



UNIVERSIDADE DA BEIRA INTERIOR  
Ciências da Saúde

# **Morte Súbita no Desporto A Primeira Manifestação de Doença Cardiovascular**

**Rita Sousa Barbosa**

Dissertação para obtenção do Grau de Mestre em  
**Medicina**  
(Ciclo de Estudos Integrado)

Orientadora: Dra. Ana Catarina Ferreira

**Covilhã, maio de 2019**



# Dedicatória

Ao avô Sousa, que veria hoje um dos seus maiores sonhos realizado.



# Agradecimentos

Em primeiro lugar, torna-se crucial agradecer à minha mãe, ao meu pai, ao meu avô Sousa e à minha avó Ana. A eles devo agradecer não só o facto de me possibilitarem frequentar este curso, como também o apoio e compreensão permanentes.

Ao José João, o meu segundo pai, pelo esforço e privações constantes.

Um agradecimento especial à minha irmã, a minha melhor amiga, a minha maior confidente e o meu maior apoio.

Ao João Carlos, o meu namorado. Aquele que me acompanhou dia-a-dia, que me apoiou incondicionalmente e que, tão pacientemente, soube lidar com as minhas angústias e preocupações.

Não podia deixar de agradecer aos meus amigos, os de sempre e os que a Covilhã me deu. À Maria Hilário e à Catarina Perna, expresseo o meu sentido agradecimento. Foi com elas que partilhei esta aventura que será o início do resto das nossas vidas

Finalmente, a minha gratidão à Dra. Ana Catarina Ferreira, orientadora da presente dissertação, não só pela disponibilidade, simpatia e paciência demonstradas, como também pela atenção e esforços para que o resultado final fosse o melhor possível.



# Prefácio

*“É preciso viver, viver como homem comum entre homens comuns. Só um homem comum pode fazer grandes coisas.”*

António Lobo Antunes



# Resumo

**Introdução:** A morte súbita cardíaca (MSC) define-se como uma morte de causa natural sendo, por vezes, a primeira manifestação de doença cardiovascular. É a principal causa de morte em atletas jovens durante a prática desportiva.

A MSC pode ser desencadeada por um mecanismo arritmico (taquiarritmia ventricular abrupta), não arritmico ou mesmo por doenças não relacionadas ao coração. Nesse sentido, torna-se mandatário identificar as anomalias cardíacas subjacentes através de programas de triagem pré-participação (TPP) com sensibilidade e especificidade suficientes para detetar um maior número de distúrbios cardíacos em pacientes portadores de patologia.

## Objetivos:

- Gerar conhecimento sobre a relação da MSC com o desporto, bem como do seu impacto na sociedade;
- Distinguir as adaptações morfológicas, funcionais e elétricas resultantes da prática desportiva regular, das alterações patológicas;
- Retratar os principais distúrbios cardíacos hereditários responsáveis pela MSC;
- Perceber o impacto da TPP na deteção precoce dos diferentes distúrbios cardíacos;
- Relembrar acerca da necessidade de colocação de desfibrilhadores externos automáticos (DEAs) nos diferentes centros desportivos e de *fitness*, bem como em locais de acesso público, com vista à otimização do sucesso da ressuscitação cardio-pulmonar (RCP).

**Metodologia:** A pesquisa bibliográfica foi realizada recorrendo às bases de dados *PubMed* e *ScienceDirect*, restringindo-a aos últimos 10 anos. Os artigos selecionados são estudos prospetivos e retrospectivos, bem como artigos de revisão. Recorreu-se também, a artigos nacionais publicados na Revista Portuguesa de Cardiologia e às diretrizes definidas pela *European Society of Cardiology* (ESC) e pela *American Heart Association* (AHA). Por último, foram selecionados todos os artigos cujo conteúdo se enquadrava no tema desta dissertação.

**Conclusão:** A maioria das mortes associadas ao desporto foi presenciada e, portanto, apresenta uma oportunidade para melhorar os resultados através do treino de oficiais de equipa em RCP e da maior disponibilidade de DEAs nos locais.

São necessários esforços contínuos para introduzir os DEAs em centros de prática desportiva e implementar programas educacionais que visem aumentar a consciencialização da população geral sobre a questão da morte súbita (MS) e fornecer conhecimentos básicos para o uso de DEAs.

## Palavras-chave

Morte Súbita Cardíaca; *Remodeling* Cardíaco; Coração de Atleta; Triagem Pré-Participação; Ressuscitação Cardio-Pulmonar.

