Andersen-Tawil com história de síncope inexplicada ou que sofrem de TV sustentada tolerada.	IIb	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; DCE, doença cardíaca estrutural; EV, extrassístoles ventriculares; PCR, paragem cardiorrespiratória; ILR, registador de eventos implantável; TV, taquicardia ventricular.

## Síndrome de Brugada

A SBr é uma síndrome rara hereditária diagnosticada em doentes sem outra doença cardíaca e com um padrão de SBr tipo 1 espontâneo, independentemente dos sintomas.

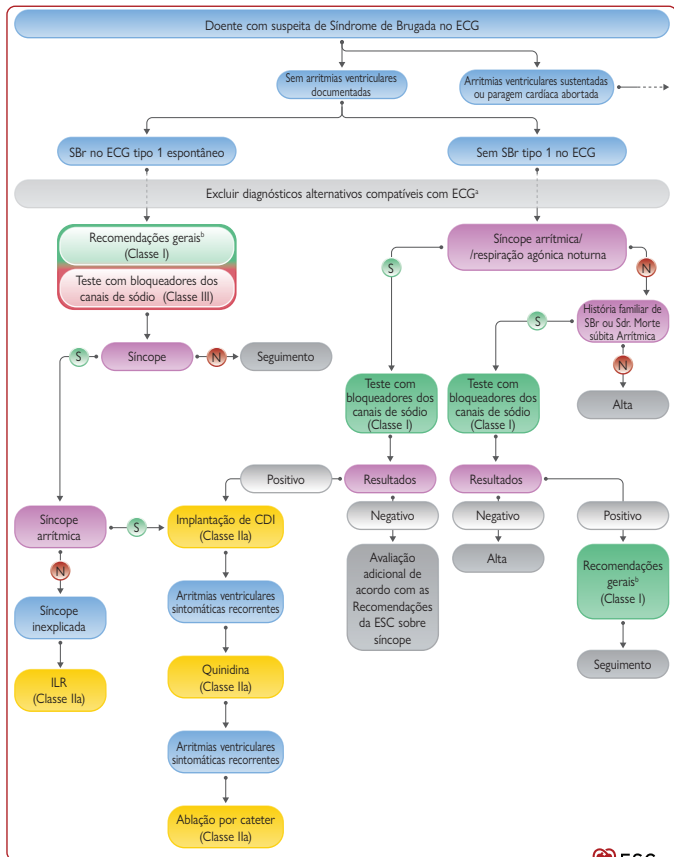
O ECG com padrão de SBr tipo 1 pode ocorrer quer espontaneamente quer induzido após exposição aos fármacos bloqueadores dos canais de sódio ou febre. É mandatório excluir outras situações que podem explicar o padrão tipo 1, as assim chamadas fenocópias. Diagnosticar a SBr num ECG com padrão tipo 1 induzido requer outras características clínicas, tais como a TV polimórfica/FV, síncope arritmica ou história familiar relevante. A sensibilidade dos testes genéticos nos doentes com SBr é de aproximadamente 20%, sendo o gene *SCN5A* o único avaliado. A implantação de CDI está indicada nos doentes sintomáticos com SBr sobreviventes de PCR, que têm arritmias ventriculares sustentadas espontâneas documentadas e síncope arritmica. No caso de choques de CDI recorrentes, a quinidina ou a ablação por cateter têm sido bem-sucedidas em reduzir a frequência dos mesmos, não se recomendando, no entanto, a ablação nos doentes assintomáticos.

