



FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA

**TRABALHO FINAL DO 6º ANO MÉDICO COM VISTA À ATRIBUIÇÃO DO
GRAU DE MESTRE NO ÂMBITO DO CICLO DE ESTUDOS DE MESTRADO
INTEGRADO EM MEDICINA**

ANA BEATRIZ PACHECO FRAGA

MORTE SÚBITA EM ATLETAS: ESTADO DA ARTE

ARTIGO DE REVISÃO

ÁREA CIENTÍFICA DE CARDIOLOGIA

**TRABALHO REALIZADO SOB A ORIENTAÇÃO DE:
PROFESSOR DOUTOR PEDRO MONTEIRO**

MARÇO/2010

Morte Súbita em Atletas: Estado da Arte

Ana Beatriz Pacheco Fraga

Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pólo III: Pólo das Ciências da Saúde

Azinhaga de Santa Comba, Celas – 3000-548 Coimbra – Portugal

Email: fragaana@hotmail.com (A.Fraga)

Índice Geral

Índice de Figuras	1
Resumo	3
Abstract	5
1.Introdução	7
2.Epidemiologia	10
3.O coração de atleta	13
4.Causas de Morte Súbita em Atletas	17
4.1 Miocardiopatia Hipertrófica	21
4.2 Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito	24
5. Abordagem diagnóstica	27
6. Rastreio	33
6.1 O Programa de Rastreio em Itália	34
6.1.1 A Importância do ECG	40
6.2 A posição dos Estados Unidos da América	44
7. Desclassificação dos atletas com anomalias cardíacas	50
8. A utilização do cardiodesfibrilhador implantável em doentes com Miocardiopatia Hipertrófica	53
9. O papel do Desfibrilhador Automático Externo	54
10. Conclusão	56
Agradecimentos	58
Referencias Bibliográficas	59

Índice de Figuras

Figura 1 – Classificação dos desportos.....	14
Figura 2 – Comparação das etiologias de morte súbita cardíaca em atletas nos Estados Unidos e Itália.....	19
Figura 3 – Causas de morte súbita em jovens atletas de competição.....	20
Figura 4 – ECG 12 derivações de paciente com Miocardiopatia Hipertrófica.....	22
Figura 5 – Ecocardiograma de paciente com Miocardiopatia Hipertrófica.....	22
Figura 6 – Critérios clínicos para distinguir a Miocardiopatia Hipertrófica não obstrutiva do coração de atleta.....	24
Figura 7 – ECG 12 derivações num paciente com Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito.....	25
Figura 8 – Características clínicas que diferenciam a síncope arritmica da síncope não arritmica.....	27
Figura 9 – Alterações electrocardiográficas das diferentes causas de morte súbita em atletas.....	31

Figura 10 – Diagnóstico diferencial entre coração de atleta saudável e com patologia cardíaca.....	32
Figura 11 – Diagrama do protocolo de rastreio de patologia cardíaca em atletas implementado em Itália.....	34
Figura 12 – Taxa de incidência anual de Morte súbita em Atletas pertencentes ao programa de rastreio italiano e não atletas.....	36
Figura 13 – Classificação das alterações encontradas no ECG de atletas.....	42
Figura 14 – Recomendações da <i>American Heart Association</i> em 1996 para rastreio cardiovascular de atletas de competição.....	44
Figura 15 – Recomendações da <i>American Heart Association</i> em 2007 para rastreio cardiovascular de atletas de competição.....	47

Resumo

Os atletas são reconhecidos como um grupo especial da população devido ao seu estilo de vida saudável, uma vez que praticam exercício físico de forma vigorosa e sistemática. Contudo, as evidências têm vindo a demonstrar que este estilo de vida não lhes confere uma “imunidade cardíaca”, estando mesmo em risco de morte súbita.

Os objectivos da realização da presente revisão assentam na abordagem epidemiológica da morte súbita em jovens atletas de competição, na apresentação das principais causas do fenómeno e nas estratégias utilizadas para o seu diagnóstico. Para diagnosticar as causas deste fenómeno torna-se importante perceber as alterações fisiológicas que ocorrem no coração de atleta, de modo a distingui-las das principais patologias, como a Miocardiopatia Hipertrófica, que estão na origem do fenómeno.

As diferentes abordagens no que diz respeito à prevenção secundária, serão discutidas realçando a importância da utilização do ECG nos protocolos de rastreio. As estratégias de rastreio diferem de um lado do atlântico para o outro, estando Europeus e Americanos em desacordo, essencialmente devido a questões económicas e diferenças populacionais. Em Itália, a utilização do ECG de 12 derivações, no rastreio de doenças cardíacas em jovens atletas de competição, diminuiu consideravelmente a prevalência de morte súbita nesta população.

A importância do diagnóstico das patologias subjacentes à morte súbita em jovens atletas prende-se com a possibilidade de prevenir o fenómeno através da desclassificação destes atletas dos desportos de competição e através da possibilidade de tratá-los medicamente, com intervenção cirúrgica ou recorrendo à utilização do cardiodesfibrilhador implantável. Actualmente tem vindo a ser discutida a utilização de desfibrilhadores

automáticos externos em locais de eventos desportivos, também com intenção de prevenir a morte súbita em atletas de competição.

Concluindo, a presente revisão pretende alertar para a importância de definir uma estratégia de rastreio que possibilite o diagnóstico das principais patologias causadoras de morte súbita em atletas, de modo a salvar um maior número de vidas na comunidade desportiva.

Palavras chave

Morte súbita; Atletas

Abstract

Athletes are recognized as a special group of people due to their healthy lifestyle, as they workout in an intense and systematic way. However, evidences have shown that this lifestyle does not provide them "heart immunity" and they are even at risk of sudden death.

The objectives of this review are based on the epidemiological approach to sudden death in young competitive athletes, the presentation of the main causes of the phenomenon and the strategies used for its diagnosis. To diagnose the causes of this phenomenon it is important to understand the physiological changes that occur in the athlete's heart, in order to distinguish them from major diseases such as Hypertrophic Cardiomyopathy, which gave rise to the phenomenon.

The different approaches regarding secondary prevention will be discussed, highlighting the importance of the use of ECG in screening protocols. Screening strategies differ from one side of the Atlantic to the other, as Europeans and Americans disagree, mainly due to economic and population differences. In Italy, the use of 12-lead ECG in screening for heart disease in young competitive athletes decreased the prevalence of sudden death in this population.

The importance of the diagnosis of the pathologies underlying sudden death in young athletes relates to the possibility of preventing the phenomenon throughout the disqualification of athletes from competitive sports and by being able to treat them medically, with surgery or through the use of implantable cardioverter defibrillator. Today, it has been discussed the use of automatic external defibrillators where sports events take place, also with the intent to prevent sudden death in competitive athletes.

In conclusion, this review is intended to call the attention to the importance of defining a screening strategy which enables the diagnosis of the main diseases that cause sudden death

in athletes, in order to save a greater number of lives in the sports community.

Keywords

Sudden death; Athletes

1. Introdução

“Those whom the gods love die young”

Menander, 4th century, BC

Cada vez mais a prática de exercício físico faz parte do estilo de vida da nossa sociedade. A actividade física aeróbia regular aumenta a resistência física e desempenha um papel importante na prevenção primária e secundária de uma variedade de doenças crónicas, incluindo Doenças Cardiovasculares, Diabetes Mellitus, Osteoporose e Neoplasias. Haskell W.L. et al (2007) sublinham que, de acordo com as novas *guidelines* do *American Colege of Sports Medicine* e da *American Heart Associatiation*, a actividade física superior ao mínimo recomendado proporciona benefícios adicionais à saúde, conduzindo a uma melhor condição física.

Como é então possível que um jovem atleta de alta competição tenha um maior risco de morte súbita que a população geral? Segundo Maron B.J. (1998) os jovens atletas são reconhecidos como parte especial da população, devido ao seu estilo de vida único e pela optimização do nível de saúde e invulnerabilidade que transmitem. Deste modo, a possibilidade de um jovem desportista bem treinado, ou mesmo de um atleta profissional, ter um maior potencial de doença cardíaca letal ou estar susceptível a morrer subitamente por uma variedade de circunstâncias, parece ser, no mínimo, contra intuitivo.

Segundo Maron B.J. et al (2006), a morte súbita é sempre um evento inesperado, que ocorre, na maioria dos casos, sem existência de sintomatologia prévia. Tendo em conta a raridade do fenómeno, é de esperar um impacto devastador nas famílias, na classe médica e na comunidade em geral, atraindo a atenção dos *media* e de um público considerável.

Ahmadizad et al (2006) e Kratz A.S. et al (2002) explicam que alguns jovens atletas são mais susceptíveis à morte súbita do que a população em geral, por possuírem uma

doença cardiovascular subjacente, que é, em regra, desconhecida e assintomática, ou por estarem mais susceptíveis a lesões traumáticas, entre outras causas. Martina M. et al (2008), referem ainda que não pode ser posta de parte a possibilidade do exercício físico intenso danificar os benefícios associados a esta prática e conduzir a alterações estruturais e electrofisiológicas do coração que resultem numa morte súbita. Assim, mantém-se o debate acerca do tipo e intensidade de exercício necessário a uma boa saúde.

O primeiro registo de morte súbita de um atleta é, segundo Rich B.S. (1994), de 490 AC e refere-se a Pheidippides, um jovem mensageiro de longa distância. Ao chegar a Atenas, declarou a derrota das tropas da Pérsia e caiu, subitamente, morto. O número cada vez maior de casos relatados de morte súbita em atletas tem aumentado a consciência pública acerca do problema.

O fenómeno da morte súbita num atleta de competição estimula frequentemente o debate em relação à adequação dos programas de rastreio e ao diagnóstico das alterações cardiovasculares “escondidas” nestes indivíduos. Harmon K.G. et al (2008) sublinham a necessidade de melhorar a prevenção secundária da morte súbita cardíaca, já que a taxa de sobrevivência global nos jovens atletas que sofrem de um acidente cardíaco súbito é bastante baixa (11-16%).

As *guidelines* de Bethesda definem os atletas de competição como aqueles que praticam um desporto individual ou organizado em equipa, no qual está subjacente (como componente central) uma competição regular contra outros, um prémio de excelência e realização e um treino sistemático que é, normalmente, intenso.

Morte súbita é definida por Maron B.J. (1986) como um colapso inesperado (com ou sem esforço físico) que ocorre, repentinamente, 6 horas após um estado de saúde normal.

Martina M. et al (2008) definem morte súbita cardíaca como fenómeno natural, não traumático, não violento e repentino, de origem cardíaca, que ocorre durante a primeira hora

após o início dos sintomas, sendo necessário excluir outras causas não cardíacas (cerebrovascular, respiratória, traumática, relacionada com consumo de drogas, etc.). De acordo com esta definição, Maron B.J. et al (1986) afirmam que a morte súbita cardíaca, relacionada com o exercício físico, pode ocorrer durante ou imediatamente após esforços envolvendo competições ou treinos.

Apesar da morte súbita cardiovascular afectar todos os grupos etários e ocorrer em inúmeras situações, a presente discussão está focada nos jovens atletas de competição com idade inferior a 35 anos.

2. Epidemiologia

Corrado D. et al (2006) admitem que a incidência exacta da morte súbita cardíaca em atletas é difícil de precisar, uma vez que existem muitos casos que não são reportados. As estimativas variam muito com os diferentes métodos de recolha e com a população estudada. Verifica-se, portanto, incidências distintas do fenómeno em diferentes regiões e consoante o tipo de estudo realizado (se tem em conta a idade dos atletas, sexo e raça).

Corrado D. et al (1995) referem que nos Estados Unidos a avaliação da morte súbita cardíaca nos jovens atletas é bastante limitada devido a três importantes razões. Em primeiro lugar, porque não existe um sistema de notificação nacional obrigatório para a morte súbita nos jovens, sendo os dados obtidos em reportagens dos *media* e pesquisas em bases de dados. Em segundo lugar, porque o cardiologista raramente é responsável pela conduta e exames *post-mortem* nos atletas e, portanto, formas atípicas ou doenças raras que causam a morte súbita não são identificadas. Finalmente, porque mortes que têm como causa canalopatias ou vias eléctricas acessórias não são passíveis de serem identificadas durante o exame *post-mortem*. Por estas razões, a incidência real do problema tem sido, provavelmente, subestimada, na sequência de uma detecção incompleta de todos os casos de morte súbita cardíaca.

Os autores da *36th Bethesda Conference* estimam que, nos Estados Unidos, a prevalência de morte súbita cardíaca em jovens atletas seja superior a 1:50 000 atletas por ano. Maron B.J. et al (2005) referem 115 casos por ano, o que equivale sensivelmente a um caso em cada três dias. Em 1998, Maron B.J. et al reportam um estudo realizado no estado de Minnesota que indica uma prevalência de morte súbita em atletas do ensino secundário de cerca de 1: 200 000 atletas por ano.

Mais recentemente, em 2003, Corrado D. et al. relataram um estudo realizado na região de Veneto, no norte da Itália, em que se verifica uma incidência de morte súbita em

atletas de cerca de 2,3:100 000 por ano, incluindo todas as causas, e de 2,1:100 000 atletas por ano com morte súbita cardiovascular. Blangy H. et al (2006) compararam, nessa região, a prevalência de morte súbita em atletas com a da população geral, concluindo que a população de atletas tem um risco relativo 2,5 vezes superior ao dos indivíduos não praticantes de desporto de competição.

O risco de morte súbita cardíaca varia também com a idade, sendo substancialmente maior em atletas com mais de 35 anos. Segundo Thompson P.D. (1982) há um aumento significativo de morte súbita em atletas com mais de 35 anos, sendo de cerca de 1:15 000 por ano a prevalência de morte súbita neste subgrupo.

Também se verificam diferenças de incidência de acordo com o sexo. O sexo masculino apresenta uma prevalência de casos muito superior ao sexo feminino, sendo o rácio Homem/Mulher de 10:1, de acordo com o estudo de Corrado D. et al (2005). O sexo masculino chega mesmo a ser relatado como sendo, por si só, factor de risco para morte súbita em desportistas. Poder-se-ia pensar que a justificação para a predominância masculina estaria relacionada com o facto de existir um maior número de atletas do sexo masculino nas competições, ou com o facto de treinarem com maior intensidade. Contudo, de acordo com Miura K. et al (2002), o número de atletas do sexo feminino tem vindo a aumentar, pondo-se a hipótese dos homens apresentarem uma expressão fenotípica mais intensa das doenças cardiovasculares com maior risco de morte súbita, como as cardiomiopatias e anomalias da artéria coronária. Para além disso, Di Iego et al (2004) defendem que o sexo feminino tem um factor protector hormonal para a síndrome de Brugada e outras canalopatias, embora este facto não tenha ainda sido provado.

