



Morte súbita no jovem atleta: o estado da arte

Cláudia Calado¹, Andreia Pereira¹, Ana Teixeira², Rui Anjos²

1. Hospital de Faro
2. Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Resumo

O atleta jovem é considerado um ícone de saúde e invulnerabilidade e a sua actividade física conduzida frequentemente a extremos. A morte súbita cardíaca num atleta jovem é sempre um evento mediático e alvo de apreensão e consternação. A incidência anual de morte súbita cardíaca nos atletas jovens varia entre 1:100 000 e 1:300 000, sendo mais frequente no sexo masculino e na raça negra. Ocorre com maior frequência durante a prática de exercício físico e é geralmente o primeiro sintoma de doença. O presente artigo tem como objectivo uma revisão das principais causas de morte súbita cardíaca no atleta jovem, com base em literatura recente, com realce na epidemiologia, semiologia, diagnóstico e terapêutica.

Palavras chave: Morte súbita cardíaca, cardiopatia, atleta

Acta Pediatr Port 2010;41(6):274-80

Sudden cardiac death in the young athlete: the state of the art

Abstract

The young athlete is considered an icon of health and invulnerability and his physical activity is often taken beyond the limits. Sudden cardiac death in a young athlete is always a mediatic event and a reason for apprehension and consternation. The annual incidence of sudden cardiac death varies between 1:100 000 to 1:300 000, and is more frequent on males and on black population. It occurs more often during exercise and in many circumstances is the first symptom of illness. This publication aims to review the most frequent causes for cardiac sudden death in the young athlete, based on recent literature. It focus on epidemiological and clinical data and on diagnostic and therapeutic approaches.

Key Words: Sudden cardiac death, cardiopathy, athlete

Acta Pediatr Port 2010;41(6):274-80

Abreviaturas

AC:	artéria coronária
CDI:	cardioversor desfibrilhador implantável
CMH:	cardiomiopatia hipertrófica
FV:	fibrilhação ventricular
MSC:	morte súbita cardíaca
MVD:	miocardiopatia do ventrículo direito
SIV:	septo interventricular
VD:	ventrículo direito
VE:	ventrículo esquerdo

Introdução

O atleta jovem, em particular o atleta de alta competição, é considerado por muitos um ícone de saúde. A capacidade física e os desempenhos atingidos conferem-lhe uma imagem de excelência e de invulnerabilidade. O desporto adquiriu, nas últimas décadas, uma crescente dimensão social, com mediatização cada vez maior dos atletas e dos seus feitos desportivos.

Considera-se atleta de competição aquele com prática desportiva com treino sistemático e regular, para o qual é esperado um nível de excelência, e que inclua competição com outros atletas¹⁻³.

Morte súbita cardíaca (MSC) é definida como uma morte inesperada e súbita, de causa cardíaca, não traumática, num indivíduo sem suspeita prévia de qualquer doença potencialmente fatal. A condição "súbita" é entendida de forma díspar entre os vários autores, variando de uma a 24h entre o início dos sintomas e a paragem cardíaca³⁻¹⁰. É uma situação rara nos atletas jovens^{8,11,12}, apesar de ter sido apontada uma incidência superior neste grupo quando comparada com a de indivíduos do mesmo escalão etário que não são atletas^{3,13}. A incidência anual de MSC nos atletas jovens, com idade inferior a 35 anos, tem sido descrita em vários estudos como variando entre 1:100 000 e 1:300 000^{1,3,4,6,11-18}. Ocorre mais frequentemente no sexo masculino^{1,4,11,12,16,19,20}, (5-9:1)^{4,11,12}, possivelmente por existir neste género uma prática mais frequente de exercício físico

Recebido: 23.11.2010

Aceite: 12.12.2010

Correspondência:

Cláudia Calado
Hospital de Faro, Serviço de Pediatria
Rua Penedo Leão
8000 Faro
claudiasilvacalado@hotmail.com

intenso competitivo^{1,11,12}, maior grau de exigência física dos desportos envolvidos e diferentes características de adaptação cardíaca¹. É ainda descrita maior incidência nos negros¹².

A MSC nos atletas ocorre mais frequentemente em relação com a prática de exercício, durante ou imediatamente após o mesmo^{4,11,12,22}. Os desportos mais frequentemente implicados são o futebol nos países europeus e o basquetebol e o futebol americano nos Estados Unidos da América^{11,12,19,20,23,24}. É frequente haver sintomatologia prodromática ao evento^{13,20,22,25,26}, descrita em algumas séries em cerca de 50% dos casos^{22,25,26}, sendo muitas vezes pouco valorizada pelo atleta. Os sintomas mais frequentemente descritos são: precordialgia, palpitações, tonturas, lipotímia e síncope^{13,22,26}. Sintomatologia semelhante pode ter ocorrido em episódios anteriores^{13,25}, porém na maioria dos casos a MSC é a primeira manifestação^{20,26,27}. Maron et al²⁸ descrevem alterações prévias na semiologia cardiovascular em apenas 25% dos casos. Outros estudos indicam que cerca de 5:100 000 atletas jovens têm uma situação predisponente para MSC²².