# Abstract

**Introduction:** The sudden cardiac death (SCD) is defined as a death by natural causes, sometimes being the first manifestation of cardiovascular disease. It is the main cause of death in young athletes while practicing sports.

The SCD can be triggered by an arrhythmic mechanism (sudden ventricular tachyarrhythmia), a non-arrhythmic or even by non-heart diseases. With this in mind, becomes mandatory to identify the underlying cardiac anomalies through pre-participation screening (PPS) programs that have enough sensitivity and specificity to detect a larger number of cardiac malfunctions in patients with the pathology.

**Aims:**

- To generate knowledge about the relation between the SCD and sports, as well as its impact in the society;
- To distinguish the morphological, functional and electrical adaptations resulting from the regular sports practice from the pathological changes;
- To portray the main hereditary cardiac malfunctions responsible for the SCD;
- To understand the PPS impact in early detection of the different cardiac malfunctions;
- To remind people about the necessity of having automated external defibrillators (AEDs) in the different sports and fitness centers, as well as in public areas, in order to optimize the success of the cardiopulmonary resuscitation (CPR).

**Methodology:** The bibliographic research was done consulting the databases *PubMed* and *ScienceDirect*, restricting it to the last ten years. The selected articles are prospective and retrospective studies, as well as review articles. National articles published in the *Revista Portuguesa de Cardiologia* and the guidelines defined by the *European Society of Cardiology (ESC)* and by the *American Heart Association (AHA)* were also consulted. Lastly, the articles were selected because their contents framed the theme of this dissertation.

**Conclusion:** The majority of deaths associated to sports was witnessed, therefore provides an opportunity to improve the results through training the team officials in CPR and higher availability of AEDs in the places.

Continued efforts are needed to introduce the AEDs in sports centers and to implement educational programs that aim to increase the general population awareness about the SCD and to provide basic knowledge about the use of the AEDs.

## Keywords

Sudden Cardiac Death; Cardiac Remodeling; Heart of the Athlete; Pre-Participation Screening; Cardiopulmonary Resuscitation.

# Índice

|   |      |
|---|------|
| Dedicatória .....   | iii  |
| Agradecimentos .....  | v    |
| Prefácio .....  | vii  |
| Resumo .....  | ix   |
| Palavras-chave.....   | x    |
| Abstract .....  | xi   |
| Keywords .....  | xii  |
| Lista de Tabelas .....  | xv   |
| Lista de Acrónimos .....  | xvii |
| Introdução .....  | 1    |
| Objetivos da Dissertação .....  | 3    |
| Metodologia .....   | 5    |
| 1. Morte Súbita Cardíaca e o Desporto .....                               | 7    |
| 1.1. Epidemiologia.....   | 7    |
| 2. <i>Remodeling</i> Cardíaco no Desportista .....                        | 9    |
| 2.1. A nível morfológico.....   | 9    |
| 2.2. A nível funcional.....   | 10   |
| 2.3. A nível eletrocardiográfico .....                                    | 11   |
| 3. Principais Causas de Morte Súbita Cardíaca no Desportista .....        | 15   |
| 3.1. Distúrbios Cardíacos Hereditários Estruturais .....                  | 15   |
| 3.1.1. Anomalias Congénitas das Artérias Coronárias (ACAC) .....          | 15   |
| 3.1.2. Doença Arterial Coronária (DAC) .....                              | 15   |
| 3.1.3. Miocardiopatia Hipertrófica (MCH) .....                            | 16   |
| 3.1.4. Miocardiopatia Dilatada (MCD).....                                 | 17   |
| 3.1.5. Miocardiopatia Arritmogénica (MCA).....                            | 17   |
| 3.1.6. Miocardiopatia Não Compactada do Ventrículo Esquerdo (MCNCVE)..... | 18   |
| 3.2. Distúrbios Cardíacos Elétricos Hereditários .....                    | 18   |
| 3.2.1. Síndrome do QT-longo (SQTL).....                                   | 18   |
| 3.2.2. Síndrome do QT-curto (SQTC).....                                   | 18   |
| 3.2.3. Síndrome de Brugada (SB) .....                                     | 19   |
| 3.2.4. Taquicardia Ventricular Polimórfica Catecolaminérgica (TVPC) ..... | 19   |
| 4. Triagem Pré-Participação (TPP).....                                    | 21   |
| 5. Ressuscitação Cardio-Pulmonar (RCP).....                               | 23   |
| Conclusão .....   | 25   |
| Bibliografia .....  | 27   |
| Anexo(s).....   | 33   |