Segundo o estudo efectuado por Maron B.J. et al (2003), onde se tem por objectivo relacionar as características raciais dos atletas com a ocorrência de morte súbita cardíaca, a maioria dos atletas cuja causa de morte súbita é a Miocardiopatia Hipertrófica são de origem

afro-americana (cerca de 55% das mortes). De notar que, clinicamente, a população afro-americana identificada com esta patologia é bastante reduzida (cerca de 8%). Contudo, a Miocardiopatia Hipertrófica foi 7 vezes mais prevalente na população afro-americana quando o diagnóstico foi realizado por autópsia após a morte súbita. Conclui-se, portanto, que existe uma enorme disparidade na identificação clínica da Miocardiopatia Hipertrófica entre atletas afro-americanos de raça branca. Na base desse subdiagnóstico da população afro-americana podem estar factores socioeconómicos que limitam o acesso desta população a especialistas de patologia cardiovascular. Contudo, considera-se mais provável a hipótese da Miocardiopatia Hipertrófica representar na população afro-americana uma forma mais grave de doença, possivelmente derivado de um substrato genético que, associado ao exercício físico, predispõe a morte súbita. O mesmo não se verificou nas outras causas de morte súbita analisadas, em que a maioria dos casos de morte súbita verificados em autópsias correspondiam a atletas caucasianos.

3. O coração de atleta

Torna-se importante compreender os efeitos do exercício físico no sistema fisiológico e tecidos do organismo do atleta, nomeadamente no coração, de modo a podermos distinguir as adaptações cardíacas fisiológicas decorrentes da actividade física, das alterações patológicas que ocorrem em algumas doenças cardíacas.

As adaptações cardiovasculares ao exercício físico são definidas e diferenciadas por Mitchell J.H. et al (2005) (com base na *36th Bethesda Conference*) de acordo com o tipo de exercício praticado: desporto de resistência (também chamado de aeróbio/dinâmico/isotónico) de que são exemplo os corredores de longa distância e nadadores, ou desporto de força (também referido como estático/ isométrico/anaeróbio) tal como luta livre ou halterofilismo. O ciclismo ou o remo são exemplos de desportos combinados (resistência e força). Segundo Maron B.J. et al (2006), as respostas fisiológicas dos atletas de resistência incluem um aumento substancial do consumo máximo de oxigénio, do débito cardíaco, do volume sistólico e da pressão sistólica, associado a diminuição da resistência vascular periférica. Quanto aos atletas praticantes de desportos de força, as modificações fisiológicas incluem apenas um aumento moderado do consumo de oxigénio e do débito cardíaco, mas um aumento substancial da pressão sanguínea, resistência vascular periférica e da frequência cardíaca. Em resumo, enquanto os exercícios de resistência produzem predominantemente um aumento do “volume de carga”, os exercícios de força causam um aumento da “pressão de carga”. (Figura 1)

A resposta de cada atleta ao exercício sistemático não é uniforme.

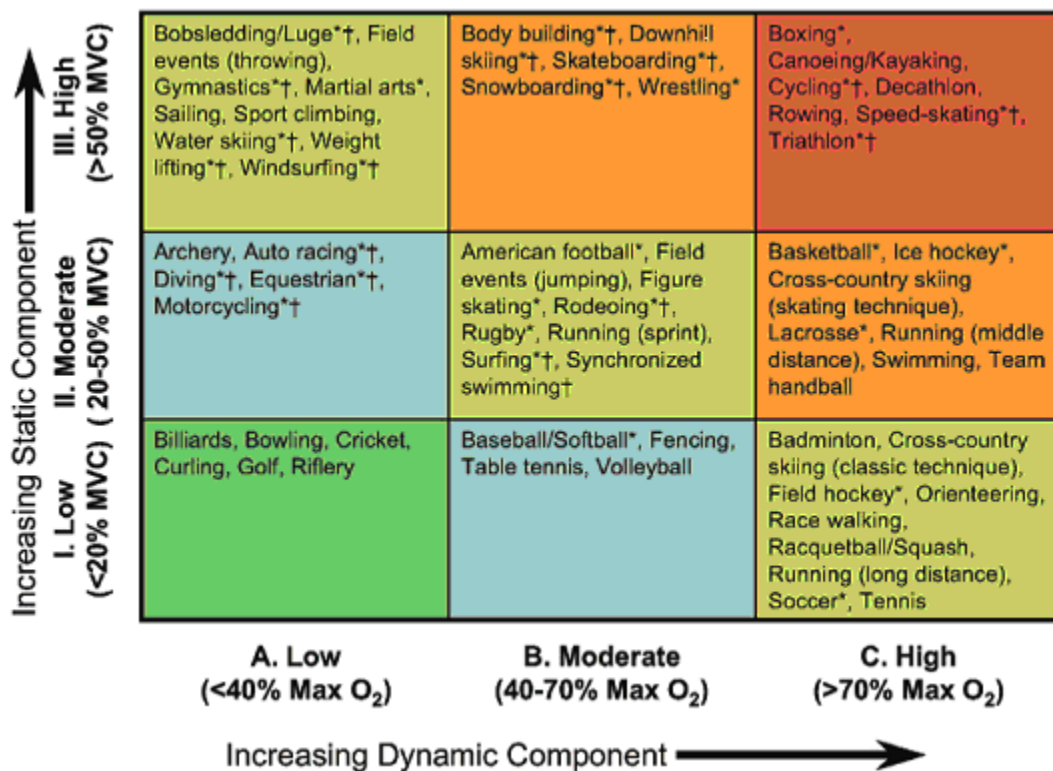


Figura 1 – Classificação dos desportos. Esta classificação é baseada nas componentes estática e dinâmica alcançadas durante a competição. O aumento da componente dinâmica é definido de acordo com a percentagem máxima de oxigénio consumida (Max O₂) e resulta num aumento do débito cardíaco. O aumento da componente estática está relacionado com a percentagem de contracção voluntária máxima (MVC) e resulta no aumento dos níveis de pressão arterial. (36th Bethesda Conference (2005))

O treino induz, em cerca de 50% dos atletas, evidências de uma remodelação estrutural cardíaca que consistem no aumento das dimensões das câmaras cardíacas – ventrículo esquerdo e direito e aurícula esquerda, associado a uma função sistólica e diastólica normais. De acordo com as observações de Pellicia A. et al (1999) o alargamento marcado do ventrículo esquerdo (superior a 60mm) ocorre em cerca de 15% dos atletas. Além do aumento das câmaras cardíacas, verifica-se também um aumento da espessura da parede do ventrículo esquerdo, muitas vezes para valores que se encontram no limite dos normais (13 a 15 mm). Fagard R. (2003) refere que a remodelação estrutural do ventrículo esquerdo nos atletas ocorre de forma dinâmica, podendo conduzir a um aumento rápido ou gradual da massa cardíaca. Estas alterações estruturais podem reverter-se com a cessação da

prática de exercício. Fagard R. e também Pelliccia A. (2005) referem ainda que o padrão e magnitude do aumento fisiológico da massa do ventrículo esquerdo pode variar de acordo com a natureza do desporto praticado, sendo maior o aumento da dimensão das cavidades e da espessura das paredes em atletas praticantes de ciclismo, remo, natação e esqui.

Pelliccia A. et al (2006) apontam também, para além do tipo de desporto praticado, uma variedade de outros factores que podem contribuir para a remodelação do tecido cardíaco, como o sexo, a idade, o tamanho e superfície corporal e factores genéticos. Contudo, a contribuição de factores ambientais ou genéticos para o aumento das cavidades e da massa cardíaca tem sido alvo de controvérsia. Pelliccia A. et al (2006) reportam investigações recentes em atletas que têm demonstrado uma associação entre o aumento da massa do ventrículo esquerdo e um polimorfismo no gene da enzima de conversão da angiotensina ou do angiotensinogénio.

Quanto ao aumento da cavidade da aurícula esquerda, Pelliccia A. et al (2005) explicam que se deve ao aumento do ventrículo esquerdo e à sobrecarga de volume, estando raramente associado a fibrilhação atrial.

No que diz respeito a alterações electrocardiográficas, na análise transversal realizada por Pelliccia A. et al (2005), cerca de 40% dos atletas de competição apresentam um ECG anormal, sendo a ocorrência de alterações mais frequente em desportos de resistência e em homens. Segundo Choo J.K. et al (2002), as alterações mais observadas ao ECG são as seguintes: repolarização precoce, aumento da amplitude dos complexos QRS, inversão difusa das ondas T e ondas Q profundas.

De acordo com as observações de Estes N.A.M. et al (2001), devido ao aumento tónus vagal que acompanha a condição física dos atletas, encontram-se inúmeras vezes, em atletas sem doença estrutural cardíaca, arritmias inocentes e alterações da condução que geralmente não requerem investigação por meios invasivos ou tratamento específico. São

exemplos: batimentos auriculares ou ventriculares prematuros, bradiarritmia ou taquicardia sinusais, taquicardia supraventricular, ritmo juncional e bloqueios auriculoventriculares do 1º grau /Wenckebach (Mobitz I).

4. Causas de morte súbita em atletas

A grande questão que ainda se coloca acerca deste tema é a possibilidade das alterações estruturais e fisiológicas, que ocorrem nos atletas de competição, funcionarem como uma predisposição a anomalias cardíacas que conduzam à morte súbita. Essa possibilidade é talvez pouco provável, contudo não foi ainda excluída. Até ao momento, não há evidências que mostrem que a remodelação estrutural que ocorre no coração de atleta conduza a progressão de doença a longo prazo, deficiência cardiovascular ou morte súbita cardíaca. Contudo, Chen Y. et al (2000) referem que é possível que a hipertrofia de compensação que ocorre após o exercício intenso seja potencialmente geradora de tecido cicatricial. Em modelos animais há evidências histológicas de formação de tecido cicatricial reactivo após exercício intenso. Apesar dessas evidências serem escassas em humanos, se se considerar a formação de fibrose no músculo cardíaco esquelético, poderá existir um aumento da força do tecido que levará à ocorrência de arritmias. Por outro lado, apesar de não existir um suporte científico que o justifique, segundo Gerche A.L. et al (2007), o desporto de resistência pode representar um factor de risco para o desenvolvimento de arritmias, uma vez que estudos observacionais reportam um maior número de casos de arritmias malignas neste subgrupo de atletas de competição.

No entanto, há, na maioria dos casos, outras explicações para a ocorrência de morte súbita em atletas. Segundo Corrado D. et al (2003), a maior parte dos atletas que morrem subitamente possuem uma susceptibilidade subjacente decorrente de uma doença cardíaca obscura (geralmente insuspeita e assintomática), na qual o exercício físico funciona como o gatilho para uma taquiarritmia ventricular mortal. As doenças cardíacas que, em associação com o exercício físico, estão na origem da morte súbita em atletas podem ser congénitas ou adquiridas, e diferem consideravelmente de acordo com a idade do atleta. Maron B.J. et al

afirmam que, nos atletas mais velhos (>35 anos), 80% dos casos de morte súbita relacionam-se com doença aterosclerótica (CAD). Contudo, não está subjacente aos objectivos desta revisão a referencia a esta faixa etária.

Deste modo, Puranik R. et al (2005) dividiram as patologias cardíacas associadas à morte súbita nos atletas jovens (<35anos) em doenças cardíacas com defeito estrutural, doenças cardíacas sem anomalias estruturais e causas externas. Estudos baseados em autópsias de jovens atletas que morreram de forma súbita, reportados por Corrado D. et al (1998), demonstram que, na maioria dos casos (cerca de 95%) é detectada uma anomalia cardíaca estrutural. Neste grupo estão incluídas, segundo Youngblood D. (2005), a Miocardiopatia Hipertrófica, Anomalias da Artéria Coronária, Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito, Miocardite, Doenças valvulares cardíacas (Estenose aórtica e Doença da Válvula Mitral Mixomatosa) Cardiomiopatia Dilatada e ainda o Síndrome de Marfan (associado a dissecação e ruptura da aorta).

De acordo com Marron B.J. et al (1996), das doenças cardíacas sem anomalias estruturais fazem parte as canalopatias / defeitos eléctricos cardíacos primários (como a Síndrome do QT Longo, Síndrome de Brugada, Síndrome do QT Curto e a Taquicardia Catecolaminérgica Polimórfica), a síndrome Wolff-Parkinson-White (WPW), o Vasoespasmo da Artéria Coronária e anomalias do sistema condutor e microvasculatura.

Nas causas externas temos o *Comotio Cordis*, a causa de morte súbita em atletas sem antecedentes de doença cardíaca que ocorre como resultado de um impacto não penetrante no peito que produz fibrilhação ventricular, sem associação a lesão estrutural de costelas, esterno ou cardíaca. Segundo Maron B.J. et al (2002), *Comotio Cordis* é mais comum em crianças e adolescentes (idade média aos 13 anos), uma vez que este grupo tem caracteristicamente uma maior compliance da parede torácica que, provavelmente, facilita a transmissão de energia do embate do peito para o miocárdio. De acordo com as observações

de Link M.S. (2003), para ocorrer fibrilhação ventricular, o impacto torácico tem de ser directamente sobre o coração e ocorrer 15 a 30 msec antes do pico da onda T (que representa 1% do ciclo cardíaco), durante a fase vulnerável da repolarização.

A frequência relativa das anomalias cardíacas que estão na origem da morte súbita em jovens atletas não está bem estabelecida. Contudo, parece haver uma variação geográfica significativa. (Figura 2)

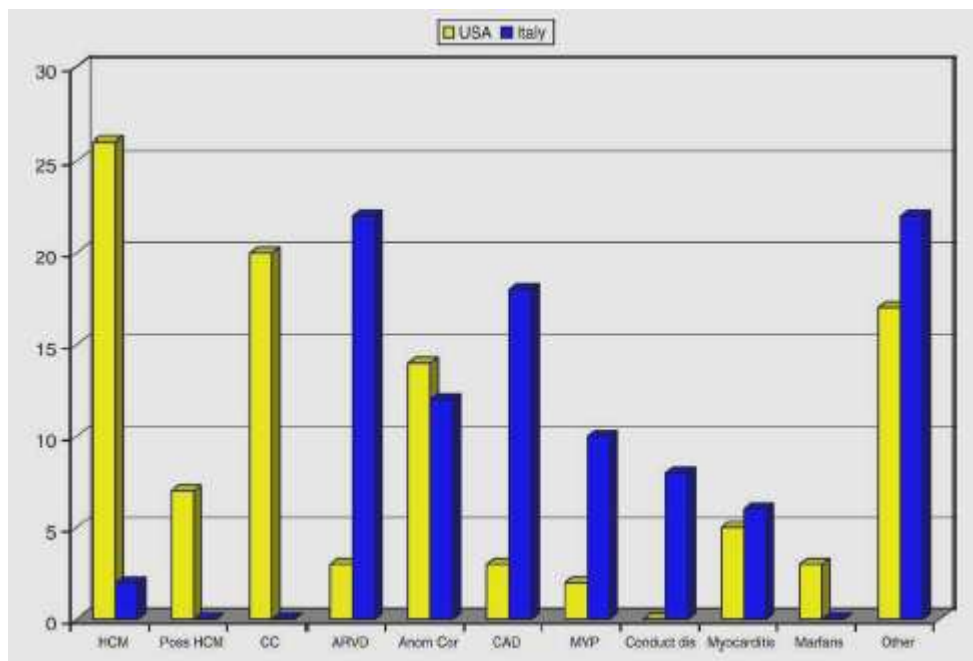


Figura 2 – Comparação das etiologias da morte súbita cardíaca em atletas nos Estados Unidos e Itália. Nos Estados Unidos a Miocardiopatia Hipertrófica é a causa mais comum, seguida do Commotio Cordis. Em Itália, a causa mais comum é a Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito. Link M.S. (2008)

Assim, Maron B.J. et al (2003) referem que, nos Estados Unidos da América, a Miocardiopatia Hipertrófica constitui a causa cardiovascular de morte súbita mais comum, sendo responsável por aproximadamente 1/3 dos casos. (Figura 3).