Causas de morte súbita no jovem atleta

A etiologia da morte súbita tem sido extensamente estudada na literatura^{1,4,5,7,11,12,16,23}. A causa cardíaca é apontada como a mais prevalente^{4,11,19}, e nesta a cardiopatia congénita constitui o grupo predominante⁴. A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é descrita como a primeira causa de MSC no jovem atleta^{1,4,8,9,11,15,16,19,20,23}, com a singular excepção de estudos efectuados em Itália, na região de Veneto, no qual figura como etiologia predominante a miocardiopatia do ventrículo direito (MVD)^{5,11,13,16,20}. Esta diferença epidemiológica pode ser resultado de diferente predisposição genética na região ou, mais provavelmente, de um programa único de rastreio sistemático dos atletas praticado em Itália desde há vários anos, que inclui a realização de electrocardiograma e prova de esforço sub-máxima^{11,16,20}.

A taquidisritmia é o principal mecanismo desencadeante da MSC, mais frequentemente fibrilhação ventricular (FV)^{4,11,20,27,29}. A etiologia da disritmia é diversa (isquemia, disritmia primária, condução auricular rápida)²⁰, mas o denominador comum é a promoção de instabilidade eléctrica^{4,11,30}.

No Quadro apresenta-se a distribuição por prevalência de acordo com os dados do Minneapolis Heart Institute Foundation, com base no estudo de 387 jovens atletas vítimas de morte súbita^{11,23}.

Algumas das causas mais frequentes de morte súbita no jovem atleta

Cardiomiopatia hipertrófica

A CMH é a primeira causa de morte súbita no jovem atleta^{3,4,8,9,11,12,15-17,19,20}, contribuindo com 26-48% dos casos^{1,4,5,11,16,31,32}. Tem elevada prevalência na população, calculada em 1: 500 indivíduos^{3,5,9,11,13,15,16,31,33,34}, sendo superior nos negros relativamente aos brancos^{4,20,32}. Tem padrão de transmissão autossómico dominante, com penetrância variável,

Quadro – Causas de morte súbita em 387 atletas jovens^{11†}

Causa	Atletas, n (%)
Cardiomiopatia hipertrófica	102 (26,4)
Comotio cordis	77 (19,9)
Anomalias das artérias coronárias	53 (13,7)
Hipertrofia ventricular esquerda de causa indeterminada	29 (7,5)
Miocardite	20 (5,2)
Ruptura de aneurisma aórtico	12 (3,1)
Miocardiopatia ventricular direita	11 (2,8)
Pontes miocárdicas	11 (2,8)
Estenose da válvula aórtica	10 (2,6)
Doença aterosclerótica das coronárias	10 (2,6)
Cardiomiopatia dilatada	9 (2,3)
Degeneração mixomatosa da válvula mitral	9 (2,3)
Asma	8 (2,1)
Choque de calor	6 (1,6)
Abuso de drogas	4 (1,0)
Outras causas cardiovasculares	4 (1,0)
Síndrome do QT longo	3 (0,8)
Sarcoidose cardíaca	3 (0,8)
Trauma envolvendo lesão estrutural cardíaca	3 (0,8)
Ruptura da artéria cerebral	3 (0,8)

† Dados do Minneapolis Heart Institute Foundation

estando descritas cerca de 100 mutações associadas em genes de 7 cromossomas^{4,5,8,9,16,17,17,31,33,37}.

Macroscopicamente caracteriza-se por hipertrofia assimétrica do ventrículo esquerdo (VE), mais frequentemente com envolvimento do septo interventricular (SIV), relação entre a parede livre e o septo superior a 1,3, e ausência de dilatação da cavidade ventricular^{4,11,15,37}. Alguns doentes manifestam, no entanto, uma forma simétrica e concêntrica³¹. A forma não obstrutiva é a mais usual, presente em cerca de 75%⁴.

Histologicamente predomina uma desorganização da arquitectura do miocárdio, caracterizada por miócitos hipertrofiados e de forma bizarra e por disposição caótica dos mesmos^{4,11,31}. O desarranjo celular ocupa em média cerca de 33% do SIV³¹. São ainda características anomalias das artérias coronárias, com parede espessada, aumento do colagénio da íntima e média e lúmen diminuído³¹. As alterações estruturais da microvasculatura e a discordância entre a massa miocárdica/circulação coronária resultam em diminuição da reserva coronária e isquemia miocárdica, com consequente morte celular e substituição dos miócitos por tecido cicatricial^{11,31}. A desorganização arquitectural, o processo de cicatrização e a expansão do colagénio intersticial constituem o substrato arritmogénico que predispõe para a instabilidade eléctrica característica^{9,30,31}.

Pode manifestar-se clinicamente com precordialgia de esforço, dispneia, tonturas, lipotímia e síncope^{4,16,17,33}. A morte súbita é, em muitas ocasiões, a primeira manifestação^{4,9,33,38}. O dado semiológico mais característico é um sopro sistólico de ejeção, que aumenta em intensidade com qualquer manobra que

diminua o retorno venoso e aumente o grau de obstrução ao fluxo de ejeção (manobra de Valsava) e com o ortostatismo e diminui em intensidade com a posição de cócoras^{4,16}. Podem ainda ser detectados um quarto som e aumento da amplitude da onda de pulso carotídeo⁴. Maron et al³⁹ descrevem clínica prévia de doença em apenas 10 de 48 atletas com CMH vítimas de MSC.