## Lista de Tabelas

|   |    |
|---|----|
| <b>Tabela 1:</b> Perguntas necessárias para identificar sinais de perigo de MS em atletas. (Anexo 1)  | 33 |
| <b>Tabela 2:</b> Critérios de elegibilidade para a participação de desportos de alta competição em atletas com miocardiopatias, com base nas recomendações da ESC de 2005 e do grupo AHA/ACC de 2017. (Anexo 2) | 34 |
| <b>Tabela 3:</b> Proposta de tomada de decisão de elegibilidade mais liberal em atletas com distúrbios dos canais iónicos. (Anexo 3)  | 35 |
| <b>Tabela 4:</b> Componentes essenciais de um plano de ação de emergência (PAE) para a paragem cardio-respiratória (PCR) (Anexo 4)  | 36 |



## Lista de Acrónimos

|         |   |
|---------|---|
| ACAC    | Anomalias Congénitas das Artérias Coronárias                  |
| ACC     | <i>American College of Cardiology</i>                         |
| ACLS    | <i>Advanced Cardiovascular Life Support</i>                   |
| AD      | Autossómica Dominante   |
| AE      | Aurícula Esquerda   |
| AESP    | Atividade Elétrica Sem Pulso                                  |
| AHA     | <i>American Heart Association</i>                             |
| AR      | Autossómica Recessiva   |
| BAV     | Bloqueio Aurículo-Ventricular                                 |
| BIRD    | Bloqueio Incompleto de Ramo Direito                           |
| BNP     | Peptídeo Natriurético tipo B                                  |
| CACNA1C | <i>Calcium voltage-gated channel subunit alpha 1C</i>         |
| CACNB2  | <i>Calcium voltage-gated channel auxiliary subunit beta 2</i> |
| CASQ2   | <i>Calsequestrin 2</i>  |
| cTn     | Troponina Cardíaca  |
| DAC     | Doença Arterial Coronária                                     |
| DC      | Débito Cardíaco   |
| DEA     | Desfibrilhador Externo Automático                             |
| DSC2    | <i>Desmocollin-2</i>  |
| DSG2    | <i>Desmoglein-2</i>   |
| DSP     | <i>Desmoplakin</i>  |
| ECG     | Eletrocardiograma   |
| EPVE    | Espessura da Parede do Ventrículo Esquerdo                    |
| ESC     | <i>European Society of Cardiology</i>                         |
| FC      | Frequência Cardíaca   |
| FEVE    | Fração de Ejeção do Ventrículo Esquerdo                       |
| FV      | Fibrilhação Ventricular                                       |
| HTA     | Hipertensão Arterial  |
| IC      | Insuficiência Cardíaca  |
| JUP     | <i>Junction plakoglobin</i>                                   |
| KCNH2   | <i>Potassium voltage-gated channel subfamily H member 2</i>   |
| KCNJ2   | <i>Potassium voltage-gated channel subfamily J member 2</i>   |
| KCNQ1   | <i>Potassium voltage-gated channel subfamily Q member 1</i>   |
| LMNA    | <i>Lamin A/C</i>  |
| MCA     | Miocardiopatia Arritmogénica                                  |
| MCD     | Miocardiopatia Dilatada                                       |

## Morte Súbita no Desporto - A Primeira Manifestação de Doença Cardiovascular

|          |   |
|----------|---|
| MCH      | Miocardíopatia Hipertrófica                           |
| MCNCVE   | Miocardíopatia Não Compactada do Ventrículo Esquerdo  |
| MS       | Morte Súbita  |
| MSC      | Morte Súbita Cardíaca                                 |
| MYBPC3   | <i>Myosin Binding Protein C, Cardiac</i>              |
| MYH7     | <i>Myosin Heavy Chain 7</i>                           |
| PA       | Pressão Arterial                                      |
| PAE      | Plano de Ação de Emergência                           |
| PAS      | Pressão Arterial Sistólica                            |
| PCR      | Paragem Cardio-Respiratória                           |
| PKP2     | <i>Plakophilin 2</i>                                  |
| PPS      | <i>Pre-participation Screening</i>                    |
| RCP      | Ressuscitação Cardio-Pulmonar                         |
| RVP      | Resistência Vascular Periférica                       |
| RYR2     | <i>Ryanodine receptor 2</i>                           |
| SAV      | Suporte Avançado de Vida                              |
| SB       | Síndrome de Brugada                                   |
| SCD      | <i>Sudden Cardiac Death</i>                           |
| SCN5A    | <i>Sodium voltage-gated channel alpha subunit 5</i>   |
| SME      | Serviço Médico de Emergência                          |
| SNA      | Sistema Nervoso Autónomo                              |
| SQTC     | Síndrome do QT Curto                                  |
| SQTL     | Síndrome do QT Longo                                  |
| SQTL1    | Síndrome do QT Longo 1                                |
| SQTL2    | Síndrome do QT Longo 2                                |
| SQTL3    | Síndrome do QT Longo 3                                |
| TNNT2    | <i>Troponin T2, cardiac type</i>                      |
| TPP      | Triagem Pré-Participação                              |
| TTN      | <i>Titin</i>  |
| TV       | Taquicardia Ventricular                               |
| TVP      | Taquicardia Ventricular Polimórfica                   |
| TVPC     | Taquicardia Ventricular Polimórfica Catecolaminérgica |
| VD       | Ventrículo Direito                                    |
| VE       | Ventrículo Esquerdo                                   |
| VEGF     | Fator de Crescimento Endotelial Vascular              |
| VO2 máx. | Consumo Máximo de Oxigénio                            |
| VS       | Volume Sistólico                                      |