Recomendações para o diagnóstico de síndrome de Brugada		
Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que a SBr seja diagnosticada em doentes sem outras doenças cardíacas e ECG com padrão de Brugada tipo 1 espontâneo.	I	C
Recomenda-se que a SBr seja diagnosticada em doentes sem outras doenças cardíacas que sobreviveram de uma PCR devida a FV ou a TV polimórfica e que apresentam um ECG com padrão de Brugada tipo 1 induzido por testes de provocação com bloqueadores dos canais de sódio ou durante o estado febril.	I	C
Recomenda-se o teste genético ao gene <i>SCN5A</i> para probandos com SBr.	I	C
A SBr deve ser considerada em doentes sem outras doenças cardíacas e padrão de Brugada tipo 1 induzido que apresentam pelo menos uma das seguintes situações: <ul style="list-style-type: none"> <li>• síncope arritmica ou respiração agónica noturna</li> <li>• história familiar de SBr</li> <li>• história familiar de MS (&lt; 45 anos) com autópsia negativa e sob circunstâncias que levantam a suspeita de SBr.</li> </ul>	IIa	C
Pode ser considerado o diagnóstico de SBr em doentes sem outras doenças cardíacas que apresentam um ECG com padrão de Brugada tipo 1 induzido.	IIb	C
Não se recomenda o teste dos bloqueadores dos canais de sódio em doentes com padrão de Brugada tipo 1 prévio.	III	C

©ESC

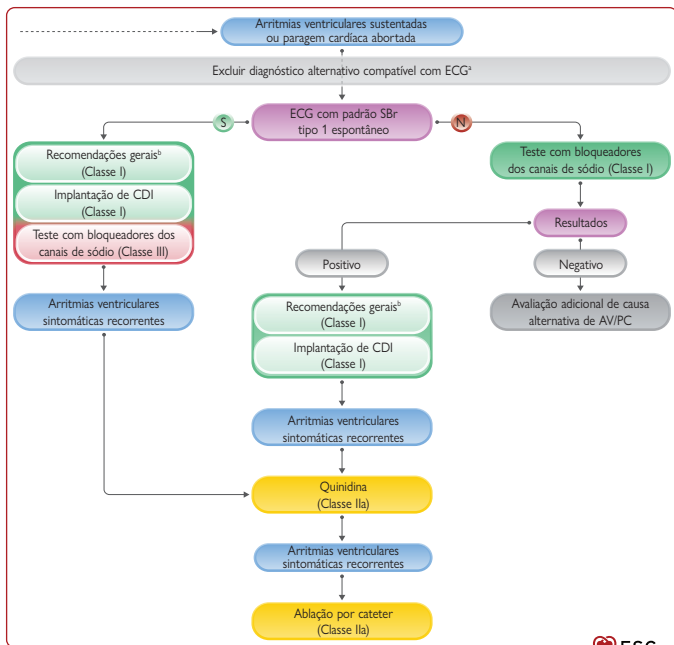
CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; ECG, eletrocardiograma; FV, fibrilhação ventricular; MS, morte súbita; MSC, morte súbita cardíaca; PCR, paragem cardiorrespiratória; SBr, síndrome de Brugada; TV, taquicardia ventricular.

**Figura 22** Abordagem de doentes com padrão de Brugada no ECG



(continua na página seguinte)

## Figura 22 Tratamento de doentes com padrão de Brugada no ECG (continuação)



CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; ECG, eletrocardiograma; N, não; PCR, paragem cardiorrespiratória; ILR, registador de eventos implantável; S, sim; SBr, síndrome de Brugada.

<sup>3</sup> Eco, RMC, TC cardíaca, Coronariografia indicados de acordo com a apresentação clínica do doente e com os fatores de risco.

<sup>ᵇ</sup> Recomendações gerais: evicção de fármacos que possam induzir a elevação do segmento ST nas derivações precordiais direitas (<http://www.brugadadrugs.org>), evicção de cocaína e de ingestão excessiva de álcool, tratamento da febre com fármacos antipiréticos.

## Recomendações para a abordagem da síndrome de Brugada

Recomendações	Classe	Nível
Pode ser considerada a EEP em doentes assintomáticos com ECG do padrão de SBr tipo 1.	IIb	B
Pode ser considerada a implantação de um CDI em doentes selecionados assintomáticos com SBr que desenvolvem FV durante a EEP até 2 extraestímulos.	IIb	C
Não se recomenda a ablação por cateter nos doentes assintomáticos com SBr.	III	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; ECG, eletrocardiograma; EEP, estimulação elétrica programada; FV, fibrilhação ventricular; SBr, síndrome de Brugada.