O electrocardiograma é anormal em 79-95% dos casos^{16,31}, tendo como achados característicos: aumento da voltagem do QRS, ondas Q proeminentes e ondas T negativas e profundas²¹. O ecocardiograma (Figura 1) caracteriza-se por aumento da espessura da parede do VE, sobretudo nos indivíduos jovens, com valor máximo de 30mm^{3,9} e médio de 20mm²¹. Uma minoria de doentes tem hipertrofia menos acentuada, com espessura da parede entre 13-15mm^{17,21}. Em cerca de um terço dos casos a hipertrofia é localizada a um segmento do VE³¹. A benignidade atribuída à forma apical tem sido recentemente questionada. Outros marcadores ecocardiográficos comuns são a hipercontractilidade do VE e a obstrução sub-aórtica dinâmica³¹.



Figura 1 – Imagem ecocardiográfica de adolescente com cardiomiopatia hipertrófica e cardioversor desfibrilhador implantado

A terapêutica preconizada inclui fármacos como os β bloqueantes, antagonistas dos canais de cálcio e amiodarona e a implantação de cardioversor desfibrilhador implantável (CDI)^{22,31,33,40}. Este último corresponde à terapêutica mais eficaz na prevenção de MSC^{22,31}. A cirurgia pode ter indicação num subgrupo de doentes com gradiente de saída acentuado e sintomas graves refractários a terapêutica médica³³. Outros tratamentos mais recentes, com resultados ainda controversos, prevêm a utilização de radiofrequência e a embolização das artérias septais com álcool ou *coils* metálicos⁴¹⁻⁴⁶.

A incidência anual de MSC nos doentes com CMH é 2-6%^{5,22,54,58}, sobretudo em idade inferior a 30 anos⁹. Os eventos fatais ocorrem mais frequentemente no contexto de prática desportiva, pelo que está indicada a evicção de esforços intensos³⁴. O mecanismo da MSC parece resultar sobretudo da instabilidade eléctrica secundária ao substrato arritmogénico descrito, predispondo para taquidismias ventriculares^{5,8,9,11,33,35,36,38}. São menos frequentemente causa do episódio fatal bradidismias por disfunção do nódulo sino-auricular ou

por bloqueio aurículo-ventricular são a causa do episódio fatal³³. Constituem factor de risco para a ocorrência de MSC: a história familiar de MSC, idade jovem à apresentação, episódios recorrentes de síncope, hipotensão induzida pelo exercício, graus extremos de hipertrofia ventricular, presença de taquicardia ventricular (TV) sustida ou de episódios recorrentes de TV não sustida e mutações de pior prognóstico^{5,8,9,15,22,31,33,35,36,38}. O valor preditivo dos vários factores de risco isolados é baixa³⁵ e a estratificação do risco complexa^{33,35}. Não há qualquer evidência de que o tratamento de doentes assintomáticos tenha eficácia na prevenção de MSC^{34,36}. A implantação de CDI tem indicação como prevenção de MSC, sobretudo nos doentes sobreviventes a MSC e naqueles com dois ou mais factores de risco^{9,34-36}. Dados de estudos multicêntricos demonstram que, nos doentes com CDI implantado como prevenção primária, a incidência anual de choques apropriados é 5%, e que não há registo de casos de MSC⁹.

Commotio cordis

Commotio cordis refere-se a um evento de traumatismo directo, não penetrante, de relativamente baixa intensidade, na parede anterior do tórax, resultando numa taquidismia ventricular e consequente MSC^{4,5,9,11,12,47-49}. O traumatismo não se associa a lesão estrutural da parede torácica, do coração, vascular ou outra^{12,47,48} e ocorre em indivíduos sem patologia cardiovascular prévia^{4,48,50}. O impacto é mais frequentemente provocado por um projectil (bola de baseball, um disco de hóquei) ou por contacto físico (soco, pontapé)^{4,9,11,24}. A agressão não é habitualmente considerada como invulgar para a modalidade desportiva em causa, nem de intensidade que justifique o evento fatal^{9,11}.

Ocorre com maior frequência em crianças e adolescentes com idade entre os cinco e os quinze anos^{9,11,47,49,50}, com idade média de 13 anos⁹ (70% com idade inferior a 16 anos⁹). A prevalência neste escalão deve-se à maior complacência da parede torácica, que facilita a transmissão de energia para o miocárdio^{11,50}. Os eventos são mais comuns durante a prática desportiva, mas também ocorrem durante actividades recreativas ou quotidianas^{9,49}. Os desportos mais frequentemente envolvidos são: hóquei no gelo, baseball, lacrosse, softball e desportos de combate^{47,49}.

O mecanismo de MSC é a ocorrência de disritmias, mais frequentemente FV^{12,47,48}. O impacto tem que ser infligido directamente sobre o coração e na fase do ciclo cardíaco mais vulnerável: 15-30 mseg antes do vértice da onda T (<1% do ciclo cardíaco)^{4,9,11,12,48,50}. Um estudo recente especula acerca da responsabilidade do vasospasmo coronário na fisiopatologia do evento fatal⁴⁹.

A sobrevida do *commotio cordis* é muito baixa^{9,47}, estimada em 10-15%^{4,9,11,12,47,48}. Os episódios de sobrevida foram mais frequentes em casos de FV com rápido acesso a manobras de suporte de vida e desfibrilhação^{9,47}.