# Introdução

A morte súbita cardíaca (MSC) é um evento comum e devastador, que ocorre frequentemente no auge da vida, tendo consequências profundas para os membros da família do indivíduo. A definição de MSC amplamente aceite é morte súbita e inesperada que ocorre dentro de 1 hora do início dos sintomas quando a morte é presenciada e dentro de 24 horas de o indivíduo ter sido observado vivo, quando a morte não é testemunhada. (1) É a principal causa de morte em atletas jovens durante a prática desportiva e representa 75% de todas as fatalidades durante o desporto. (2) Nesse sentido, torna-se mandatório identificar as anomalias cardíacas subjacentes através de programas de triagem pré-participação (TPP). (3) De acordo com *Malhotra et al.*, as miocardiopatias foram a causa mais comum de morte e representaram 88% das MSCs. (4)

Está claro que o mecanismo inicial de MSC é uma taquiarritmia ventricular abrupta como consequência de um amplo espectro de doenças cardiovasculares. (5) No entanto, a morte súbita (MS) também pode ser causada por um mecanismo não arritmico inicial (por exemplo, rutura aórtica espontânea, como complicação da Síndrome de Marfan) ou mesmo por doenças não relacionadas ao coração. (6)

Dados epidemiológicos sugerem que indivíduos saudáveis sedentários têm um aumento de 50% no risco de enfarte agudo do miocárdio durante ou após a prática desportiva de alta intensidade em comparação com indivíduos que estão habituados a realizar atividade física de alta intensidade regularmente. (7) Isto porque a prática de atividade física regular aumenta a capacidade das células endoteliais de provocar vasodilatação durante as fases iniciais da aterosclerose podendo retardar, assim, a sua progressão. Para além disso, surgem melhorias no débito cardíaco (DC), na função do ventrículo esquerdo (VE), na utilização de oxigénio e no desenvolvimento de vasos sanguíneos colaterais. (8) Por último, a atividade física é preponderante na ajuda do controlo do peso, da glicémia e da dislipidémia que se encontram intimamente relacionadas, bem como da hipertensão arterial (HTA) e da frequência cardíaca (FC) em repouso. (9)

Apesar dos benefícios a longo prazo da prática desportiva, a MSC ocorre com uma frequência maior do que a média durante ou após um esforço vigoroso. Ainda assim, apesar do risco relativo transitório elevado, o risco absoluto de MSC durante qualquer episódio específico de esforço é extremamente baixo sendo, portanto, um resultado relativamente raro. (10)

A maioria das mortes associadas ao desporto foi presenciada e, portanto, apresenta uma oportunidade para melhorar os resultados através do treino de oficiais de equipa em ressuscitação cardio-pulmonar (RCP) e da maior disponibilidade de desfibriladores externos automáticos (DEAs) nos locais. O acesso a DEAs em locais públicos e locais de prática desportiva tem apresentado resultados promissores. (3)



# Objetivos da Dissertação

Os principais objetivos da presente dissertação são:

- Elucidar acerca do limite a partir do qual os efeitos maléficos da prática desportiva podem ser superiores aos efeitos benéficos;
- Gerar conhecimento sobre a relação da MSC com o desporto, bem como do seu impacto na sociedade;
- Rever os dados epidemiológicos sobre MSC;
- Distinguir as adaptações morfológicas, funcionais e elétricas resultantes da prática desportiva regular, das alterações patológicas;
- Retratar os principais distúrbios cardíacos hereditários responsáveis pela MSC;
- Perceber o impacto da TPP na deteção precoce dos diferentes distúrbios cardíacos;
- Concluir sobre a necessidade de inclusão do eletrocardiograma (ECG) na TPP de atletas;
- Relembrar acerca da necessidade de colocação de DEAs nos diferentes centros desportivos e de *fitness*, bem como em locais de acesso público, com vista à otimização do sucesso da RCP.