## Síndrome de repolarização precoce

A síndrome de repolarização precoce (SRP) é diagnosticada num doente ressuscitado de TV polimórfica ou de FV sem qualquer doença cardíaca e padrão de repolarização precoce (PRP). O PRP é definido pela elevação do ponto J  $\geq 1$  mm em  $\geq 2$  derivações do ECG adjacentes inferiores e/ou laterais. As opções de tratamento são o CDI, a quinidina e a ablação.

## Recomendações para a abordagem de padrão/síndrome de RP

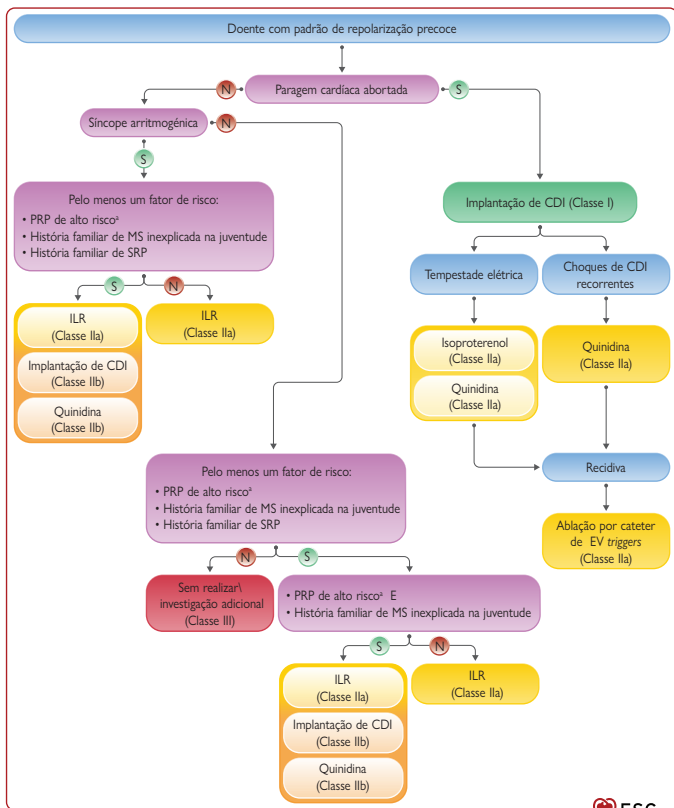
Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que o PRP seja diagnosticado como elevação do ponto J $\geq 1$ mm em duas derivações do ECG adjacentes inferiores e/ou laterais.	I	C
Recomenda-se que a SRP seja diagnosticada num doente ressuscitado de FV/TV polimórfica inexplicadas na presença de PRP.	I	C
Numa vítima de MSC com autópsia negativa e revisão da avaliação médica com ECG <i>ante-mortem</i> a demonstrar PRC, deve ser considerado o diagnóstico de SRP.	IIa	C
Devem ser considerados os familiares em primeiro grau dos doentes com SRP para avaliação clínica de PRP com características adicionais de alto risco <sup>a</sup> .	IIa	B
Pode ser considerado o teste genético nos doentes com SRP.	IIb	C
Não se recomenda a avaliação clínica por rotina nos indivíduos assintomáticos com PRP.	III	C

©ESC

ECG, eletrocardiograma; FV, fibrilhação ventricular; MSC, morte súbita cardíaca; PRP, padrão de repolarização precoce; SRP, síndrome de repolarização precoce; TV, taquicardia ventricular.

<sup>a</sup> Características de alto risco do PRP: ondas J  $> 2$  mm, alterações dinâmicas no ponto J e na morfologia do ST.

**Figura 23** Abordagem de doentes com padrão/síndrome de RP



CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EV, extrassístole ventricular; ILR, registador de eventos implantável; MS, morte súbita; N, não; PRP, padrão de repolarização precoce; S, sim; SRP, síndrome de repolarização precoce.