Estratégias de prevenção incluem inovação nos equipamentos desportivos, em concreto utilização de coletes protectores da região precordial e de projecteis desportivos menos duros^{4,11,12,24,48,50}, e generalização da disponibilidade de equipamento de desfibrilhação automática externa.

Anomalias das artérias coronárias

As anomalias das artérias coronárias (AC) contribuem em 12-23% para os casos de MSC em atletas jovens^{1,3,4,5,9,11,16,31}. A prevalência na população é desconhecida, variando entre 0,3-1,2% nos doentes referenciados para angiografia coronária⁹.

A anomalia mais frequentemente associada a MSC é a origem ectópica de uma das AC no seio de Valsava contralateral, sobretudo a AC esquerda no seio de Valsava direito^{4,9-11,15,16,51}. Outras anomalias associadas a MSC são a origem da AC direita na artéria pulmonar, AC única, hipoplasia e aneurisma^{4,15,22}.

A semiologia associada inclui síncope de esforço, dispneia, precordialgia e disritmias^{4,9,22}. A MSC pode ser a primeira manifestação. Maron et al³⁹ descrevem sintomas prévios ao episódio fatal em apenas 31% dos doentes. O seu diagnóstico requer portanto um elevado índice de suspeição.

Os exames diagnósticos incluem: prova de esforço, ecocardiograma transtorácico/transesofágico, angio-ressonância e arteriografia coronária^{4,11,22,51}. O electrocardiograma é geralmente normal, uma vez que os episódios de isquemia são transitórios¹¹.

A terapêutica é cirúrgica e tem indicação nos doentes com isquemia demonstrada, disritmias potencialmente graves e síncope²².

A MSC ocorre provavelmente secundária a isquemia, geralmente em situações de aumento do débito cardíaco e das exigências do miocárdio, por um dos seguintes mecanismos: estreitamento do ostio, obstrução da AC no local da angulação proximal e compressão da AC entre a aorta e a artéria pulmonar^{4,11,15,16,22,51}. A incidência de MSC é maior nas três primeiras décadas de vida e nos casos em que a artéria aberrante é dominante e responsável pela perfusão de uma grande região do miocárdio²².

Miocardite

A miocardite é definida como uma doença inflamatória do músculo cardíaco associada a disfunção do mesmo^{9,52,53}. As etiologias são várias: infecção (mais frequentemente viral, sobretudo por enterovírus e adenovírus, embora também possa ser bacteriana, fúngica ou parasitária), doenças sistémicas (síndromes imunológicas), reacções de hipersensibilidade, drogas e toxinas^{4,9,16,21,22,52,53}. Ocorre mais frequentemente no grupo pediátrico⁵².

É causa importante de MSC no atleta jovem, responsável por 3-20% dos casos^{1,11,16,52,53}. Estudos recentes sugerem uma contribuição ainda superior, próxima dos 40%^{8,9,22}.

A inflamação do miocárdio estende-se ao tecido de condução, predispondo para a instabilidade eléctrica e disritmias secundárias^{8,16,53} as quais consistem no principal desencadeante do episódio fatal^{16,53}.

A apresentação clínica é muito inespecífica e implica um elevado índice de suspeição¹¹. Pode cursar assintomática manifestar-se com precordialgia, síncope, cansaço, semiologia de insuficiência cardíaca e disritmias^{4,9,16,52,53}. É frequente o pródromo de febre, mialgias, sintomas respiratórios e gastro-intestinais⁵³. A MSC pode ser a manifestação inaugural^{9,16,53} e pode ocorrer durante a fase activa ou na fase de recuperação^{4,9,16,21}.

No electrocardiograma são característicos: baixa voltagem do QRS, supra ou infra-desnívelamento do segmento ST, inversão da onda T, onda Q patológica e disritmias ventriculares^{11,22,52,53}. Alguns exames laboratoriais podem auxiliar: aumento da creatinina cinase (baixo valor preditivo), aumento das troponinas I e T (baixa sensibilidade, elevada especificidade), aumento da velocidade de sedimentação, leucocitose e eosinofilia^{52,53}. O ecocardiograma pode evidenciar dilatação da aurícula e ventrículo esquerdos, diminuição da contractilidade (segmentar ou global) da parede do VE, diminuição da fracção de ejeção do VE e regurgitação mitral^{16,53}. A biopsia endomiocárdica pode ser necessária na dúvida diagnóstica, com estudo anátomo-patológico (apesar da documentada baixa sensibilidade) e doseamento de PCR de vírus^{11,22,52,53}. Outros exames com valor diagnóstico em situações particulares são: cintigrafia com anti-corpo anti-miosina (elevada especificidade) e ressonância magnética com contraste^{52,53}.

A terapêutica é primariamente de suporte^{22,52,53}. Doentes com pressões de enchimento elevadas devem ser tratados com diuréticos e vasodilatadores^{52,53}. Disritmias auriculares/ventriculares podem requerer terapêutica farmacológica ou implantação de CDI⁵². Dado que as sequelas a longo prazo parecem ter relação com um processo imunológico celular e humoral, alguns clínicos defendem a terapêutica com imunossuppressores^{52,53}. O repouso é fundamental na fase activa da doença e a evicção de exercício físico está indicada nos seis meses seguintes, pelo referido risco de disritmia^{4,9,16,21}.