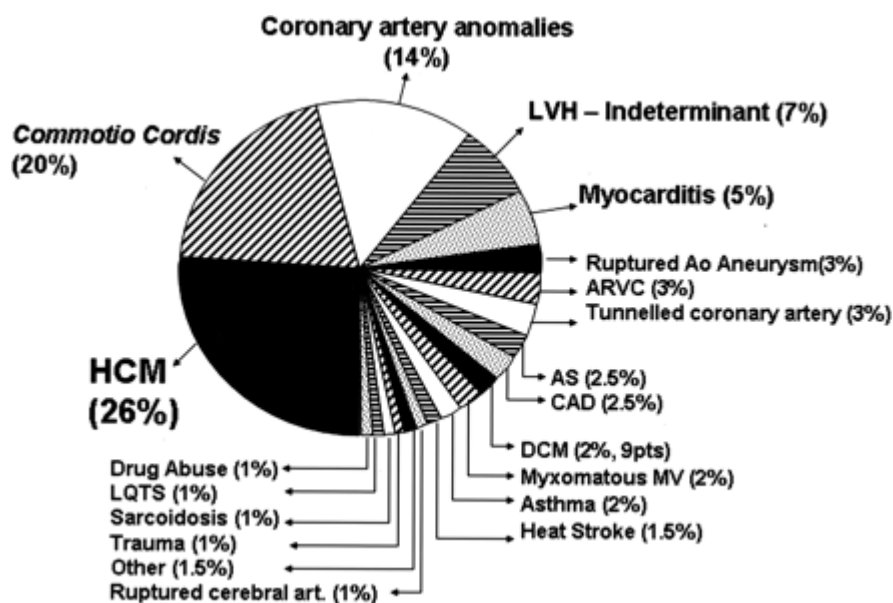


Figura 3 – Causas de morte súbita em jovens atletas de competição de acordo com a *Minneapolis Heart Institute Foundation national registry*

Pelo contrário, Maron B.J. em 2004 reporta que o número de atletas que morreram de forma súbita devido a Miocardiopatia Hipertrófica em Itália é insignificante, apesar da prevalência desta doença na população geral italiana ser, aparentemente, semelhante à da população dos outros países. Este paradoxo aparente é consequência do programa de rastreio nacional, introduzido na lei e implementado em Itália durante mais de 25 anos e que é descrito por Pelliccia A. et al (1995). De acordo com o estudo realizado por Corrado D. et al (2001), o perfil demográfico dos atletas que morrem subitamente na região de Veneto, no nordeste de Itália, mostra que a Displasia Arrimogénica do ventrículo direito é a causa mais comum de morte súbita nos jovens atletas desta localidade. A origem deste facto poderá ser uma particular predisposição genética presente na população italiana para esta doença. Por outro lado, as evidências reportadas por Corrado D. et al (1998) fazem-nos acreditar que o programa de rastreio implementado nesse país resultou na identificação e desqualificação desproporcionada de menos atletas com Displasia Arritmogénica do ventrículo direito, sendo maior o número de atletas identificados e desclassificados com Miocardiopatia Hipertrófica.

Assim, serão abordadas mais pormenorizadamente a Miocardiopatia Hipertrófica (mais prevalente nos Estados Unidos) e a Displasia Arritmogénica do ventrículo Direito (mais prevalente em Itália).

4.1 Miocardiopatia Hipertrófica

A Miocardiopatia Hipertrófica é uma doença genética cardíaca, presente em cerca de 1 em cada 500 habitantes da população geral (Maron B.J. 2002). Trata-se de uma doença hereditária, autossómica dominante de expressividade variável e com ampla heterogeneidade genética e, segundo Towbin J.A. (2001), têm sido identificadas diferentes mutações nos genes codificantes das proteínas dos sarcómeros do miocárdio responsáveis pela doença. Clinicamente, esta doença pode apresentar sintomatologia cardiovascular como dispneia, tonturas, síncope e dor torácica, sendo, contudo, na maioria dos casos, assintomática. De acordo com o estudo de Maron B.J. et al (1996), no qual foram analisados 134 casos de jovens atletas que morreram de forma súbita, constatou-se que apenas 21% dos 48 atletas cuja causa de morte foi a Miocardiopatia Hipertrófica apresentaram sintomatologia.

Nicolo M. et al (2006) referem que no ECG de atletas com esta patologia podem ser encontradas ondas de elevada voltagem, que indicam hipertrofia do ventrículo esquerdo, ondas Q septais proeminentes/profundas nas derivações laterais, ondas T negativas gigantes nas derivações precordeais, achatamento e/ou depressão do segmento S-T ou existência de bloqueio de ramo esquerdo e desvio do eixo para a esquerda (Figura 4).

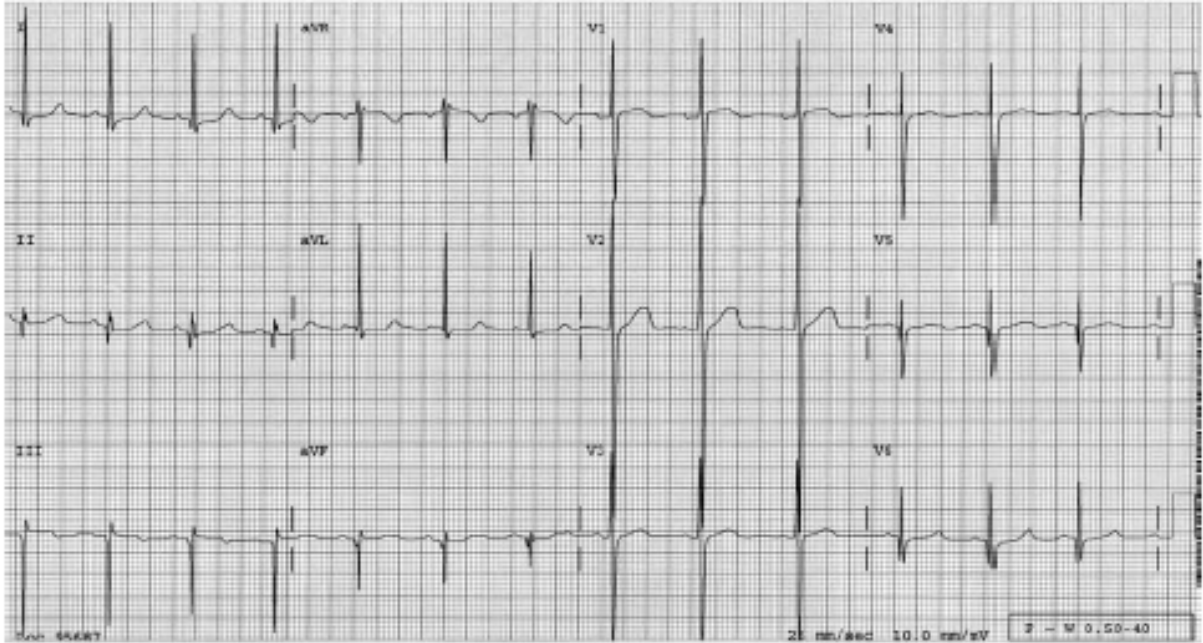


Figura 4 – ECG 12 derivações de paciente com Miocardiopatia Hipertrófica com espessura septal de 24mm. Link M.S. (2008)

De acordo com *Harrison Principles of Internal Medicine*, o principal exame complementar de diagnóstico da Miocardiopatia Hipertrófica é o ecocardiograma (Figura 5) que demonstra uma hipertrofia assimétrica e não dilatada do ventrículo esquerdo, acometendo muitas vezes o septo, e um gradiente de pressão dinâmico na saída do sangue do ventrículo esquerdo, relacionado com o estreitamento da área subaórtica.

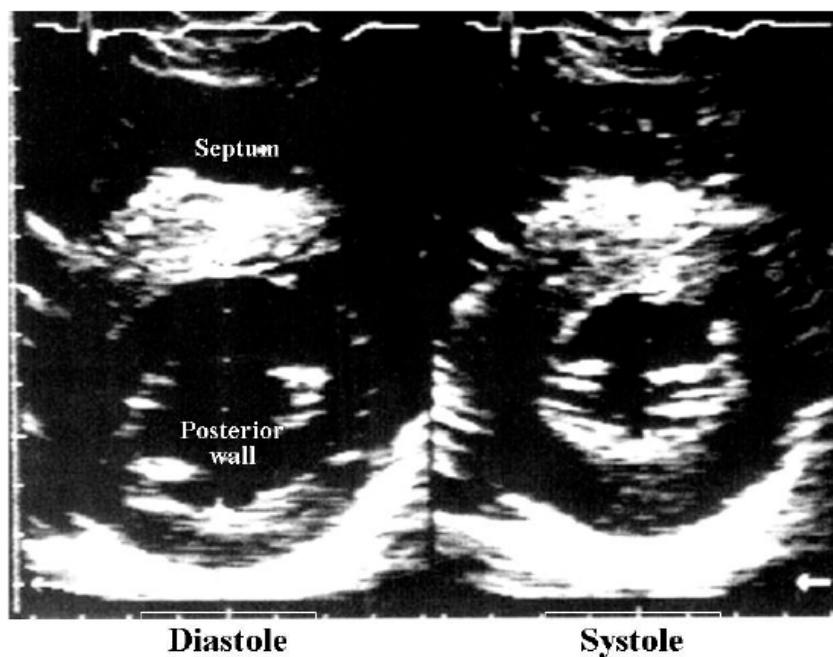


Figura 5 – Ecocardiograma de paciente com Miocardiopatia Hipertrófica. Observa-se uma hipertrofia concêntrica anormal (espessura do septo 17-18mm). Bianco M. et al (2008)

A massa total do ventrículo esquerdo está aumentada sem existir uma dilatação compensatória dessa mesma câmara (cavidade do ventrículo esquerdo <45mm), pelo que o enchimento ventricular diminui durante a diástole. A espessura da parede do septo ventricular pode estar marcadamente aumentada para valores de 15 a 50 mm, sendo considerado valor normal uma espessura inferior a 13 mm. Maron B.J. et al (1995) classificam os atletas com espessura da parede do septo situada entre os valores de 13 a 15 mm como pertencentes a uma “zona cinzenta” (Figura 6), uma vez que estes valores podem estar relacionados com as adaptações estruturais e fisiológicas que ocorrem no coração de um atleta, ou com o aumento da espessura da parede encontrada nos atletas com Miocardiopatia Hipertrófica. No estudo realizado a 4450 atletas de equipas nacionais italianas, por Pelliccia A. et al (2006), dos 41 atletas com aumento da espessura do ventrículo esquerdo, 4 encontravam-se na “zona cinzenta” com uma espessura septal de 13 mm. 3 desses 4 atletas apresentaram alterações ao ECG.

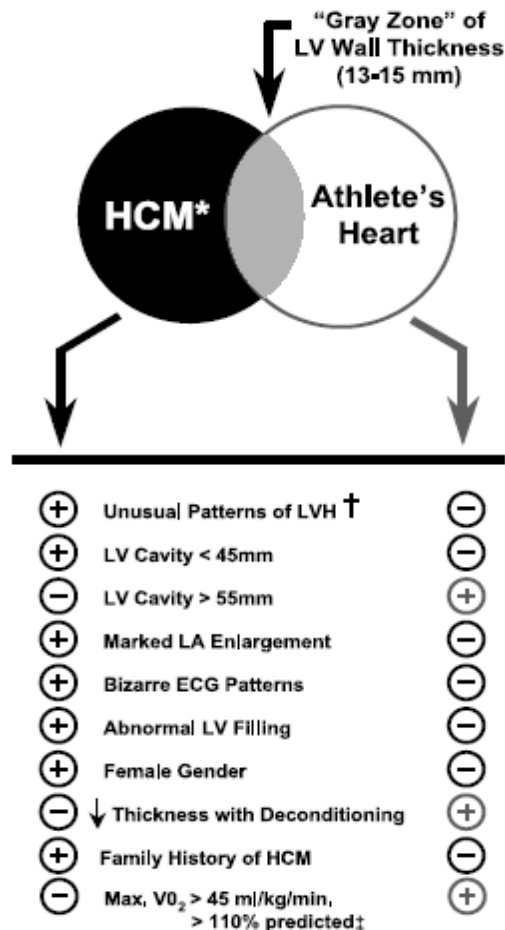


Figura 6 – Critérios clínicos utilizados para distinguir a Miocardiopatia Hipertrófica não obstrutiva do coração de atleta quando a espessura da parede do ventrículo esquerdo encontra-se numa zona cinzenta de sobreposição, consistente com ambos os diagnósticos. Maron et al (1995)

4.2 Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito

A Displasia Arritmogénica do ventrículo direito é uma doença autossómica dominante, de penetrância incompleta com mutações nos genes que codificam as proteínas dos desmosomas (MacRae C.A. et al 2006). Esta doença é definida por Cho Y. et al (2003) como uma desordem primária do miocárdio, cujo principal processo patológico se baseia numa progressiva atrofia dos miócitos, difusa ou segmentar, que são substituídos por tecido adiposo ou fibro-adiposo. Este envolve tipicamente a parede livre do ventrículo direito e, apenas ocasionalmente, do ventrículo esquerdo. Este processo patológico resulta num

espessamento e dilatação do ventrículo direito que se torna disfuncional e arritmogénico. Segundo Corrado D. et al (2000), os atletas afectados por esta patologia têm um maior risco de morte súbita durante o esforço físico intenso, uma vez que este pode despoletar uma fibrilhação ventricular fatal.