<sup>a</sup> Características de risco elevado no PRP: ondas J > 2 mm, alterações dinâmicas na morfologia do ST.

## Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

A TVPC é uma situação hereditária caracterizada por TV bidirecional induzida por catecolaminas num coração normal e na ausência de fármacos pró-arrítmicos, de cardiopatia estrutural ou de isquemia. Existem dois tipos genéticos principais: um distúrbio dominante devido a mutações no gene que codifica o recetor da rianodina cardíaca (*RYR2*) e um distúrbio recessivo causado por mutações no gene daalsequestrina (*CASQ2*). As manifestações clínicas da TVPC ocorrem geralmente na primeira década de vida provocadas por atividade física ou por stress emocional. A prova de esforço é o teste diagnóstico mais importante uma vez que precipita TV bidirecional ou a TV polimórfica que estabelece o diagnóstico. A restrição do exercício físico e os bloqueadores beta constituem a terapêutica de primeira linha nos doentes com TVPC. Os bloqueadores beta não seletivos, tais como o nadolol e o propranolol são os mais indicados. A flecainida reduz significativamente a carga de arritmias ventriculares nos doentes com TVPC e deve ser considerada como um complemento dos bloqueadores beta. O CDI é recomendado nos casos de PCR e em doentes com arritmias ventriculares sob terapêutica médica. A LCSD tem sido proposta como terapêutica adicional em doentes em quem o tratamento farmacológico não é eficaz ou viável.

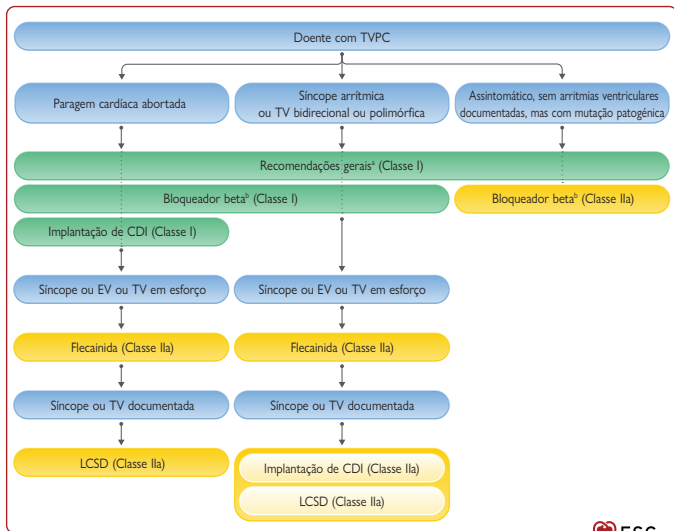
### Recomendações para a abordagem de doentes com TVPC

Recomendações	Classe	Nível
Recomenda-se que a TVPC seja diagnosticada na presença de um coração estruturalmente normal, de ECG normal e de TV bidirecional ou TV polimórfica induzidas por esforço ou por emoções.	I	C
Recomenda-se que a TVPC seja diagnosticada em doentes portadores de uma mutação de genes causadores da doença.	I	C
Os testes e o aconselhamento genéticos são indicados nos doentes com suspeita clínica ou com diagnóstico de TVPC.	I	C
Pode ser considerado o teste de provocação com epinefrina ou com isoproterenol no diagnóstico de TVCP, quando não é possível realizar uma prova de esforço.	IIb	C
Não se recomenda a EEP na estratificação de risco de MSC.	III	C

© ESC

ECG, eletrocardiograma; EEP, estimulação elétrica programada; MSC, morte súbita cardíaca; TV, taquicardia ventricular; TVPC, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.

## Figura 24 Tratamento de doentes com TVPC



CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; LCSD, desnervação simpática cardíaca esquerda; EV, extrasístole ventricular; TV, taquicardia ventricular; TVPC, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.