## Metodologia

A pesquisa bibliográfica foi realizada recorrendo às bases de dados *PubMed* e *ScienceDirect*, restringindo-a aos últimos 10 anos. Na investigação foram utilizados, inicialmente, termos como “Sudden Death” e “Sudden Cardiac Death and Sports”. Posteriormente, e tendo em conta os tópicos idealizados para o desenvolvimento da dissertação, foram pesquisados termos como “Cardiac Remodeling”, “Athlete’s Heart”, “Causes of Sudden Cardiac Death in Athletes”, “Cardiomyopathies”, “Channelopathies” e “Pre-participation Screening”. Os artigos selecionados são estudos prospetivos e retrospectivos, bem como artigos de revisão. Recorreu-se também, a artigos nacionais publicados na Revista Portuguesa de Cardiologia e às diretrizes definidas pela *European Society of Cardiology* (ESC) e pela *American Heart Association* (AHA). Por último, baseei o último tópico da minha dissertação sobre RCP no manual de *Advanced Cardiovascular Life Support* (ACLS).

Foram selecionados todos os artigos cujo conteúdo se enquadrava no tema desta dissertação.



# 1. Morte Súbita Cardíaca e o Desporto

Mortes relacionadas ao desporto evocam respostas emocionais e mediáticas significativas, podendo levar a preocupações sobre o benefício da atividade física. (3) A atividade física tem efeitos potencialmente benéficos bem como adversos no risco de MSC. A maioria dos estudos encontrou associações inversas entre o aumento da atividade física regular e a MSC. (10) Foi demonstrado que o risco de PCR é transitoriamente aumentado durante a atividade física vigorosa, mas que a atividade física habitual está associada a uma diminuição geral da mortalidade. A atividade física pode ser, então, considerada uma “espada de dois gumes”, já que a atividade vigorosa pode aumentar, aquando da sua realização, o risco de MSC, enquanto a atividade a longo prazo pode oferecer proteção contra várias doenças cardiovasculares. (11)

As atuais diretrizes Americanas e Europeias sugerem que todos os adultos saudáveis devem realizar 150 minutos por semana de exercícios moderados ou 75 minutos por semana de exercícios vigorosos. (12)

Nos últimos anos, o interesse pela prática desportiva recreativa tem aumentado, em parte devido à maior consciencialização do público sobre o benefício da prática de exercício físico regular. Consequentemente, o número absoluto de paragens cardíacas relacionadas à prática desportiva recreativa tem também aumentado. Foi sugerido que há uma incidência três vezes maior de MSC em atletas do que em não atletas. (13)

A MSC é mais comum em alguns desportos do que em outros. (4) Num estudo recente, a maioria das mortes ocorreu após o futebol e a natação. (14) A morte pós-treino do futebolista profissional, Davide Astori, o capitão da Fiorentina FC, a 4 de março de 2018, renovou o interesse do público pela morte de jovens atletas, (15) os quais são considerados, por muitos, o grupo mais saudável da sociedade. (16)

## 1.1. Epidemiologia

As doenças cardiovasculares são a principal causa de morte no Mundo e na Europa, representando cerca de 31,5% e 45% de todas as mortes, respetivamente. (7)

De acordo com o publicado por *Al-Khatib et al.*, derivado dos dados de Framingham, a incidência de MSC diminui com a idade, especialmente em pessoas >75 anos de idade. Em comparação, as crianças, adolescentes e adultos jovens têm um risco global anual de 1 por 100.000, havendo uma incidência ligeiramente maior de MSC no final mais jovem dessa faixa etária. (17)

Dados de certificados de óbito também sugerem que a MSC é mais comum entre afro-americanos do que outras etnias, e hispano-americanos podem ter menores taxas de MSC do que populações não hispânicas. (10)

Fatores de risco para doença arterial coronária (DAC), como sedentarismo, tabagismo, dislipidemia, hipertensão, obesidade e diabetes *mellitus*, são frequentemente mais comuns em indivíduos com baixo nível socioeconómico. Dada a associação relativamente comum entre pobreza e aumento da prevalência de determinadas doenças, os fatores socioeconómicos tendem a ter efeitos significativos sobre a incidência de MSC. (18)