Uma minoria com forma fulminante pode necessitar de intervenção farmacológica agressiva e suporte hemodinâmico^{52,53}. Nestes doentes, o suporte mecânico (assistência ventricular) tem sido cada vez mais utilizado para a manutenção da função circulatória, até à recuperação do doente ou como ponte para o transplante cardíaco⁵⁴⁻⁵⁶.

Miocardiopatia ventricular direita

A MVD, até recentemente designada displasia arritmogénica do ventrículo direito, é uma doença de etiologia desconhecida caracterizada pela substituição gradual, global ou regional, do miocárdio do ventrículo direito (VD) por tecido adiposo e fibroso^{4,9,16,17,21,22,37,57,58}. Há envolvimento do VE em 50-67%, geralmente numa fase mais tardia, e conferindo pior prognóstico⁵.

Contribui em 3-20% para as causas de MSC no atleta^{1,11,31,37,57}, como excepção, num estudo efectuado na região italiana de Veneto figura como a primeira causa de morte (22% dos casos)¹³. A sua contribuição como causa de MSC é maior nos jovens atletas que na restante população jovem, com a prática de exercício intenso actuando como desencadeante do evento fatal^{12,52}.

A prevalência da MVD na população não está bem definida, estimada em cerca de 1:5000 indivíduos^{9,57,58}.

Ocorre na forma familiar em 30-50% dos casos^{5,8,57,58}, com padrão de transmissão mais frequente autossómico dominante com penetrância variável^{8,37,57,58}. Foram recentemente identificadas várias mutações associadas^{5,37}.

A apresentação clínica é muito variável, e inclui semiologia como: disritmias, síncope e clínica de insuficiência cardíaca

direita^{8,9,21,34,37,57}. Muitas vezes cursa assintomática e tem como manifestação inaugural a MSC^{8,9,17,57} (7-23% dos casos)⁹.

As alterações arquiteturais ventriculares constituem o substrato arritmogénico que confere à doença um elevado risco de disritmias³⁰, sobretudo taquidisritmias ventriculares^{8,9,30}, a mais frequente a TV monomórfica com morfologia de bloqueio de ramo esquerdo^{9,58}. A MSC ocorre secundariamente a disritmias com compromisso hemodinâmico, mais frequentemente a FV^{9,37}, e associa-se geralmente à prática de exercício físico^{19,4}. A incidência anual de MSC é calculada em cerca de 2%^{5,59} e predispõem para a sua ocorrência a idade jovem à apresentação, a dilatação difusa do VD e o envolvimento do VE⁹.

No electrocardiograma são características alterações da repolarização (T invertidas em V1-V3), ondas épsilon (potenciais de pequena amplitude no final do QRS e no início do segmento ST), padrões de bloqueio de ramo direito em ritmo sinusal e de bloqueio do ramo esquerdo com TV^{5,9,17,22,37,58}. Os achados ecocardiográficos mais frequentes são a dilatação e hipocinésia do VD¹⁷. O diagnóstico definitivo requer habitualmente ressonância magnética^{4,21,22,37} ou exames menos habituais como tomografia computadorizada, angiografia ventricular ou biópsia endomiocárdica^{37,58}.

Síndrome do QT longo

A síndrome caracteriza-se por um prolongamento do intervalo QT superior a 460ms (corrigido para a frequência) (figura 2), associado à ocorrência de disritmias malignas^{9,16,30,34,59}. Existem duas formas de doença congénita: a síndrome de Romano Ward (mais frequente, com transmissão autossómica dominante), e a síndrome de Jervell e Lange-Nielsen (associada a surdez neuro-sensorial, com transmissão autossómica recessiva)^{4,5,8,9,16,22,30,34,59,60}. A forma adquirida da doença relaciona-se sobretudo com a administração de drogas (anti-arrítmicos do grupo IA, antidepressivos tricíclicos, anti-fúngicos, anti-histamínicos, antibióticos e agentes procinéticos), distúrbios metabólicos (hipocaliemia, hipomagnesemia e hipocalcemia), bradicardia extrema e aumento da pressão intra-craniana^{4,8,16,34}.

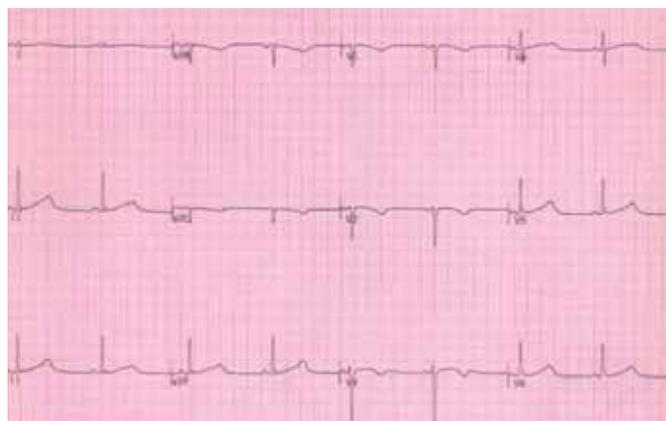


Figura 2 – Electrocardiograma de doente com síndrome do QT longo

Contribui como causa de MSC no atleta em cerca de 1% dos casos¹¹.