O diagnóstico desta patologia é difícil e raro, a não ser que haja desenvolvimento de sintomas. Priori S.G. et al (2002) afirmam que, em cerca de 30% dos casos, o primeiro sintoma é uma síncope que ocorre devido a uma taquicardia ventricular monomórfica. Corrado D. et al (2000) reportam algumas noções importantes acerca do diagnóstico desta doença. Em cerca de 50 a 90% dos indivíduos com Displasia Arritmogénica do ventrículo direito, o ECG mostra algumas anomalias como: inversão de ondas T e prolongamento da duração do QRS e onda epsilon nas derivações precordiais direitas, bloqueio de ramo direito completo ou incompleto, batimentos ventriculares prematuros ou arritmias ventriculares. (Figura 7)

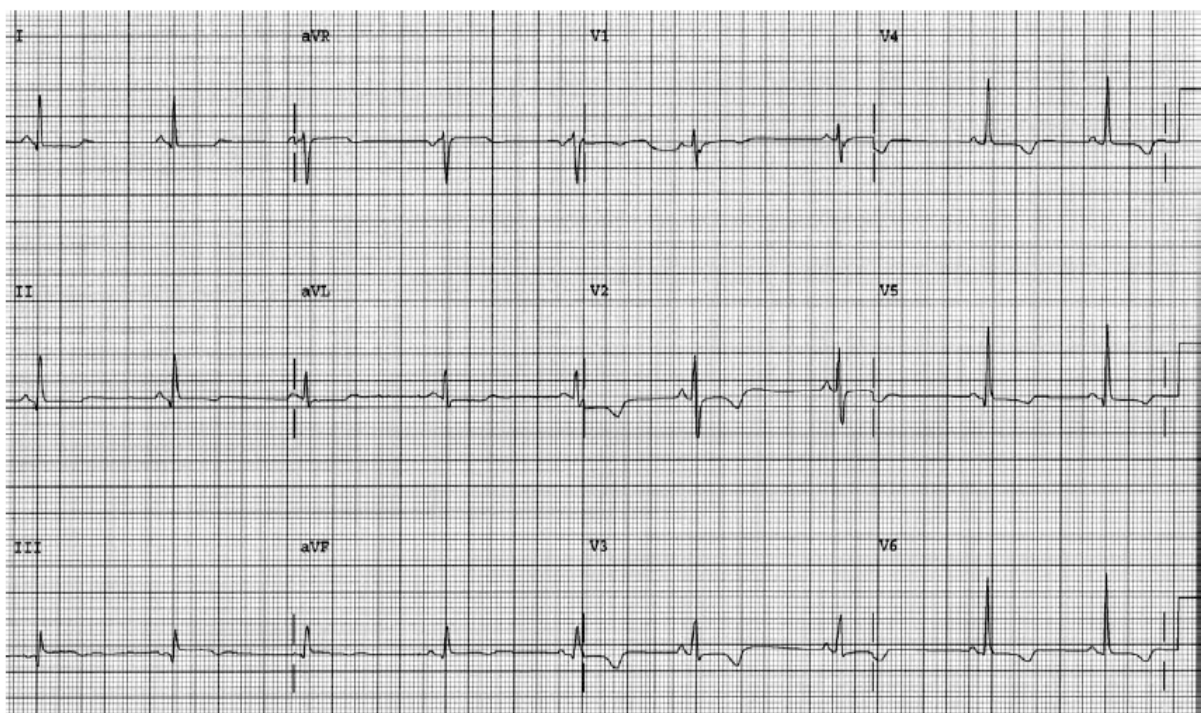


Figura 7 – ECG de 12 derivações num paciente com Displasia Arritmogénica do ventrículo direito. Note-se a onda épsilon imediatamente após o complexo QRS e a inversão das ondas T nas derivações anteriores. Link M.S. (2008)

À ecocardiografia pode-se observar um ventrículo direito dilatado, de paredes finas e com contractilidade diminuída. Apesar da biópsia poder revelar as características histopatológicas da doença, é um exame com pouca sensibilidade, já que, por razões de segurança, as amostras são colhidas do septo, região que só excepcionalmente está envolvida pela doença. Segundo Anderson E.L. (2006), apesar de ser reconhecido um padrão familiar, não existem, até à data, testes genéticos específicos para a Displasia Arritmogénica do ventrículo direito.

5. Abordagem Diagnóstica

Tal como já foi referido, a maioria dos casos de morte súbita em atletas está relacionada com uma doença cardíaca pré-existente, normalmente desconhecida. A importância de diagnosticar uma anomalia cardíaca, e portanto, de seleccionar atletas com elevado risco de morte súbita ao praticar um desporto de competição, prende-se com a possibilidade de prevenir tal fenómeno. Corrado D. (2005) afirma que, para a detecção de uma potencial ameaça de vida por condição cardiovascular, serão necessários, em primeiro lugar, uma história pessoal e familiar detalhadas, bem como um exame físico cuidadoso, que são recomendados tanto pela *American Heart Association* como pela *European Society of Cardiology*. Colivicchi F. et al (2004) e Link M.S. et al (2008) abordam o tema do diagnóstico de patologia cardiovascular em atletas. A história clínica é o aspecto mais importante, podendo revelar sintomas sugestivos de doença cardiovascular como: dor no peito, síncope ou pré-síncope durante o esforço físico, dispneia ou fadiga desproporcionada para o nível de esforço e palpitações ou batimentos irregulares. A síncope está presente em cerca de um quarto dos jovens atletas antes de ocorrer a morte súbita e, apesar de, em pacientes jovens, ocorrerem maioritariamente síncope benignas neurocardogénicas, aquelas que acontecem durante o exercício físico são um prenúncio de uma doença cardiovascular subjacente.

	Neurocardiogenic syncope or Nonarrhythmic	Arrhythmic
Prodrome	Light headedness (LH), warmth, nausea	None or brief LH
No. of episodes	Multiple	Few or one
Situational factors	Fear, fright, upright posture	Exertional unrelated to posture
Post syncope symptoms	Frequently fatigue	Usually none
Injury	Unusual	Common
Underlying heart disease	Unusual	Common

Figura 8 – Características clínicas que ajudam a diferenciar uma síncope arritmica de uma não arritmica Link M.S. (2008)

Assim, a investigação diagnóstica subsequente, em jovens com síncope durante o exercício físico, deverá excluir causas específicas de morte súbita cardíaca antes do retorno à actividade desportiva. Essa investigação deverá ser realizada por um cardiologista e incluir ECG, Ecocardiograma, ECG de stress e, possivelmente, RM e TC.

Drezner J.A. (2008) aborda a restante sintomatologia. Refere que os batimentos irregulares podem significar arritmias ou anomalias da condução como taquiarritmias supraventriculares, canalopatias ou síndrome de WPW. A investigação deste sintoma deve incluir ECG, Ecocardiograma, monitorização com Holter, ECG de stress e consulta com cardiologista e/ou electrofisiologista. A dor torácica e a dispneia desproporcionada para o nível de esforço poderão representar, entre outras patologias, uma anomalia da artéria coronária, uma doença congénita ou doença pulmonar. A história familiar de uma morte súbita inesperada ou inexplicada antes dos 50 anos, devido a problemas cardíacos, ou de morte súbita infantil, podem indicar presença de uma anomalia cardiovascular genética, colocando o atleta sob um elevado risco de morte súbita cardíaca. A verificação da história familiar é, portanto, recomendada a todos os jovens atletas. Para que haja sucesso na detecção de atletas em risco de morte súbita cardíaca, através da história pessoal e familiar detalhada, é necessário que sejam inquiridas as questões apropriadas. Existem, por isso, formas de questionário standartizado desenvolvidos para ajudar os prestadores de cuidados de saúde na realização de uma triagem abrangente, como por exemplo a “Preparticipation Physical Evaluation Monograph” e o questionário sugerido pelo *International Olympic Commitee Lausanne Recommendations* ou pela *American Heart Association*. Contudo, Glover D.W. (2007) constataram que, nos Estados Unidos, estes questionários têm sido subutilizados na primeira abordagem a estes indivíduos e a comunidades escolares.

O exame físico é também muito importante. A detecção de um sopro cardíaco, embora seja relativamente comum na população jovem, pode estar associado a uma obstrução à saída de sangue do ventrículo esquerdo como acontece na Miocardiopatia Hipertrófica. Maron B.J. (1997) explica que o sopro característico na Miocardiopatia Hipertrófica é um sopro de ejeção sistólico, com maior intensidade no bordo esquerdo e superior direito do esterno e sem irradiação. Refere ainda que, em apenas 25% dos pacientes com Miocardiopatia Hipertrófica com obstrução do fluxo de saída de sangue do ventrículo esquerdo em repouso, é provável detectar um sopro durante o exame físico. Na síndrome de Marfan é também possível detectar um sopro correspondente a uma estenose aórtica, ou seja, um sopro sistólico em crescendo-decrescendo, ouvido com maior intensidade nos bordos superiores do esterno e com irradiação para o pescoço. Qualquer sopro diastólico é considerado patológico e requer um ecocardiograma para diagnóstico de patologia cardíaca subjacente. Maron B.J. et al (2005) lembram que, no exame físico, também deve constar a medição da tensão arterial, já que a presença de hipertensão, um sinal pouco frequente nos jovens saudáveis, pode ser o ponto de partida para a pesquisa de causas secundárias de hipertensão arterial como Miocardiopatia Hipertrófica, Estenose aórtica, Coartação da aorta e Síndrome de Marfan.

O grande desafio, no que diz respeito ao diagnóstico de doenças cardíacas, que podem colocar os atletas em risco de morte súbita, está nos casos de indivíduos assintomáticos e aparentemente saudáveis. Eckart R.E. et al (2004) estimam que, em 50 a 80% dos atletas com doença não diagnosticada, a morte súbita é a primeira manifestação da doença cardíaca. Apenas 21% dos atletas que morrem com Miocardiopatia Hipertrófica (Maron B.J. et al - 1996) e 44% dos atletas que morrem de anomalia na artéria coronária (Basso C. et al – 2000) possuem sinais ou sintomas de doença cardiovascular anos antes da sua morte.

Assim, uma vez que a história clínica pessoal e familiar e a realização de exame físico falham na detecção segura das principais causas de morte súbita em atletas, Corrado D. et al (2005) defendem a adição de exames complementares de diagnóstico, como o ECG e/ou a ecocardiografia, ao exame diagnóstico destes indivíduos. O objectivo é aumentar as possibilidades de diagnóstico de doenças cardíacas obscuras. Defendendo um novo protocolo de diagnóstico, Montgomery J.V. (2005) refere que o ECG é anormal em mais de 90% dos casos de Miocardiopatia Hipertrófica, e pode detectar canalopatias como a Síndrome do QT longo e a Síndrome de Brugada. Contudo, o ECG é relativamente pouco específico, devido à elevada frequência de alterações encontradas neste exame em atletas com adaptações fisiológicas cardíacas normais.

A adição de um exame cardiovascular não invasivo como o ECG com 12 derivações ao processo de diagnóstico dos atletas de competição é, então, tópico de grande debate em cardiologia e na medicina do desporto. Os prós e contras da utilização do ECG no rastreio destes indivíduos, bem como os estudos realizados até hoje que dizem respeito a essa controvérsia, serão abordados no próximo capítulo.

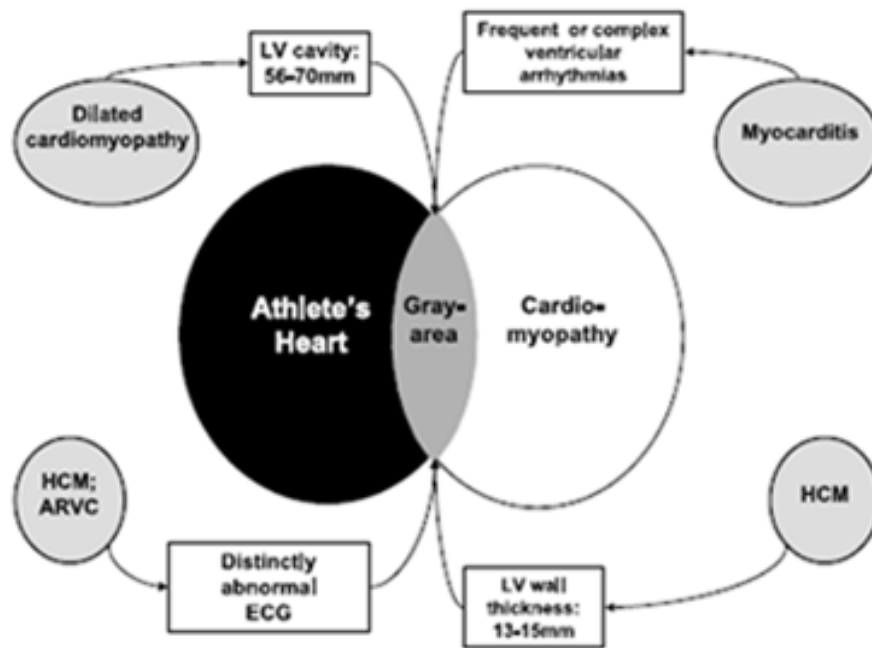
Será também importante perceber a sensibilidade e especificidade do ECG no diagnóstico das várias condições que colocam os atletas de competição em risco de morte súbita (Figura 9).

Pelliccia A. et al (2006) referem que a ecocardiografia bidimensional, é o exame “gold standard” para a detecção da Miocardiopatia Hipertrófica, demonstrando a existência de uma parede do ventrículo esquerdo assimetricamente espessada. A ecocardiografia pode também detectar outras anomalias relevantes responsáveis por morte súbita em atletas como a estenose aórtica, prolapso da válvula mitral, cardiomiopatia dilatada e Displasia Arritmogénica do ventrículo direito. Mesmo assim, este exame de diagnóstico não garante a detecção de todas as anomalias cardíacas possíveis.

Diagnosis of Heart Disease	ECG Abnormalities
Arrhythmogenic RV dysplasia	T-wave inversions anteriorly Epsilon wave RBBB (complete or incomplete) Rarely normal
HCM	LV hypertrophy Pseudoinfarct with q waves anteriorly Rarely normal
Idiopathic dilated cardiomyopathy	LBBB Prolonged QT Can be normal
Long QT syndrome	Prolonged QT Abnormal appearance of ST segment
Short QT syndrome Brugada Syndrome	Short QT RBBB (complete or incomplete) ST elevation anteriorly Changes can vary with time
Anomalous coronary artery	Typically no abnormalities
Coronary artery disease	Typically no abnormalities Q waves ST segment abnormalities
WPW	Short PR Delta waves Pseudoinfarct patterns

Figura 9 – Alterações electrocardiográficas encontradas nas diferentes causas de morte súbita em atletas. Link M.S.

Na realidade, algumas doenças são absolutamente indetectáveis, mesmo com a realização dos mais sofisticados exames de diagnóstico pelas mãos mais experientes. Por outro lado, muitas alterações encontradas em exames complementares de diagnóstico devem distinguir-se de alterações fisiológicas benignas que ocorrem no coração de atleta. Como mostra a Figura 10, existem alterações no coração de atleta saudável que se sobrepõem a alterações observadas ao ECG e ecocardiograma de indivíduos com patologias cardíacas como a Miocardiopatia Hipertrófica, Miocardite, Miocardiopatia dilatada ou Displasia Arritmogénica do ventrículo direito. Os atletas pertencentes à zona cinzenta constituem o principal problema do diagnóstico de doença cardiovascular em atletas.