<sup>a</sup> Recomendações gerais: evicção de desportos de competição, evicção de exercício físico vigoroso, evicção de ambientes stressantes. <sup>b</sup> Bloqueadores beta mais indicados: nadolol e propranolol.

### Síndrome de QT curto

A síndrome de QT curto (SQTC) é uma síndrome genética rara caracterizada por um intervalo QT curto, FA prematura e FV no contexto de um coração estruturalmente normal. Tem sido associada a mutações com ganho de função nos genes *KCNH2*, *KCNQ1* e mutações com perda da função do gene *SLC4A*. A doença tem uma elevada letalidade. A implantação do CDI é, portanto, recomendada na PCR e nas arritmias ventriculares. A quinidina é atualmente o anti-arrítmico mais recomendado. Deve ser considerada a implantação de um registador de eventos nas crianças e nos doentes jovens assintomáticos na SQTC.



## Recomendações para a abordagem da Síndrome de QT curto

Recomendações	Classe	Nível
<b>Diagnóstico</b>		
Recomenda-se que a SQTC seja diagnosticada na presença de QTc $\leq$ 360 ms e de um ou mais dos seguintes: (a) uma mutação patogénica, (b) história familiar de SQTC, (c) sobrevivente de um episódio de TV/FV na ausência de doença cardíaca.	I	C
Está indicado um teste genético em doentes com diagnóstico de SQTC.	I	C
Deve ser considerada a SQTC na presença de QTc $\leq$ 320 ms.	IIa	C
Deve ser considerada SQTC na presença de QTc $\geq$ 320 ms e $\leq$ 360 ms e de síncope arritmogénica.	IIa	C
Pode ser considerada a SQTC na presença de QTc $\geq$ 320 ms e $\leq$ 360 ms e de história familiar de MS < 40 anos.	IIb	C
<b>Estratificação de risco, prevenção de MSC e tratamento de AV</b>		
Recomenda-se a implantação de CDI em doentes com diagnóstico de SQTC que: (a) são sobreviventes de PCR abortada e/ou que (b) têm TV sustentada espontânea documentada.	I	C
Deve ser considerado o ILR em doentes jovens com SQTC.	IIa	C
Deve ser considerada a implantação de CDI em doentes com SQTC e síncope arritmica.	IIa	C
Pode ser considerada a quinidina em (a) doentes com SQTC, que embora tenha, indicação para implantação de CDI, apresentam contraindicação ou recusa para CDI e (b) em doentes assintomáticos com SQTC e história familiar de MSC.	IIb	C
Pode ser considerado o isoproterenol em situações de emergência em doentes com SQTC com tempestade eléctrica.	IIb	C
Não se recomenda a EEP na estratificação de risco de MSC em doentes com SQTC.	III	C

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; EEP, estimulação eléctrica programada; FV, fibrilhação ventricular; ILR, registador de eventos implantável; MS, morte súbita; PCR, paragem cardiorrespiratória; SQTC, síndrome de QT curto; TV, taquicardia ventricular.

## 9. Populações selecionadas

Este capítulo inclui recomendações sobre arritmias ventriculares e MSC nas:

1. Doentes grávidas e com miocardiopatia periparto: eletrocardioversão e terapêutica com CDI, terapêutica farmacológica, ablação por cateter. A TV pode estar se manifestar pela primeira vez durante a gravidez e o risco de TV recorrente é mais elevado em doentes com TV prévia e doença cardíaca estrutural. A miocardiopatia periparto deve ser excluída no caso de TV de novo durante as últimas 6 semanas de gravidez ou no período precoce do pós-parto.
2. Transplantação cardíaca. Os doentes em lista para transplantação cardíaca estão expostos ao risco de MSC e têm uma elevada incidência de arritmias ventriculares. Dados de grandes registos sugerem um benefício de sobrevivência para o CDI.
3. Morte súbita cardíaca em atletas. Nos atletas de competição jovens ( $\leq 35$  anos), a incidência de eventos fatais é baixa, 0,4 – 3 por 100.000 participantes-anos. Portanto a avaliação cardiovascular dos atletas de competição durante a pré-participação foi reduzida para IIa.
4. Síndrome de Wolff-Parkinson-White. Nos doentes com pré-excitação ventricular e taquicardia de reentrada AV sintomática recomenda-se a ablação por cateter. Nos doentes assintomáticos com pré-excitação ventricular, tanto a avaliação invasiva como não invasiva são opções para a estratificação de risco da MSC.
5. Prevenção de morte súbita cardíaca nos idosos. A idade constitui um forte fator de risco de morte. Em diversos estudos, a idade avançada foi um dos fatores de risco associados ao benefício expectável do CDI.