A semiologia é pobre, sendo o sintoma mais frequente a síncope^{9,16,37}, que ocorre tipicamente pela primeira vez entre os

5 e os 15 anos⁹. As disritmias são frequentes, ocorrendo TV em cerca de 80% dos doentes não tratados²². A MSC pode ser a manifestação inaugural^{9,14,37} em 5-10% dos casos¹⁴.

A MSC ocorre como complicação de disritmias malignas, mais frequentemente *Torsade de Pointes*¹⁴. A incidência anual de MSC na forma congénita varia entre 1-13%^{59,60}. Os principais preditores de risco são: sexo feminino, prolongamento do intervalo QT superior a 600ms (a duração do intervalo é proporcional ao risco de MSC), antecedentes de síncope, episódios documentados de *Torsade de Pointes* e má resposta aos β bloqueantes^{8,22,34}.

A terapêutica inclui fármacos (β bloqueantes, anti-arrítmicos classe 1B), implantação de *pacemaker* cardíaco ou CDI^{22,37} ou, mais raramente, intervenção cirúrgica com simpaticectomia do coração esquerdo^{22,37}.

O coração do atleta

O coração de um atleta com prática periódica e prolongada de exercício sofre adaptações morfológicas e fisiológicas, na que é designada a síndrome do coração do atleta^{4,11,12,21}. As adaptações são dependentes da frequência, duração e intensidade do treino físico^{4,12}.

As adaptações morfológicas são proporcionais à superfície corporal, razão do menor grau nas mulheres^{11,12,32}, e dependentes do tipo de carga exercida no coração^{4,11,12,21}. Exercício de predomínio isotónico (corrida, natação, ciclismo) exerce sobrecarga de volume e exercício fundamentalmente isométrico (halterofilismo) exerce sobrecarga de pressão^{4,11}. A sobrecarga de volume crónica conduz a hipertrofia miocárdica excêntrica, com relação massa/volume inalterada. Sobrecarga mantida de pressão resulta em hipertrofia concêntrica, com relação massa/volume aumentada^{4,11,12}. Para a maior parte dos atletas o treino envolve uma conjugação dos dois tipos de sobrecarga, pelo que as alterações consistem num misto de hipertrofia excêntrica e concêntrica^{4,12}. A hipertrofia fisiológica da síndrome do coração do atleta é, por definição, simétrica e reversível com a descontinuação do exercício⁴. Evidências recentes sugerem a existência de factores genéticos determinantes no grau de adaptação^{11,12}.

O diagnóstico diferencial entre a síndrome do coração do atleta e cardiopatia estrutural é por vezes difícil^{11,12,16,21}. As adaptações morfológicas do coração do atleta podem mimetizar doenças cardíacas como CMH, cardiomiopatia dilatada ou MVD^{11,12,16,21}. Assume particular complexidade a diferenciação com a CMH quando as alterações tidas como adaptativas ultrapassam os limites considerados normais^{4,11,16,21}. A ambiguidade diagnóstica pode geralmente ser esclarecida com a descontinuação do exercício durante 3 meses (que se espera condicionar regressão da hipertrofia no coração do atleta), avaliação do volume tele-diastólico em ecocardiografia ou utilização de técnicas modernas de Doppler, como o Doppler tecidual ou “strain”¹¹. As alterações extremas constatadas num número significativo de atletas têm suscitado o debate acerca da sua benignidade e a problemática de que a remodelação ventricular associada a um treino muito intenso possa ter consequências adversas a longo prazo^{11,12}. Um estudo efec-

tuado em atletas de alta competição que descontinuaram a prática física demonstrou em cerca de 20% regressão incompleta e dilatação residual substancial¹¹.

Alterações no electrocardiograma ocorrem em cerca de 40% dos atletas, mais frequentemente nos homens^{11,12}, com relação com o tipo e intensidade do exercício praticado¹². As alterações mais habituais são: padrão de repolarização precoce, aumento da voltagem do QRS, inversão difusa das ondas T e ondas Q profundas^{4,11,12,16}. O aumento do tónus vagal predispõe para disritmias benignas (que não requerem investigação ou terapêutica), como extra-sístoles auriculares e ventriculares, bradicardia sinusal, bloqueio aurículo-ventricular de primeiro grau ou de segundo grau tipo Mobitz I e ritmo juncional^{4,11,12,16}. Estas disritmias não estão associadas com eventos clínicos adversos e, de um modo geral, desaparecem ou diminuem em intensidade com a descontinuação do desporto^{4,12}. As alterações electrocardiográficas podem sobrepor-se às de doenças cardiovasculares e tornar complexo o diagnóstico diferencial^{4,11,12,16}.

Rastreio médico do atleta

É utópica a pretensão de um rastreio que identifique a totalidade dos atletas em risco. O número de atletas é imenso, e a MSC no atleta tem baixa incidência; por outro lado, os exames complementares têm, na generalidade, custo considerável. É controversa a metodologia mais indicada, com melhor relação custo/benefício e as normas orientadoras variam grandemente entre os vários países.

Tem sido discutida a baixa sensibilidade diagnóstica de um rastreio baseado na anamnese e exame físico^{1,9,11,16}. No entanto, considera-se em muitos países que o acrescento do electrocardiograma e ecocardiograma não confere uma relação custo/benefício favorável^{9,15,16}. O electrocardiograma tem baixa sensibilidade para muitas das doenças envolvidas, e baixa especificidade considerando a sobreposição de alterações adaptativas e algumas cardiopatias¹⁶. O ecocardiograma não é considerado pela maioria dos autores como economicamente sustentável^{9,16}.