HCM=hypertrophic cardiomyopathy ARVC=arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy
 ECG=electrocardiogram; LV=left ventricular.

Figura 10 – Diagnóstico diferencial entre coração de atleta saudável e patologias cardíacas. Zona cinzenta corresponde à sobreposição de hipertrofia fisiológica e cardiopatias (como Miocardiopatia Hipertrófica, Miocardite, Miocardiopatia Dilatada e Displasia Arritmogénica do ventrículo direito). Maron B.J. (2003)

6. Rastreio

“He who saves a single life saves the whole world”
Talmud Sanhedrin

A necessidade de realizar rastreio pré-participação em atletas de alta competição, é uma questão referida por Corrado D. et al (2005) como universalmente aceite. Com o conhecimento das lesões cardíacas responsáveis pela morte súbita cardíaca, tem sido possível uma visão mais abrangente sobre este tema. Deste modo, nalguns países, o rastreio pré-competição de todos os atletas com o objectivo de identificar aqueles com elevado risco de morte súbita cardíaca e abstê-los da participação em treinos e competições que exijam exercício físico vigoroso, está oficializado.

Maron B.J. et al (2007) referem que as recomendações da investigação e a melhor forma de acompanhar os atletas diferem de um lado do atlântico para o outro, sendo a prática actual muito variável. Europa e Estados Unidos estão, portanto, em desacordo no que diz respeito aos meios de diagnóstico a utilizar no rastreio de doença cardiovascular em atletas de competição.

6.1. O programa de rastreio em Itália

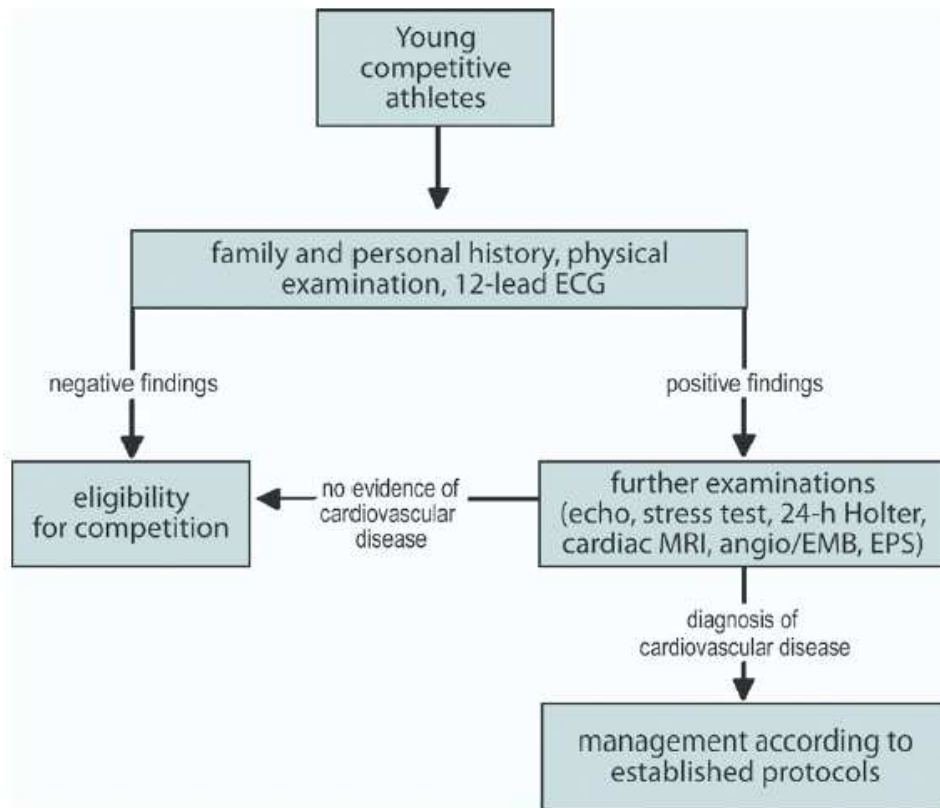


Figura 11 – Diagrama do protocolo de rastreio de patologia cardíaca em atletas implementado em Itália. A primeira abordagem inclui a história pessoal e familiar, o exame físico e o ECG de 12 derivações. São pedidos exames adicionais apenas nos indivíduos com alterações na avaliação inicial. Corrado D. et al (2005)

Pigozzi F. et al (2003) expõem o programa médico de rastreio sistemático de atletas de competição que foi implementado pela legislação italiana em 1982. Todos os indivíduos participantes num desporto de competição oficial são obrigados a submeter-se a uma avaliação médica e cardiovascular periódica para ficarem qualificados para a participação em desportos de competição. Essa avaliação inclui, por rotina, a realização de um ECG de 12 derivações após ser efectuada a história pessoal, história familiar e o exame físico cuidado. Se não forem encontradas alterações cardíacas promissoras de doença ou outra qualquer condição limitadora, obtêm um certificado de qualificação para a prática de desporto de competição. Pelo contrário, aqueles a quem se suspeitar de doença

cardiovascular são referenciados para centros clínicos apropriados para apuramento do diagnóstico e avaliação, de acordo com as *guidelines* italianas. Quando há alguma suspeita de doença cardíaca no primeiro nível de avaliação, são efectuados exames adicionais para confirmar o diagnóstico. Os médicos primariamente responsáveis pelo rastreio pré-competição em Itália são especialistas licenciados em medicina do desporto, que realizam a avaliação do atleta, geralmente, em clínicas apropriadas para esse fim, que estão presentes, praticamente, em todas as grandes comunidades do país. Cerca de 3 milhões de atletas de competição são sujeitos a avaliação completa anual no âmbito desse programa de *screening* para exclusão de doença cardiovascular. De acordo com as observações de Pelliccia A. et al (2000), a implementação do ECG de 12 derivações parece aumentar significativamente o poder de diagnóstico do rastreio. De facto, alterações no ECG são frequentemente encontradas em pacientes que possuem doenças cardíacas congénitas potencialmente letais, com excepção das anomalias da artéria coronária. Como já foi referido, Montgomery J.V. (2005) sublinha que essas alterações são detectadas em mais de 90% dos atletas com Miocardiopatia Hipertrófica, em 50 a 90% dos atletas com Displasia Arritmogénica do ventrículo direito e na quase totalidade dos atletas com síndrome de Wolff-Parkinson-White e com Canalopatias. Infelizmente, ocasionalmente, atletas de alta competição saudáveis, apresentam um ECG com características que mimetizam doenças cardíacas estruturais. Assim, uma vez que as alterações no ECG podem ser consequência da remodelação estrutural cardíaca que ocorre nos atletas de alta competição, Pelliccia A. et al (2006) indicam a utilização do ecocardiograma para realização de diagnóstico diferencial de tais observações. Apesar desses falsos positivos reduzirem o poder de diagnóstico do ECG, Pelliccia A. et al (2000) demonstraram que o ECG mantém um elevado valor preditivo negativo (cerca de 96%) (se o ECG for normal, a presença de doença cardíaca é remota).

Corrado D. et al (2006) analisaram os dados referentes a ocorrência de morte súbita cardíaca em atletas na região de Veneto em Itália, desde 1979 até 2004, e compararam-nos com os dados referentes à ocorrência do mesmo fenómeno em indivíduos não atletas da mesma região, no mesmo período de tempo. Os resultados demonstraram uma impressionante diminuição de 89% na incidência anual de morte súbita em atletas, que se deveu, principalmente, à redução do número de mortes súbitas por Miocardiopatia Hipertrófica. (Figura 12)

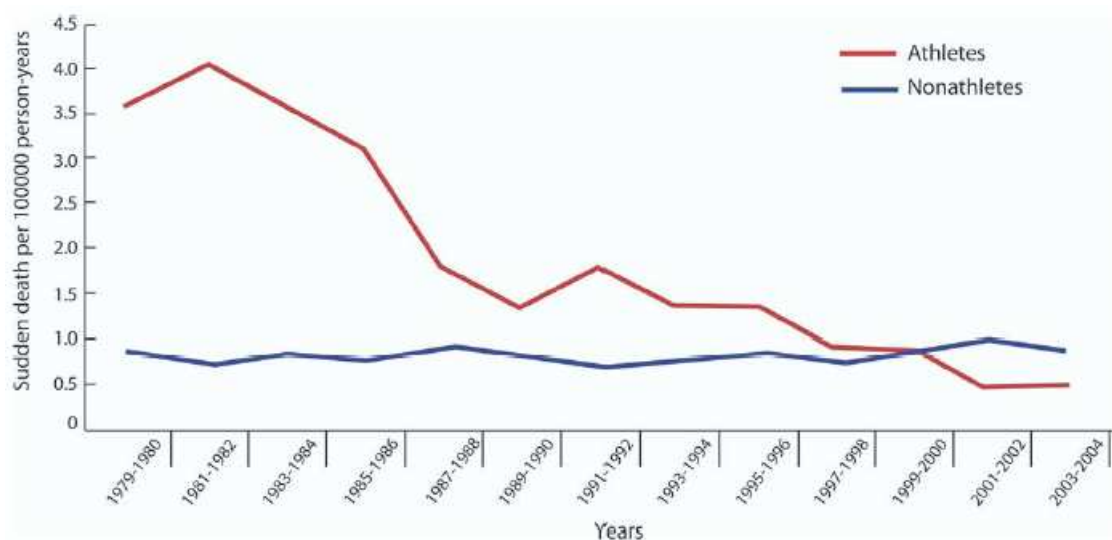


Figura 12 – Taxa de incidência anual de morte súbita cardíaca em atletas pertencentes ao programa de rastreio italiano e não-atletas, na região de Veneto em Itália, de 1979 a 2004 Corrado D. e tal (2006)

A efectividade do protocolo de rastreio italiano é sugerida pelos estudos de Corrado D. et al (1998) e Pelliccia A. et al (2006). Corrado D. et al (1998) reportaram o resultado do rastreio realizado a 33 735 atletas de competição não seleccionados da região de Veneto em Itália durante o período de 17 anos. Esse estudo revela que o número total de atletas desqualificados da participação num desporto de competição, nesse período de tempo, foi de 1058. Esses atletas foram submetidos à realização de ecocardiograma e 60% foram dispensados por anomalias cardiovascular, incluindo 22 atletas com Miocardiopatia

Hipertrófica (suspeitada pela história clínica, exame físico e alterações do ECG e confirmada por ecocardiografia). Todos os atletas desqualificados passaram por um período de *follow-up* de 8 anos, durante os quais um morreu subitamente. No que diz respeito aos atletas qualificados para participação no desporto de competição, registaram-se 49 mortes súbitas de causa cardiovascular durante a prática de exercício físico, que não foram diagnosticadas quando submetidos ao protocolo de rastreio. Dessas 49 mortes súbitas, apenas uma foi causada pela Miocardiopatia Hipertrófica, sendo a causa líder de morte súbita nesta série a Displasia Arritmogénica do ventrículo direito, que foi causa de morte em 11 atletas (22,4%). Estes dados sugerem que o programa de rastreio nacional italiano é efectivo na detecção da causa mais prevalente de morte súbita cardíaca em atletas, a Miocardiopatia Hipertrófica. No que diz respeito à Displasia Arritmogénica do ventrículo direito, há que referir que em 1998 era uma doença pouco conhecida, não havendo ainda critérios específicos de diagnóstico. Hoje, a detecção desta patologia é um dos principais objectivos do protocolo italiano e, por isso, o número de mortes súbitas relacionadas com a Displasia Arritmogénica do ventrículo direito irá, provavelmente, diminuir nos próximos tempos.

Pelliccia A. et al (2006) reportaram a única experiência do *Institute of Sports Medicine and Science* em Roma, uma divisão médica que é responsável pela avaliação médica dos atletas de competição considerados de elite, para que façam parte das equipas nacionais e internacionais. Entende-se por atletas de elite, aqueles que obtiveram qualificação para o desporto de competição, de acordo com o rastreio nacional italiano e, portanto, a quem terá sido excluído o diagnóstico de Miocardiopatia Hipertrófica, bem como de outras doenças cardíacas, com base na história clínica, exame físico e ECG de 12 derivações. Durante o período de 9 anos (1990-1998), 4485 atletas de elite foram referenciados consecutivamente ao *Institute of Sports Medicine and Science*, com o

objectivo de confirmar a ausência (ou verificar a presença) de Miocardiopatia Hipertrófica, através da realização do ecocardiograma. 35 desses atletas foram excluídos da análise por ecocardiogramas tecnicamente insatisfatórios. Os 4450 atletas que fizeram parte do estudo eram todos de raça caucasiana, com excepção de 3 afro-americanos. As idade rondavam em média os 24 +/- 6 anos e eram predominantemente do sexo masculino (74%). Tratavam-se de atletas de 38 desportos diferentes (maioria futebol, remo ou canoagem) que já tinham treinado intensivamente durante mais de 2 anos consecutivos (média 7). O diagnóstico de Miocardiopatia Hipertrófica foi baseado na ecocardiografia, nomeadamente nas evidências de hipertrofia (espessura da parede superior a 13mm) e ventrículo esquerdo não dilatado, na ausência de outra doença cardíaca ou sistémica que pudesse conduzir a estas alterações cardíacas. Para a avaliação completa destes atletas de elite, foi necessária a utilização, em alguns deles, de outros exames complementares de diagnóstico como a ressonância magnética cardíaca, angiografia coronária, biopsia do miocárdio, estudo electrofisiológico com estimulação ventricular programada e teste genético. Em cerca de 98,8% dos indivíduos estudados, o diagnóstico da Miocardiopatia Hipertrófica foi excluído pelo ecocardiograma, baseado: na presença de uma espessura da parede do ventrículo esquerdo normal (7-12mm), na ausência de obstrução à saída de sangue do ventrículo esquerdo e na ausência de movimento anterior sistólico da válvula mitral. Cerca de 41 atletas apresentaram hipertrofia do ventrículo esquerdo, 37 dos quais (todos homens) com aumento da espessura da parede do ventrículo esquerdo de 13 a 15mm, associado a alargamento da cavidade (dimensão transversal no final da diástole de 55 a 65mm). Todos apresentavam uma função sistólica normal (FE>50%), sem obstrução na saída de sangue do ventrículo esquerdo; 28 atletas apresentaram alterações ao ECG. Estas alterações de espessura da parede observadas representam o principal problema no diagnóstico de patologia cardíaca em atletas, uma vez que podem corresponder a variações fisiológicas, que ocorrem no coração de atleta

saudável, ou a doença cardiovascular como a Miocardiopatia Hipertrófica. As alterações observadas à ecocardiografia e ECG foram consideradas, na maioria dos casos, fisiológicas e resultantes da remodelação normal da estrutura cardíaca do atleta. Contudo, em 4 atletas, o diagnóstico foi duvidoso, uma vez que apresentavam uma espessura do septo ventricular de 13mm, associada à cavidade do ventrículo esquerdo não dilatada. Foram por isso considerados como pertencentes à “zona cinzenta”. Seguiram-se esses 4 atletas em *follow-up* durante cerca de 8 a 12 anos, concluindo-se, através da ecocardiografia e de outros exames complementares de diagnóstico, que 2 apresentavam alterações compatíveis com Miocardiopatia Hipertrófica. Foram então excluídos do treino de competição, de acordo com as *guidelines* italianas. O estudo reportado por Pelliccia A. et al (2006), além de provar a efectividade do protocolo de rastreio italiano, veio demonstrar que o ecocardiograma não parece melhorar significativamente a eficácia do rastreio da Miocardiopatia Hipertrófica. Identificaram-se ainda outras anomalias estruturais cardíacas em 12 dos 4450 atletas.