Recomendações durante a gravidez		
Recomendações	Classe	Nível
Durante a gravidez, recomenda-se a cardioversão elétrica para a TV sustentada.	I	C
Para a conversão aguda da TVMS hemodinamicamente tolerada durante a gravidez, devem ser considerados bloqueadores beta, sotalol, flecainida, procainamida ou o <i>overdrive pacing</i> ventricular.	IIa	C
Se a implantação de CDI for indicada durante a gravidez, recomenda-se a implantação com proteção radiológica otimizada.	I	C
É recomendada a continuação da terapêutica com bloqueadores beta durante a gravidez e após o parto em mulheres com SQTl ou com TVPC.	I	C

## Recomendações durante a gravidez (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Deve ser considerada a continuação da terapêutica com bloqueadores beta em mulheres com MAVD durante a gravidez.	Ila	C
Devem ser considerados o metoprolol, o propranolol ou o verapamil orais no tratamento a longo prazo da TV sustentada idiopática durante a gravidez.	Ila	C
Deve ser considerada a ablação por cateter utilizando os sistemas de mapeamento não fluoroscópicos, de preferência após o primeiro trimestre da gravidez, nas mulheres com TVMS recorrente, refratária, altamente sintomática ou com intolerância aos fármacos anti-arrítmicos.	Ila	C

## Recomendações antes e após a transplantação cardíaca

Recomendações	Classe	Nível
Nas doentes que aguardam a transplantação cardíaca, deve ser considerada a implantação de um CDI como prevenção primária.	Ila	C
Nos doentes que aguardam a transplantação cardíaca, pode ser considerado o colete cardioversor desfibrilhador.	Ilb	C
Nos doentes transplantados selecionados, com vasculopatia cardíaca do aloenxerto ou com rejeição tratada, pode ser considerada a implantação de CDI.	Ilb	C

## Recomendações para a estratificação de risco e prevenção da MSC em atletas

Recomendações	Classe	Nível
Nos atletas com história médica positiva, com exame físico anómalo ou com alterações no ECG, recomendam-se exames adicionais incluindo a ecocardiografia e/ou a RMC para confirmar (ou excluir) uma doença subjacente.	I	C
Recomenda-se que os atletas diagnosticados com doença cardiovascular associada a MSC sejam tratados de acordo com as recomendações atuais sobre elegibilidade para a prática desportiva.	I	C
Recomenda-se que o <i>staff</i> que trabalha em instalações desportivas tenha formação em RCP e no manuseamento de DAE.	I	C
Deve ser considerada a avaliação cardiovascular dos atletas de competição antes da participação.	Ila	C

## Recomendações para a estratificação de risco e prevenção da MSC em atletas (continuação)

Recomendações	Classe	Nível
Deve ser considerado que a avaliação cardiovascular dos atletas de competição jovens (< 35 anos) inclui história, exame físico e ECG de 12 derivações.	IIa	C
Deve ser avaliado o risco cardiovascular dos indivíduos de meia-idade e idosos antes de aderirem a desportos vigorosos através de scores estabelecidos tais como o score de risco SCORE2.	IIa	C
Recomendações para a implantação de CDI nos idosos		
Recomendação	Classe	Nível
Nos doentes idosos em quem não é expectável um benefício proveniente de desfibrilhador, devido à idade e às comorbilidades do doente, pode ser considerada a não implantação de um CDI na prevenção primária.	IIb	B