Em Itália está implementado desde 1982 um programa de rastreio para todos os atletas de competição que inclui anamnese, exame físico, electrocardiograma e prova de esforço sub-máxima^{9,11-13}. Este programa tem sido muito eficaz no diagnóstico e exclusão da prática desportiva de doentes com CMH.

A American Heart Association recomenda um programa de rastreio baseado na anamnese e exame físico em todos os atletas de escolas secundárias e universitárias^{4,16}. Para os atletas do ensino secundário é preconizada a repetição anual da anamnese e bi-anual do exame físico⁴. Para os estudantes universitários recomenda realização anual da anamnese e exame físico⁴. O electrocardiograma não integra o protocolo.

Em Portugal, a prática de desporto federado está condicionada a um exame médico desportivo anual, que inclui anamnese detalhada, exame objectivo e electrocardiograma. A radiografia torácica deverá ser realizada com periodicidade anual ou bi-anual.

Crítérios de elegibilidade e desqualificação para a prática desportiva de atletas em risco de MSC

Foram estabelecidas em 1994, e revistas em 2005 pela 36ª Conferência de Bethesda do American College of Cardiology, recomendações de elegibilidade e desqualificação da prática desportiva para doentes com cardiopatia⁶¹. A European Society of Cardiology estabeleceu em 2005 um relatório de consenso, em muito semelhante ao primeiro, embora mais restritivo para doenças como a CMH e as síndromes do QT longo e de Marfan¹².

Referências

1. Maron BJ, Thompson PD, Puffer JC, McGrew CA, Strong WB, Douglas PS, et al. Cardiovascular preparticipation screening of competitive athletes. *Circulation* 1996;94:850-6
2. Maron BJ, Chaitman BR, Ackerman MJ, de Luna AB, Corrado D, Crosson JE, et al. Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. *Circulation* 2004;109:2807-16
3. Ferreira M, Santos-Silva PR, Abreu LC, Valenti VE, Crispim V, Imaizumi V, et al. Sudden cardiac death athletes: a systematic review. *Sports Med Arthrosc Rehabil Ther Technol* 2010;2:19
4. Drezner JA. Sudden cardiac death in young athletes. *Postgrad Med* 2000;108:37-50
5. Zipes DP, Wellens HJJ. Sudden cardiac death. *Circulation* 1998;98:2334-51
6. Wren C, O'Sullivan JJ, Wright C. Sudden death in children and adolescents. *Heart* 2000;83:410-3
7. Morentin B, Aguilera B, Garamendi PM, Suarez-Mier M. Sudden unexpected non-violent death between 1 and 19 years in north Spain. *Arch Dis Child* 2000;82:456-61
8. Myerburg RJ, Castellanos A. Cardiac arrest and sudden cardiac death. In: Braunwald E; ed. *Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 4th Ed. Philadelphia: W.B. Saunders;1992:756-89
9. Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, L. Bossaert, G. Breithardt, P. Brugada, et al. Task force on sudden cardiac death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001;22:1374-450
10. Pelech AN, Neish SR. Sudden death in congenital heart disease. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1257-71
11. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med* 2003;349:1064-75
12. Maron BJ, Pelliccia A. The heart of trained athletes. Cardiac remodeling and the risks of sports, including sudden death. *Circulation* 2006;114:1633-44
13. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med* 1998;339:364-9
14. Choi GR, Porter CJ, Ackerman MJ. Sudden cardiac death and channelopathies: a review of implantable defibrillator therapy. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1289-303
15. Cava JR, Danduran MJ, Fedderly RT, et al. Exercise recommendation and risk factors for sudden cardiac death. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1401-20
16. Bader RS, Goldberg L, Sahn DJ. Risk of sudden cardiac death in young athletes: which screening strategies are appropriate? *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1421-41
17. Wever-Pinzon OE, Myerson M, Sherrid M. Sudden cardiac death in young competitive athletes due to genetic cardiac abnormalities. *Anadolu Kardiyol Derg* 2009;9:17-23