Os estudos de Corrado D. et al e Pelliccia A. et al vieram confirmar a efectividade do protocolo de rastreio implementado em Itália na detecção de atletas com Miocardiopatia Hipertrófica, sendo, actualmente, o número de mortes súbitas em atletas por esta causa, idêntico ao da população geral italiana (Figura 12). O protocolo de rastreio apresentado por Itália parece ser bastante efectivo. Contudo torna-se importante referir as condicionantes dos estudos realizados. A população avaliada era constituída por atletas de elite, de raça branca, com média de idade nos 24 anos. Uma vez que, segundo Dickinson (2005), os parâmetros do ECG diferem em crianças de idade escolar e adolescentes e a expressão fenotípica das doenças genéticas causadoras de morte súbita em atletas pode estar ausente até à adolescência, o padrão de rastreio italiano pode não ser viável em atletas com idade inferior a 17 anos, ou em grupos de diferentes etnias. A experiência italiana tem, portanto, falhas. Segundo Corrado D. (2006), trata-se de um estudo não randomizado/padronizado,

retrospectivo e, apesar do ECG ter sido responsável pelos resultados obtidos, é possível que os resultados favoráveis possam ter sido devidos a outros factores, como a realização meticulosa de história clínica e exame físico por médicos bem treinados no rastreio. O grupo de atletas sobreviventes, mas que foram desclassificados e impedidos de praticar desporto de competição, foi de apenas 11% de todos os atletas da região de Veneto e foram observados somente por um único centro de medicina do desporto de uma cidade – Pádua.

Apesar disso, segundo Corrado D. et al (2005), o modelo italiano tem inspirado a secção de desporto da *Sociedade Europeia de Cardiologia*, que propôs, em 2005, um protocolo europeu para o rastreio cardiovascular e prevenção de morte súbita cardíaca em jovens atletas. As suas recomendações foram baseadas no modelo italiano, o único que provou efectividade na detecção de doença cardíaca, potencialmente fatal, num grande número de atletas, particularmente da Miocardiopatia Hipertrófica. Foi, por isso, considerado o melhor na prevenção da morte súbita de jovens atletas de competição.

Esse protocolo foi implementado nos países europeus e impõe a realização de rastreio anual aos atletas de competição, com história pessoal e familiar, exame físico e ECG 12 derivações. Segundo Nicole M. et al (2006), também a FIFA (Federação internacional de associações de Football) teve como base o protocolo italiano de rastreio cardiovascular para avaliar todos os jogadores de futebol que participaram no campeonato mundial de 2006, na Alemanha.

6.1.1 A importância do ECG

Pelliccia A. et al (2000) estudaram cerca de 1050 atletas italianos entre 1993 e 1995 para correlacionar as alterações encontradas no ECG dos atletas e a sua morfologia cardíaca. A avaliação foi feita através do ECG e do ecocardiograma. O ECG mostrou ter uma

sensibilidade de 51%, uma especificidade de 61%, um valor preditivo positivo de 7% e um valor preditivo negativo de 96%. A maioria das patologias responsáveis pela morte súbita em atletas mostra alterações ao ECG semelhantes. Essas mesmas alterações podem também ser observadas num atleta saudável devido à normal adaptação fisiológica que ocorre no coração de atleta.

Assim, torna-se necessário seguir algumas regras simples na interpretação do ECG de atletas. (Figura 13). Corrado D. et al (2007) afirmam que os médicos especialistas italianos que realizaram os rastreios, sendo profissionais treinados especificamente na interpretação de ECGs de atletas e com uma vasta experiência na área, tiveram um papel crucial na realização com adequada precisão da primeira linha de rastreios. A interpretação errada do ECG, por médicos inexperientes, pode levar a consequências médicas sérias e reduzir o custo/utilidade do processo de rastreio. Nessa situação, os atletas podem ser desnecessariamente desclassificados da competição por alterações no ECG que podem estar presentes em atletas saudáveis. Pelo contrário, sinais de potencial doença cardíaca orgânica, como inversão de ondas T, podem ser mal interpretados como variantes normais do ECG de atletas. Assim, Corrado D. et al (2007) distinguiram 2 grupos de alterações ao ECG. Esses grupos foram formados com base na prevalência das alterações, relação das mesmas com o exercício físico, inerência ao risco cardiovascular e necessidade de investigação clínica mais aprofundada para confirmar ou excluir doença cardíaca subjacente (Figura 13).

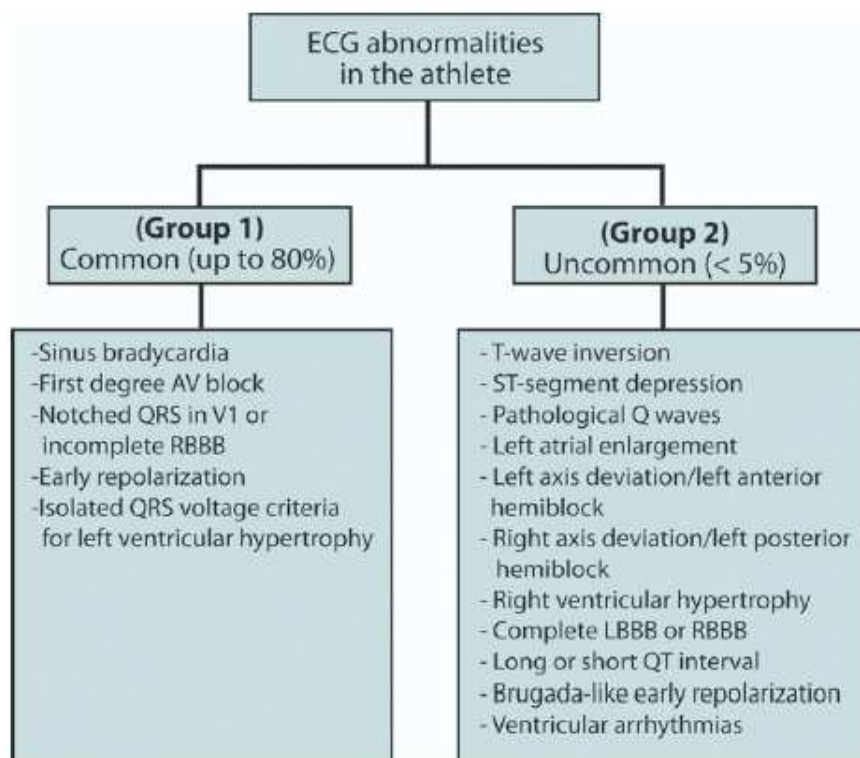


Figura 13 – Classificação das alterações encontradas no ECG de atletas. Mais de 80% dos atletas apresenta as alterações electrocardiográficas representadas à esquerda. Deste modo, os atletas do grupo 1 não estão associados a um risco cardiovascular aumentado, sendo considerado legítima a sua participação em desportos de competição sem avaliação adicional. À direita (grupo 2) estão representadas as alterações electrocardiográficas pouco comuns em atletas. Estas alterações deverão ser consideradas como expressão de possível patologia cardíaca subjacente, estando associadas a um maior risco de morte súbita cardíaca. Corrado D. et al (2007)

De acordo com a experiência italiana, as limitações económicas, existentes na utilização de exames de diagnóstico mais caros nos atletas do grupo 2, resultam numa contenção de custos e melhoria da eficácia do rastreio. O trabalho de Pelliccia A. et al (2000) tem também contribuído substancialmente para interpretação do ECG, mostrando que o aspecto do mesmo está dependente do tipo de desporto e do sexo do atleta.

O ECG tem sido considerado pouco específico devido ao elevado nível de falsos positivos que apresenta. Contudo, Corrado D. et al (2006) reportaram o estudo realizado a 42 386 atletas que foram rastreados com história clínica, exame físico e ECG. A percentagem de falsos positivos nesse estudo (utilizando o ecocardiograma para confirmar)

não excedeu os 9%. A experiência italiana tem assim desaprovado a ideia geral do ECG ser um exame pouco específico. Mesmo assim, um teste de rastreio não tem como objectivo realizar um diagnóstico mas, pelo contrário, utiliza-se para separar indivíduos saudáveis daqueles com maior probabilidade de ter doença. Estes serão então, posteriormente, referenciados para avaliação clínica com mais exames complementares, com o objectivo de chegar a um diagnóstico.

6.2. A posição dos Estados Unidos da América

Family History

1. Premature sudden cardiac death
2. Heart disease in surviving relatives less than 50 years old

Personal History

3. Heart murmur
4. Systemic hypertension
5. Fatigue
6. Syncope/near-syncope
7. Excessive/unexplained exertional dyspnea
8. Exertional chest pain

Physical Examination

9. Heart murmur (supine/standing*)
10. Femoral arterial pulses (to exclude coarctation of aorta)
11. Stigmata of Marfan syndrome
12. Brachial blood pressure measurement (sitting)

*In particular, to identify heart murmur consistent with dynamic obstruction to left ventricular outflow.

Figura 14 – Recomendações da *American Heart Association* em 1996 para rastreio cardiovascular de atletas de competição. Maron B.J. et al (1996)

Em 1996, a *Sudden Death Committee* e a *Congenital Cardiac Defects Committee* da *American Heart Association* aprovaram uma declaração com as *guidelines* de rastreio cardiovascular pré-competição de jovens atletas (Figura 14). O protocolo recomendado inclui, segundo Maron B.J. et al (1996), a história clínica completa e realização de exame físico, com medição da tensão arterial na artéria branquial. Apesar deste protocolo ter as vantagens de ser mais barato e mais facilmente implementado numa população numerosa, tem um potencial limitado no que diz respeito à detecção da maioria das doenças cardiovasculares associadas à morte súbita em atletas. De facto, como já foi referido, a maior parte dos indivíduos com doença cardíaca não tem história familiar de morte súbita prematura e raramente apresenta sintomatologia cardíaca. A maioria dos jovens atletas que morrem de forma súbita por Miocardiopatia Hipertrófica, Displasia Arritmogénica do ventrículo direito ou Anomalia da Artéria Coronária, nunca apresentou sintomas antes do

evento trágico. O exame físico é, geralmente, completamente normal, sendo a detecção da Miocardiopatia Hipertrófica muitas vezes impossível, já que os indivíduos não apresentam alterações do gradiente de saída em condições de repouso e, por isso, não é audível (ou é de muito difícil percepção) o sopro cardíaco à auscultação. Além disso, o exame físico não identifica atletas com anomalias coronárias congénitas ou canalopatias.

Nas séries reportadas por Maron B.J. et al (1996), dos 134 jovens atletas que morreram subitamente por causa cardíaca, 115 tinham sido previamente avaliados através da história clínica e exame físico. Contudo, a suspeita da existência de doença cardíaca tinha surgido em apenas 4 atletas (3%), e só um deles foi correctamente diagnosticado com Síndrome de Marfan.

Maron B.J. et al (2007) referem que, de facto, o modelo da *European Society of Cardiology* no qual o ECG é sistematicamente incluído no protocolo de rastreio, é uma proposta benéfica e admirável com merecida consideração. Também não há dúvida que os fundamentos médicos e humanitários da *American Heart Association* apoiam qualquer iniciativa com potencial para identificar anomalias cardíacas adversas. Por outro lado, encarando o panorama dos Estados Unidos, não é possível ignorar os factores epidemiológicos, sociais e económicos que têm impacto nesta proposta e que fazem do modelo europeu uma proposta impraticável por uma série de razões. Em primeiro lugar, não existe uma estrutura e recursos suficientes que permitam o rastreio de todos os atletas de equipas de competição numa base nacional. A organização de uma estrutura de origem com esse fim parece pouco provável, dado o elevado número da população dos Estados Unidos (300 milhões de habitantes, 5 vezes mais que a população italiana), e o potencial grupo de atletas a ser avaliado (cerca de 10 milhões). Outro entrave é a ampla distribuição geográfica da população a rastrear, atendendo a que pertencem a diferentes áreas urbanas e rurais.

Fuller C.M. (2000) considerou a introdução do ECG de 12 derivações no protocolo de rastreio nas escolas Americanas, contudo, concluiu que, entre a história clínica, o exame físico, o ECG de 12 derivações e a ecocardiografia bidimensional, o ECG de 12 derivações representa a modalidade de rastreio com maior valor de custo/efectividade. Maron B.J. (2005) afirmou que a adopção de um protocolo de rastreio formalizado nos Estados Unidos da América como o que foi proposto pela *Sociedade Europeia de Cardiologia* é improvável. Os recursos financeiros, mão-de-obra e toda a logística, requeridos por um protocolo de rastreio nacional, seriam enormes, sendo, obviamente, necessário subsídio governamental. Além disso, o custo/efectividade do programa será alvo de crítica, uma vez que se esperaria que milhares de atletas fossem avaliados num curto espaço de tempo antes do treino dos vários desportos.

Numa sociedade heterogénea, como a deste país, é pouco provável que a morte súbita em jovens atletas (que é relativamente pouco comum), alcance prioridade suficientemente elevada quando em competição com outros problemas de saúde pública.

Para além dos factores sociais, constata-se outro problema que influenciaria a viabilidade do programa de rastreio: os resultados “borderline” ou falsos positivos, que ocorrem frequentemente na interpretação do ECG. A ambiguidade do diagnóstico com ECG acentua-se quando o rastreio é efectuado numa população de atletas muito numerosa, devido à elevada frequência de alterações no ECG, associadas a adaptações fisiológicas que ocorrem no coração de atleta.

Assim, segundo Maron B.J. (2007), a *American Heart Association* propôs novamente, em 2007, um protocolo de rastreio aos atletas de competição, recomendando de igual modo, a realização de história clínica pessoal e familiar e exame físico. As recomendações da *American Heart Association* consistem em 12 itens (8 para a história pessoal e familiar e 4 para o exame físico) (Figura 15) sendo considerados uma estratégia

potencialmente efectiva no aumento da suspeita de doença cardiovascular. Se um ou mais dos 12 itens apresentarem alterações, é considerado razão suficiente para realizar uma pesquisa mais completa a nível cardiovascular. Se não forem encontradas alterações, deve-se continuar a avaliação nos três anos subsequentes. Tal como em 1996, as recomendações da *American Heart Association* de 2007 foram baseadas numa análise cuidada dos factores médicos e económicos, bem como das considerações práticas.