©ESC

CDI, cardioversor desfibrilhador implantável; DAE, desfibrilhador automático externo; ECG, eletrocardiograma; MAVD, miocardiopatia arritmogénica do ventrículo direito; MSC, morte súbita cardíaca; RCP, ressuscitação cardiopulmonar; RMC, ressonância magnética cardíaca; SQTl, síndrome de QT longo; TV, taquicardia ventricular; TVMS, TV monomórfica sustentada; TVPC, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.



# ESC

European Society  
of Cardiology

©2022 European Society of Cardiology e European Respiratory Society

Nenhuma parte das presentes Recomendações de Bolso pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem a autorização escrita da ESC.

O seu conteúdo consiste na adaptação das «Recomendações de 2022 da ESC/ERS para o tratamento de doentes com arritmias ventriculares e prevenção de morte súbita cardíaca»

(*European Heart Journal* 2022 – doi: 10.1093/eurheartj/ehac262);

As correções após a publicação e as atualizações estão disponíveis em [www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)  
Revisão 08/09/22

**Copyright © European Society of Cardiology e European Respiratory Society 2022 – Todos os direitos reservados.**

O conteúdo destas Recomendações da *European Society of Cardiology* (ESC) foi publicado unicamente para uso pessoal e educativo. Não está autorizado o seu uso comercial. Nenhuma parte das presentes Recomendações de Bolso da ESC pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem autorização escrita da ESC.

A autorização pode ser obtida mediante apresentação de um pedido por escrito dirigido à ESC, Practice Guidelines Department, Les Templiers - 2035, Route des Colles – CS 80179 Biot – 06903 Sophia Antipolis Cedex – França. Endereço electrónico: [guidelines@escardio.org](mailto:guidelines@escardio.org).

### **Renúncia de responsabilidade:**

As Recomendações da ESC expressam a opinião da ESC e da ERS e foram elaboradas após cuidadosa consideração do conhecimento científico e médico e das evidências disponíveis à data da sua redação. A ESC e a ERS não são responsáveis por qualquer contradição, discrepância e/ou ambiguidade entre as Recomendações da ESC e quaisquer outras sugestões oficiais ou recomendações publicadas pelas autoridades relevantes no âmbito da saúde pública, em particular relacionadas com o bom uso dos cuidados de saúde ou de estratégias terapêuticas. Os profissionais de saúde são encorajados a tê-las em consideração no exercício da sua avaliação clínica bem como na determinação e implementação de estratégias médicas preventivas, diagnósticas ou terapêuticas. No entanto, as recomendações da ESC não se devem sobrepor em caso algum à responsabilidade individual dos profissionais de saúde de tomarem as decisões ajustadas e rigorosas com base nas circunstâncias específicas dos doentes de forma individualizada, de mútuo acordo com cada doente e, se adequado e/ou exigido, com o representante ou encarregado do doente. As Recomendações da ESC também não dispensam os profissionais de saúde de terem em consideração de forma cuidada e integral a atualização das recomendações ou sugestões oficiais publicadas pelas autoridades competentes dedicadas à saúde pública de modo a tratar cada caso à face de dados aceites cientificamente ao abrigo das suas respetivas obrigações éticas e profissionais. Cabe igualmente ao profissional de saúde verificar as regras e regulamentos aplicáveis aos medicamentos e dispositivos médicos à data da prescrição do tratamento e certificar-se se existe uma versão mais recente deste documento antes de tomar qualquer decisão clínica.

Para mais informações

[www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)



European Society of Cardiology  
Les Templiers - 2035, Route des Colles  
CS 80179 Biot  
06903 Sophia Antipolis Cedex - France

Phone: +33 (0)4 92 94 76 00  
Fax: +33 (0)4 92 94 76 01  
Email: [guidelines@escardio.org](mailto:guidelines@escardio.org)

[www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)