18. Hendrix A, Vaartjes I, Mosterd A, Reitsma JB, Doevendans PA, Grobbee DE et al. Regional differences in incidence of sudden cardiac death in the young. *Neth J Med* 2010;68:274-279
19. Maron BJ, Roberts WC, McAllister HA, Rosing DR, Epstein SE. Sudden Death in Young Athletes. *Circulation* 1980;62:218-229
20. Berger S, Kugler JD, Thomas JA, Friedberg DZ. Sudden cardiac death in children and adolescents: introduction and overview. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1201-1209
21. Maron BJ, Pelliccia A, Spirito P. Cardiac disease in young trained athletes. *Circulation* 1995;91:1596-601
22. Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med* 1996;334:1039-44
23. Maron BJ, Carrey RP, Lever HM, Lewis JF, Barac I, Casey SA, et al. Relationship of race to sudden cardiac death in competitive athletes with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:974-982
24. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Estes NA, Hodges JS, Link MS.. Commotio cordis and the epidemiology of sudden death in competitive lacrosse *Pediatrics* 2009;124:966-971
25. Campbell RM, Berger S. Preventing pediatric sudden cardiac death: Where do we start? *Pediatrics* 2006;118:802-4
26. Willens TE, Prince JB, Spencer TJ, Biederman J. Stimulants and Sudden Death: What Is a Physician to Do? *Pediatrics* 2006;118:1215-1219
27. Hofman N, Tan HL, Cur SA. Contribution of inherited heart disease to sudden cardiac death in childhood. *Pediatrics* 2007;120:e967-73
28. Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC. Causes of sudden death in competitive athletes. *J Am Cardiol* 1986;7:204-14
29. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, Wolpert C, Schimpf R, Riccardi R , et al. Short QT syndrome. A familial cause of Sudden Death. *Circulation* 2003;108:965-70
30. Case CL. Substrates for sudden cardiac death. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1223-7
31. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy in childhood. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1305-46
32. Rowland T. Sudden unexpected death in young athletes: reconsidering "hypertrophic cardiomyopathy". *Pediatrics* 2009;123:1217-22
33. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, Maron BJ. The Management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Eng J Med* 1997;336:775-85
34. Wren C. Sudden death in children and adolescents. *Heart* 2002;88:426-31
35. Cannon RO. Assessing risk in hypertrophic cardiomyopathy. *N Eng J Med* 2003;349:1016-20
36. Watkins H. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Eng J Med* 2000;342:422-4
37. Towbin JA. Molecular genetic basis of sudden cardiac death. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1229-55
38. McKenna WJ, Camm AJ. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. Assessment of patients at high risk. *Circulation* 1989;80:1489-92
39. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes. Clinical demographic and pathological profiles. *JAMA* 1996;276:199-204
40. Balaji S. Medical therapy for sudden death. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1379-87
41. Song JH, Park SH, Song HJ, Kim SH, Oh HJ, Lee YH. Coil embolization of septal branches in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Korean Circulation J* 2004;34(7):706-10
42. Seggewiss H, Gleichmann U, Faber L, Fassbender D, Schmidt HK, Strick S. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: acute results and 3-month follow up in 25 patients. *J Am Coll Cardiol* 1998;31(7):252-8
43. Faber L, Seggewiss H, Gleichmann U. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: results with respect to intraprocedural myocardial contrast echocardiography. *Circulation* 1998;98:2415-21
44. Durand E, Mousseaux E, Coste P, Pillière R, Dubourg O, Trinquart L, et al. Non surgical septal myocardial reduction by coil embolization for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: early and 6 months follow-up. *Eur Heart J* 2008;29:348-55
45. Hess OM, Sigwart U. New treatment strategies for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Alcohol ablation of the septum: the new gold standard? *J Am Coll Cardiol* 2004;44:2054-5
46. Togni M, Billinger M, Cook S, Hess O. Septal myectomy: cut, coil, or boil? *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;29:296-8
47. Link MS, Wang PJ, Pandian NG, Bharati S, Udelson JE, Lee MY, et al. An experimental model of sudden death due to low energy chest wall impact (Commotio Cordis). *N Engl J Med* 1998;338:1805-11
48. Curfman GD. Fatal Impact – Concussion of the heart. *N Engl J Med* 1998;338:1841-3
49. Zangwill SD, Strasburger JF. Commotio cordis. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1347-54
50. Estes NAM. Sudden death in young athletes. *N Eng J Med* 1995;333:380-1
51. Frommelt PC, Frommelt MA. Congenital coronary artery anomalies. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1273-88
52. Feldman AM, McNamara D. Myocarditis. *N Eng J Med* 2000;343:1388-98
53. Magnani JW, William G. Myocarditis. *Circulation* 2006;113:876-90
54. Grinda JM, Chevalier P, D'Átellis N, Bricourt MO, Berrebi A, Guibourt P, et al. Fulminant myocarditis in adults and children: bi-ventricular assist device for recovery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;26:1169-73
55. Acker MA. Mechanical circulatory support for patients with acute-fulminant myocarditis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;71:S73-6
56. Topkara VK, Dang NC, Barili F, Martens TP, George I, Cheema FH, et al. Ventricular assist device use for the treatment of acute viral myocarditis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:1190-1
57. Tabib A, Loire R, Chalabreysse L, Meyronnet D, Miras A, Malicier D, et al. Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of 200 cases of sudden death associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and/or dysplasia. *Circulation* 2003;108:3000-5
58. Capulzini L, Brugada P, Brugada J, Brugada R. Arrhythmia and right heart disease; from genetic basis to clinical practice. *Rev Esp Cardiol* 2010;63:963-83
59. Attari M, Dhala A. Role of invasive and noninvasive testing in risk stratification of sudden cardiac death in children and young adults: an electrophysiologic perspective. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1355-78
60. Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, Bloise R, Ronchetti E, Grillo M, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome. *N Eng J Med* 2003;348:1866-74
61. Maron BJ, Zipes DP. 36th Bethesda conference. Eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1313-75
62. Committee on Sports Medicine and Fitness. Medical Conditions Affecting Sports Participation. *Pediatrics* 2001;107:1205-9
63. American Heart Association. 2005 American Heart Association (AHA) Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation (CPR) and Emergency Cardiovascular Care (ECC) of Pediatric and Neonatal Patients: Pediatric Basic Life Support. *Pediatrics* 2006;117:e989-e1004