Medical history*

Personal history

1. Exertional chest pain/discomfort
2. Unexplained syncope/near-syncope†
3. Excessive exertional and unexplained dyspnea/fatigue, associated with exercise
4. Prior recognition of a heart murmur
5. Elevated systemic blood pressure

Family history

6. Premature death (sudden and unexpected, or otherwise) before age 50 years due to heart disease, in ≥ 1 relative
7. Disability from heart disease in a close relative <50 years of age
8. Specific knowledge of certain cardiac conditions in family members: hypertrophic or dilated cardiomyopathy, long-QT syndrome or other ion channelopathies, Marfan syndrome, or clinically important arrhythmias

Physical examination

9. Heart murmur‡
10. Femoral pulses to exclude aortic coarctation
11. Physical stigmata of Marfan syndrome
12. Brachial artery blood pressure (sitting position)§

*Parental verification is recommended for high school and middle school athletes.

†Judged not to be neurocardiogenic (vasovagal); of particular concern when related to exertion.

‡Auscultation should be performed in both supine and standing positions (or with Valsalva maneuver), specifically to identify murmurs of dynamic left ventricular outflow tract obstruction.

§Preferably taken in both arms.³⁷

Figura 15 – Recomendações da *American Heart Association* de 2007 para rastreio cardiovascular de atletas de competição. Maron B.J. (2007)

Contudo, a qualidade do rastreio cardiovascular realizado aos atletas de estabelecimentos de ensino dos Estados Unidos é baixa. Numa ampla pesquisa reportada por Pfister et al (2000), 97% dos 879 estabelecimentos de ensino inspeccionados tinham indicação para realizar alguma forma de rastreio pré-competição dos alunos. Porém, apenas 26% dos estabelecimentos tinha esta prática, considerando que 24% utilizavam 4 ou menos dos 12 parâmetros recomendados pelas *guidelines* da *American Heart Association*. Além disso, uma ampla variedade de indivíduos, médicos e não médicos, era responsável pelo rastreio cardiovascular pré-competição.

Maron B.J. (2007) verificou também que a *National Federation of State High Schools* não tem desempenhado o papel primário de controlo regrador do design, performance e qualidade no processo de rastreio das escolas, preferindo deixar essa autoridade a cada associação individualmente.

Segundo Maron B.J. (2007) a adesão aos protocolos de rastreio poderia resultar na identificação de muitos mais atletas com doença cardíaca e assim provocar um impacto positivo na saúde dos atletas, aumentando a segurança dos desportos de competição. Gomez J.E. et al (1999) defendem que os melhoramentos no processo de rastreio, no que diz respeito à recolha da história clínica e realização de um exame objectivo cuidado, resultariam, sem dúvida, na identificação de um maior número de atletas subdiagnosticados com anomalias cardíacas clinicamente relevantes. Um rastreio, standard a nível nacional, dos estabelecimentos de ensino, seguindo as recomendações da *American Heart Association*, seria a melhor medida prática a seguir para alcançar este objectivo.

No que diz respeito aos jogos olímpicos, Maron B.J. et al (2007) referem que, desde 1996 que a equipa médica da *US Olympic Committee* tem aderido ao rastreio dos atletas através da história clínica e exame físico, no formato recomendado pelas *guidelines* da *American Heart Association*. O procedimento é efectuado durante 4 a 6 semanas antes dos

jogos olímpicos de Verão e de Inverno. Exames não invasivos são realizados apenas quando justificados pela história e exame físico.

7. Desclassificação dos atletas com anomalias cardíacas

Quando uma anomalia cardiovascular é identificada num atleta de competição, há uma série de questões a considerar: Qual o risco de ocorrer morte súbita se o atleta continuar a praticar desporto de competição? Será que o risco de morte súbita diminui se o atleta parar de praticar desporto de competição? Quais os critérios que deverão ser usados para qualificar ou desqualificar um atleta de competição?

De acordo com a *36th Bethesda Conference* (2005), reportada por Maron BJ et al (2005), o risco de morte súbita cardíaca, associada ao desporto de competição em atletas com doença cardiovascular diagnosticada, é controlável através da restrição apropriada da prática de exercício de competição.

As recomendações da *36th Bethesda Conference* fornecem referências claras úteis à prática clínica. Refere-se apenas aquelas que dizem respeito às duas principais patologias abordadas como causa de morte súbita em atletas: a Miocardiopatia Hipertrófica e a Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito.

Quanto à Miocardiopatia Hipertrófica: 1) Atletas com diagnóstico clínico inequívoco ou provável de Miocardiopatia Hipertrófica devem ser excluídos da maioria dos desportos de competição, havendo uma possível exceção para desportos de baixa intensidade como o golf ou o bowling. (classe IA). Estas recomendações são independentes da idade, sexo, aparência fenotípica e não diferem para atletas com ou sem sintomas, obstrução à saída do sangue do ventrículo esquerdo ou tratamento prévio medicamentoso, cirúrgico, ablação septal, pacemaker ou cardiodesfibrilhador implantável. 2) Apesar da significância clínica do genótipo positivo/fenótipo negativo de um indivíduo, não há dados convincentes, até ao momento, com os quais se possa excluir estes pacientes do desporto de competição, particularmente na ausência de sintomatologia cardíaca ou história familiar de morte súbita.

Quanto à Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito: 1) Atletas com diagnóstico provável ou definitivo de Displasia Arritmogénica do Ventrículo Direito deverão ser excluídos da maioria dos desportos de competição, com possível excepção para aqueles de baixa intensidade (classe IA). Em algumas doenças adquiridas, como a Miocardite ou o Commotio Cordis, admite-se um período de abstinência de treino e competição temporário, seguido de um começo de actividade, se for confirmada a resolução da doença.

Existem, no entanto, alguns problemas. Maron B.J. (2002) refere que, para os atletas com anomalias cardiovasculares correspondentes à já referida “zona cinzenta”, o risco associado a exercício físico intenso pode não ser passível de quantificação precisa, dadas as imprevisíveis condições fisiológicas a que estão expostos. Não existem, portanto, critérios específicos para estes indivíduos. Por outro lado, nem todos os atletas com patologia morrem subitamente durante a actividade física intensa, podendo algumas desclassificações ser injustificadas.

Os participantes da *Bethesda Conferences* baseiam-se na premissa de que o treino e competição intensos aumentam o risco de morte súbita em atletas com doença cardíaca susceptível, e que esse risco é, provavelmente, reduzido pela paragem temporária ou permanente da prática de desporto. As presentes recomendações formuladas em relação aos níveis de actividade desportiva permitida são consideradas, por muitos, conservadoras, assumindo-se, uma postura prudente. No entanto, o risco absoluto não pode ser determinado com certeza em cada atleta, podendo até ser bastante baixo em muitos indivíduos. Neste momento, as ferramentas de estratificação de risco adicional não estão disponíveis de forma independente e precisa. Assim, é possível que estas recomendações possam, ocasionalmente, conduzir à desclassificação desnecessária de alguns atletas. Esta é, para já, uma situação inevitável que, infelizmente, leva à perda de auto-confiança, bem-estar físico e também da segurança financeira dos atletas em questão.

Deste modo, a *36th Bethesda Conference* recomenda medidas prudentes, não muito permissivas nem restritivas, que não devem ser consideradas como normas rígidas. O especialista responsável pelo atleta deve avaliar a resposta psicológica bem como outros factores clinicamente relevantes do atleta, e adoptar recomendações um pouco diferentes, se assim considerar mais indicado.

A desqualificação apropriada do desporto é apenas uma forma de reduzir o risco de morte súbita. Cada doença tem os seus algoritmos próprios de tratamento, os quais podem incluir o implante de um cardiodesfibrilhador implantável, em pacientes seleccionados de alto risco.

8. A utilização do Cardiodesfibrilhador implantável em doentes com Miocardiopatia Hipertrófica

A importância da identificação através do rastreio de atletas assintomáticos com doença cardíaca assenta na possibilidade de prevenção da morte súbita cardíaca dos mesmos. Corrado D. et al (1998) referem que a prevenção desse fenómeno é conseguida através de medidas como a modificação do estilo de vida, incluindo a restrição da actividade desportiva e tratamento profilático concomitante com drogas anti-arrítmicas, beta-bloqueantes ou a colocação de cardiodesfibrilhador implantável. Os atletas que não obtêm qualificação para a competição têm pela frente um notável percurso clínico de longa duração.

Segundo Maron B.J. et al (2000), o cardiodesfibrilhador implantável (CDI) demonstra efectividade na prevenção da morte súbita na Miocardiopatia Hipertrófica. Deste modo, os clínicos serão cada vez mais confrontados com a decisão da participação em desportos de competição de atletas com cardiodesfibrilhador implantado. Apesar da efectividade do CDI ser demonstrada por Maron B.J. et al (2000) através de estudos observacionais, o ambiente fisiológico existente em atletas com Miocardiopatia Hipertrófica (incluindo o volume intravascular, os distúrbios electrolíticos, a actividade neurohormonal e o potencial para a isquémia do miocárdio), associado ao exercício físico, tornam a fiabilidade absoluta do CDI imprevisível. Além disso, há a possibilidade de mau funcionamento do aparelho e o risco de lesão traumática do atleta, que poderá conduzir tanto a uma descarga apropriada como inapropriada do CDI. Por isso, a colocação do CDI num paciente com Miocardiopatia Hipertrófica, apesar de ser eficaz na prevenção da morte súbita, poderá, de acordo com a *36th Bethesda Conference*, não modificar as recomendações para a prática de exercício físico intenso, nomeadamente a restrição da participação em desportos de competição, a não ser que sejam de baixa intensidade.

9. O papel do desfibrilhador automático externo

No ataque ao problema da morte súbita cardíaca, é irrealista assumir que qualquer medida tomada terá um impacto maior se for implementada de forma singular.

De acordo com as observações de Myerburg R.J. (2001), o número de mortes súbitas cardíacas que ocorrem num ambiente extra hospitalar é elevado, não sendo previsível, com grande precisão, o perfil de risco na maioria dos casos clínicos.

Devido ao facto da maioria dos casos de morte súbita cardíaca extra hospitalar ocorrerem na sequência de uma fibrilhação ventricular, têm emergido as estratégias de “desfibrilhação básica” para a comunidade como medida de combate ao fenómeno.

Segundo Cobb L.A. et al (1992), o momento em que se deve desfibrilhar é o factor mais importante para a sobrevivência dos indivíduos que sofrem de fibrilhação ventricular. Assim, a implementação de um sistema de rápido acesso ao desfibrilhador tem evoluído desde 1960, quando os desfibrilhadores portáteis começaram a estar disponíveis. Capucci A. et al (2002) referem que os primeiros sistemas foram sendo substituídos, anos mais tarde, por desfibrilhadores automáticos externos com a finalidade de serem utilizados por pessoas sem formação médica, como guardas, policias ou assistentes de bordo. Mais recentemente, foram dirigidos a indivíduos com treino mínimo ou sem treino, podendo ser utilizados em locais públicos como aeroportos, centros comerciais, supermercados, estádios e hospitais, sendo também sugerida a utilização em habitações particulares.

Apesar da taxa de sobrevivência em fenómenos cardíacos que ocorrem fora do hospital ser bastante inferior ao desejável, as estratégias implementadas fora dos hospitais aumentaram as taxas de sobrevivência, principalmente devido a uma resposta mais atempada ao fenómeno. Valenzuela T.D. et al (2000) referem que esta estratégia melhorou a sobrevivência destes casos para cerca de 50%. Contudo, Marengo J.P. et al (2001) referem

que estão a ser estudados métodos de acesso público ao desfibrilhador de forma mais rápida e eficaz, que parecem ter um maior potencial na taxa de sobrevivência destes indivíduos.

A possibilidade de ressuscitar prontamente e com sucesso condiciona a sobrevivência do atleta a longo prazo. Por isso, Marengo J.P. et al (2001) consideram razoável existir um desfibrilhador automático externo (AED) disponível para uso em estabelecimentos de ensino, centros de treino, pavilhões desportivos e estádios. Contudo, a disponibilidade do AED nos eventos desportivos não deve ser encarada como uma protecção absoluta para eventos cardíacos fatais, e também não deverá impedir as restrições de participação em desportos de competição nos atletas com doença cardíaca diagnosticada.

As Recomendações da *Bethesda Conference* são as seguintes: 1) O desfibrilhador automático externo deverá estar disponível em estabelecimentos de ensino frequentados por atletas em programas de competição. Os dispositivos deverão ser implementados de modo a proporcionar um tempo de resposta em menos de 5 minutos. 2) A resposta inicial a uma suspeita ou identificação de um evento cardíaco súbito deverá ser o contacto imediato aos serviços de emergência médica, seguido (ou concomitante com) da iniciação da ressuscitação cardiopulmonar ou utilização do desfibrilhador automático externo.

10. Conclusão

Apesar da morte súbita em atletas apresentar-se como um fenómeno raro, a sua abordagem revela-se de extrema importância, já que ocorre em indivíduos aparentemente saudáveis e com grande potencial para uma sobrevida longa. Para que isso aconteça, será imprescindível a realização de uma avaliação exacta e rigorosa dos atletas antes da participação em treinos e desportos de competição, de modo a identificar todos os atletas com alterações cardíacas que podem conduzir a uma morte súbita aquando da prática de exercício físico intenso.

Assim, torna-se essencial aplicar o melhor método de rastreio. O ideal seria que existisse um exame “gold standard” capaz de detectar a variedade de efeitos primários e secundários que se encontram “escondidos” até ao momento em que se revelam da pior forma: uma morte súbita e inesperada.

O ECG demonstrou ser um exame eficaz na detecção da principal doença cardíaca causadora da morte súbita, a Miocardiopatia Hipertrófica, essencialmente por este apresentar um valor preditivo negativo de 90%.

A principal causa de morte súbita em atletas é subdiagnosticada quando apenas consta, na avaliação dos atletas, a realização da história clínica e exame físico.

O protocolo de rastreio italiano demonstrou, assim, ser um modelo a seguir por todos os países europeus, defendendo a utilização do ECG de 12 derivações no rastreio de todos os atletas de competição. Existem, contudo, dificuldades no diagnóstico de alguns atletas, os quais apresentam alterações ao ECG e ecocardiograma que poderão ser características de um coração de atleta saudável ou de um coração com Miocardiopatia Hipertrófica. O protocolo de rastreio italiano pretende ainda uma maior eficácia no que diz respeito à detecção de outras doenças como a Displasia Arritmogénica do ventrículo direito, actualmente considerada como a causa mais prevalente de morte súbita em atletas em Itália.

O diagnóstico de doenças cardíacas subjacentes poderá traduzir-se na prevenção da morte súbita através da desclassificação dos atletas das competições e tratamento da doença cardíaca diagnosticada. A utilização do cardiodesfibrilhador implantável mostrou ser eficaz na Miocardiopatia Hipertrófica, contudo a retoma aos desportos de competição não é viável em indivíduos com dispositivo implantado.

Novas formas de prevenção da morte súbita em atletas continuam a ser estudadas, tendo surgido o desfibrilhador automático externo como outra medida de combate a esta causa.

No entanto, até ao momento, a melhor forma de prevenção será mesmo a aplicação de um método de rastreio eficaz, que impeça que indivíduos com doença desconhecida corram risco de vida, durante a prática de uma actividade, aparentemente saudável, como o desporto de competição.

Agradecimentos

Este espaço é dedicado a todos aqueles que contribuíram para a realização deste trabalho de revisão. Queria agradecer ao meu orientador, Professor Doutor Pedro Monteiro, pela ajuda na organização da estrutura do trabalho, pelo tempo dedicado à correcção do mesmo e também pela liberdade de acção que me permitiu, que foi decisiva para que este trabalho contribuísse para o meu desenvolvimento pessoal.

Um agradecimento especial ao meu pai, Carlos Fraga, à Catarina Machado e ao Gui Costa, por terem dado o seu contributo para uma escrita de qualidade.

Queria ainda agradecer à minha família, amigos e colegas de curso que sempre me apoiaram dando-me palavras de estímulo quando mais precisava.

Referencias Bibliográficas

1. Abernethy W.B., Choo J.K., Hutter A.M. (2003) Echocardiographic characteristics of professional football players. *J Am Coll Cardiol* 41: 280-284
2. Anderson E.L.(2006) Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am Fam Physician* 73:1391-1398, 1401
3. Ahmadizad S., El-Sayed M.S., Maclaren D.P. (2006) Responses of platelet activation and function to a single bout of resistance exercise and recovery. *Clin Hemorheol Microcirc* 35: 159-168
4. Basso C., Maron B.J., Corrado D., Thiene G. (2000) Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 35:1493-1501
5. 26th Bethesda Conference (1994): recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol* 24:845-899
6. Bianco M., Bucari S., Zeppilli P. (2008) Causes and prevention of sudden cardiac death in young athletes, *Sports Medicine – Catholic University of Sacred Heart – Rome, Italian Boxing Federation Medical Commission.*
7. Biffi A., Pelliccia A., Verdile L., et al. (2002) Long term clinical significance of frequent and complex ventricular tachyarrhythmia's in trained athletes. *J Am Coll Cardiol* 40:446-452
8. Blangy H., bruntz J.F., Sadoul N., et al. (2006) Prevalence of sudden cardiac death during sports activities. *Arch Mal Coeur Vais* 99:987-991

9. Capucci A., Aschieri D., Piepoli M.F., Bardy G.H., Iacono E., Arvedi M. (2002) Tripling survival from sudden cardiac arrest via early defibrillation without traditional education in cardiopulmonary resuscitation. *Circulation*; 106:1065–70
10. Chen Y., Serfass R.C., Marckey-Bojack S.M. et al. (2000) Cardiac troponin T alterations in myocardium and serum of rats after stressful, prolonged intense exercise. *J Appl Physiol* 88: 1749-1755
11. Choo J.K., Abernethy W.B. III; Hutter A.M. Jr (2002) Electrocardiographic observations in Professional football players. *Am J Cardiol.* 90:198-200
12. Cho Y., Park T., Yang D.H., et al (2003) Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and sudden cardiac death in young Koreans. *Circ J* 67:925-928
13. Cobb L.A., Weaver W.D., Fahrenbruch C.E., Hallstrom A.P., Copass M.K. (1992) Community-based interventions for sudden cardiac death: impact, limitations, and changes. *Circulation*; 85: 98 –102
14. Colivicchi F., Ammirati F., Santini M. (2004) Epidemiology and prognostic implications of syncope in young competing athletes. *Eur Heart J* 25:1749-1753
15. Corrado D., Basso C., Angelini A., et al (1995) Sudden arrhythmic death in young people with apparently normal heart. *J Am Coll Cardiol* 22:19-22
16. Corrado D., Basso C., Pavei A., Michieli P., Schiavon M., Thiene G. (2006) Trends in sudden cardiac death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA* 296:1593-1601
17. Corrado D., Basso C., Rizzoli G. Thiene G. (2003) Does sport activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol.* 42:1964-1966

18. Corrado D., Basso C., Rizzoli G., Thiene G. (2001) Does sport activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? A prospective population-based study. *Circulation*, 104suppl II: II-346. abstract
19. Corrado D., Basso C., Shiavon M., Thiene G. (1998) Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Eng J Med* 339:364-369
20. Corrado D., Basso C., Thiene G. (2000) Arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy: Diagnosis, prognoses and treatment. *Heart* 83:588-595
21. Corrado D., Basso C., Thiene G. et al (2000) Cardiomyopathy: arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis and treatment. *Heart* 83: 588-595
22. Corrado D., Kenna W.J. (2007) Appropriate interpretation of the athlete's electrocardiogram saves lives as well as money. *Eur Heart J* 28:1920-1922
23. Corrado D., Pelliccia A., Bjornstad H.H., et al. (2005) Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus statement of the study group of sport cardiology of the working group of myocardial and pericardial diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 26(5): 516-524
24. Di Diego J.M., Cordeiro J.M., Goodrow R.J., et al.(2004) Ionic and cellular basis for the predominance of the Brugada syndrome phenotype in males. *Circulation* 102: 2004-2011
25. Dickinson D. (2005), The normal ECG in childhood and adolescence. *Heart* 91: 1626-1630
26. Drezner J.A. (2008) Contemporary approaches to the identification of athletes at risk for sudden cardiac death. *Current Opinion in Cardiology* 23: 494-501

27. Drezner J.A., Chun J.S., Harmon K.G., Derminer L. (2008), Survival Trends in the United States following exercise-related sudden cardiac arrest in the youth, 5:794-799.
28. Eckart R.E., Scoville S.L., Campbell C.L., et al.(2004) Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med* 141:829-834
29. Estes N.A.M., Link M.S., Cannom D., et al. (2001). Report of the NASPE policy conference on arrhythmias and the athlete. *J Cardiovasc Electrophysiol* 12: 1208-1219)
30. Fagard R. (2003) Athletes heart. *Heart* 89:1455-1461
31. Fauci A.S., Braunwald E.,Kasper D.L., Hauser S.L.,Longo D.L. Jameson J.L., Loscalzo J. (2008) Harrison principles of Internal Medicine 17^a edition, McGraw-Hill Companies, 231: 1484-1485
32. Gerche A.L., Prior D.L. (2007) Exercise-Is it possible to have too much of good thing? Australasian Society of Cardiac and Thoracic Surgeons and the Cardiac Society of Australia and New Zealand
33. Glover D.W., Maron B.J. (2007) Evolution in the process of screening United States high school student – athletes for cardiovascular disease (2007) *Am J Cardiol* 100:1709-1712
34. Gomez J.E., Lantry B.R., Saathoff K.N.S. (1999) Current use of adequate preparticipation history forms for heart disease screening of high school athletes. *Arch Pediatr Adolesc Med* 153:723-726
35. Haskell W.L., Lee I.M., Pate R.R., et all. (2007) Physical activity and public health; *Circulation* 116: 1081 – 1093

36. Kratz A., Lewandrowski K.B., Siegel A.J., et al.(2002), Effect of marathon running on hematologic and biochemical laboratory parameters, including cardiac markers. *AM J Clin Pathol* 118: 856 – 863
37. Link M.S., Estes N.A.M III (2008) Sudden Cardiac Death in Athletes. *Progress in Cardiovascular Diseases* 51: 44-57
38. Link M.S., Maron B.J., Wang P.J., Vander-Bring B.A., Zhu W., Estes N.A. III (2003) Upper and lower energy limits of vulnerability to sudden arrhythmic death with chest-wall impact (commotion- cordis). *J Am Coll Cardiol* 41:99-104
39. MacRae C.A., Birchmeirer W., Thierfelder L. (2006) Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: moving toward mechanism. *J Clin Invest* 116: 1825-1828
40. Marengo J.P., Wang P.J., Link M.S., Homoud M.K., Estes N.A. III. (2001) Improving survival from sudden cardiac arrest: the role of the automated external defibrillator. *JAMA*; 285:1193–1200
41. Maron B.J.. (1998) Cardiovascular risks to young persons on the athletic field. *Ann Intern Med*, 129:379-386
42. Maron B.J.(2004) HCM: an important global disease. *Am J Med* 116:14-18
43. Maron B.J. (2005) How should we screen competitive athletes for cardiovascular disease? *Eur Heart J* 26: 428-430
44. Maron B.J. (2002) Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA* 287: 1308-1320
45. Maron B.J. (1997) Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 350:127-133
46. Maron B.J. (2003) Sudden death in young athletes. *N Eng J Med* 349: 1064-1075

47. Maron B.J., Carney K.P., Lever H.M., et al. (2003), Relationship of Race to Sudden Cardiac Death in Competitive Athletes with hypertrophic cardiomyopathy, *Journal of American College of Cardiology*, vol.41 No 6
48. Maron B.J., Doerer J.J., Haas T.S., et al. (2006), Profile and frequency of sudden death in 1463 young competitive athletes: From a 24 years U.S. national registry: 1980-2005. *Circulation* 114:830
49. Maron B.J., Douglas P.S., Graham T.P., et al (2005) Task Force 1: preparticipation screening and diagnosis of cardiovascular disease in athletes. *J Am Coll Cardiol* 45:1322-1326
50. Maron B.J., Epstein S.E., Roberts W.C.(1986), Causes of sudden death in competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 7: 204-214
51. Maron B.J., Gohman T.E., Aeppli D. (1998) Prevalence of sudden cardiac death during competitive sports activities in Minnesota high school athletes. *J Am Coll Cardiol* 32:1881-1884
52. Maron B.J., Gohman T.E., Kyle S.B. Estes N.A. III, Link M.S. (2002) Clinical profile and spectrum of commotion cordis. *JAMA* 287:1142-1146
53. Maron B.J., Pelliccia A.(2006) The heart of Trained Athletes, Cardiac remodelling and the risks of sports, including sudden death. *Circulation* 114: 1633-1644
54. Maron B.J., Pelliccia A., Spirito P. (1995) Cardiac disease in young trained athletes into methods for distinguishing athlete's heart from structural heart diseases, with particular emphasis on hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 91: 1596-1601
55. Maron B.J., Shen W-K, Link MS, et al. (2000) Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;342:365–373

56. Maron B.J., Shirani J., Poliac L.C., Mathenge R., Roberts W.C., Mueller F.O. (1996), Sudden death in young competitive athletes: clinical, demographic and pathologic profiles. *JAMA* 276: 199-204
57. Maron B.J., Thompson P.D., Ackerman M.J., Balady G., Berger S., et al (2007) Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes:2007 update: a Scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism: Endorsed by the American College of Cardiology Foundation. *Circulation* 115: 1643-1655
58. Maron B.J., Thompson P.D., Puffer J.C., et al(1996) Cardiovascular preparticipation screening of competitive athletes. A statement for health professionals from the sudden death committee (clinical cardiology) and Congenital Cardiac Defects Committee (cardiovascular diseases in the young), American Heart Association. *Circulation* 94:850-856
59. Maron B.J., Zipes D.P., 36th Bethesda Conferences. (2005): eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol* 45:1312-1377
60. Martina M. et al, (2008) Sudden Cardiac Death in Young Athletes, *Internal Medicine* 47: 1373-1378
61. Mitchell J.H., Haskell W., Snell P., Vam Camp S.P. (2005) Task Force 8: Classification of sports. In: Maron B.J., Zipes D.P., eds.36th Bethesda Conference: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Cardiol.* 45: 1364 – 1367
62. Miura K., Nakagawa H. et al. (2002) Epidemiology of idiopathic cardiomyopathy in Japan: results from a nationwide survey. *Heart* 87:126-130

63. Montagnana M., Lippi G., Franchini M., Banfi G., Guidi G.C. (2008), Sudden cardiac death in young athletes. *Inter Med* 47: 1373-1378
64. Montgomery J.V., Harris K.M., Casey S.A., Zenovich A.G., Maron B.J. (2005) Relation of electrocardiographic patterns to phenotypic expression and clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *AM J Cardiol* 96: 270-275
65. Myerburg R.J. (2001), Sudden cardiac death: exploring the limits of our knowledge. *J Cardiovasc Electrophysiol* 12:369–381
66. Nicole M., Goedkoop P., Verheugt F.W.A. (2006), Sudden cardiac death due to hypertrophic cardiomyopathy can be reduced by preparticipation cardiovascular screening in young athletes. *European Heart Journal* 27:2152-2153
67. Pelliccia A., Culasso F., Di Paolo F.M., Maron B.J. (1999) Physiologic left ventricular cavity dilatation in elite athletes. *Ann Intern Med.* 130:23-31
68. Pelliccia A., Di Paolo F.M., Corrado D., Buccolieri C., et al (2006) Evidence for efficacy of Italian national preparticipation screening programme for identification of hypertrophic cardiomyopathy in competitive athletes. *European Heart Journal* 27: 2196-2200
69. Pelliccia A., Maron B.J. (1995) Preparticipation cardiovascular evaluation of the competitive athlete: perspectives from the 30-year Italian experience. *Am J Cardiol* 75: 827-829
70. Pelliccia A., Maron B.J., Culasso F., Di Paolo F.M., et al (2000) Clinical significance of abnormal electrocardiographic patterns in trained athletes. *Circulation* 102: 278-284
71. Pelliccia A., Maron B.J., Di Paolo F.M., Biffi A., Quatrini F.M., Pisicchio C., Roselli A., Caselli S., Culasso F. (2005) Prevalence and clinical significance of left atrial remodelling in competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 46:690-696

72. Pelliccia A., Thompson P.D. (2006). The genetics of left ventricular remodelling in competitive athletes. *J Cardiovasc Med* 7:267-270
73. Pfister J.C., Maron B.J. (2000) Preparticipation cardiovascular screening for US collegiate student-athletes. *JAMA* 283:1597-1599
74. Pigozzi F., Spataro A., Fagnani F., et al (2003) Preparticipation screening for the detection of cardiovascular abnormalities that may cause sudden death in competitive athletes. *Br Journal Sports Med* 37:4-5
75. Priori S.G., Aliot E., Blomstrom-Lundquist L., et al (2002) Task force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *Europace* 4: 3-18
76. Puranik R., Chow C.K., Duflou J.A., et al, (2005) Sudden death in the young. *Heart Rhythm* 2: 1277-1282
77. Rich B.S. Sudden death screening.(1994) *Med Clin North Am.* 78:267-288
78. Towbin J.A. (2001) Molecular basis of sudden cardiac death. *Cardiovascular pathol* 10: 283-295
79. Valenzuela T.D., Roe DJ, Nichol G, Clark LL, Spaite DW, Hardman RG. Outcomes of rapid defibrillation by security officers after cardiac arrest in casinos. *N Engl J Med* 2000 343: 1206 –1209.
80. Youngblood D. (2005), The beat goes on. *Minneapolis Star Tribune; sport section*:10