No Mundo Ocidental, a DAC é o substrato subjacente mais comum de MSC, sendo responsável por aproximadamente 75% destas. Em cerca de 5% das MSCs, não é encontrado qualquer distúrbio cardíaco significativo após extensa avaliação ou na autópsia. (10)

Embora a MS em atletas jovens de alta competição possa ser devida a uma variedade de doenças cardiovasculares, a causa mais comum na América do Norte é a miocardiopatia hipertrófica (MCH), que ocorre em até um terço de todas as mortes súbitas durante o atletismo. (19)

A prevalência real de MSC em atletas permanece desconhecida sendo, por isso, necessários mais estudos nesta área. Alguma da informação disponível advém, também, de relatos de caso ou de situações mediáticas em desportistas de alta competição, que se encontram em diferentes jornais não científicos.

Por exemplo, uma pesquisa simples de MSC em atletas em Portugal nos *sites* dos jornais portugueses mais lidos (relacionados com desporto e generalistas) revela 46 casos, em atletas jovens ou veteranos, 28 dos quais durante a competição, principalmente o futebol (n = 13). A primeira morte relatada ocorreu no ano de 1987, e 2004 foi o ano do caso mais mediático, em Portugal. (20) No entanto, é improvável que esse seja o número real, (20) devido à ausência de um registo sistemático de óbitos em atletas jovens ( $\leq 35$  anos). (4)

## 2. *Remodeling* Cardíaco no Desportista

A prática de atividade física, tanto em intensidades elevadas quanto sustentadas, tem sido tradicionalmente associada à sobrevivência, ganhos em saúde, benefícios sociais e até estéticos. No entanto, nos últimos anos, surgiram alguns novos dados que mostram mudanças morfológicas, funcionais e elétricas no coração dos atletas. (12) Há um processo de *remodeling* que surge como resposta do coração ao exercício repetitivo (15) e, na maioria dos casos, é considerada uma condição reversível. (12)

A adaptação ao exercício compreende duas fases distintas: uma fase aguda e uma crônica. A resposta aguda varia de acordo com o tipo de exercício. No treino de resistência, há um aumento substancial no consumo máximo de oxigênio (VO<sub>2</sub> máx.), no DC, no volume sistólico (VS) e na pressão arterial sistólica (PAS), associados à diminuição da resistência vascular periférica (RVP). Por outro lado, o treino de força causa apenas um leve aumento no VO<sub>2</sub> máx. e no DC, mas aumenta substancialmente a pressão arterial (PA), a RVP e a FC. A longo prazo, a adaptação cardiovascular ao exercício aeróbio inclui o aumento do VO<sub>2</sub> máx. (devido ao aumento do DC) e um aumento na diferença arteriovenosa de oxigênio, enquanto o exercício de força resulta em pouco ou nenhum aumento na captação de oxigênio. (16)

Aproximadamente dois anos de prática de atividade física regular são necessários para desenvolver características do coração de atleta. Está claro que essas características não se manifestam da mesma maneira em todos os atletas. Existem inúmeros fatores que influenciam o efeito da prática de atividade física regular no coração, nomeadamente a idade, o gênero, a etnia, os fatores genéticos, bem como os diferentes tipos de desportos praticados (21)

### 2.1. A nível morfológico

O treino de alta intensidade leva ao *remodeling* morfológico, funcional e elétrico do coração, os quais estão na base da fisiopatologia do coração de atleta. (22) As principais características morfológicas são a hipertrofia fisiológica do ventrículo esquerdo (VE) e uma rede capilar coronária mais rica. (23) A hipertrofia fisiológica está associada a um número normal ou aumentado de capilares miocárdicos, devido à ativação do fator de crescimento endotelial vascular (VEGF). Parece que a angiogénese miocárdica é mais intensa na fase aguda da hipertrofia cardíaca, sendo insuficiente na fase avançada: hipertrofia “fisiológica” excessiva pode estar associada a um processo de angiogénese deficiente e, conseqüentemente, levar ao aparecimento de outras alterações, entre as quais a insuficiência cardíaca (IC). (22)

A dilatação da aurícula esquerda (AE) também é uma adaptação fisiológica em atletas altamente treinados. O aumento do tamanho da AE pode ser explicado pelo aumento

concomitante da cavidade do VE e sobrecarga de volume. Embora ainda não totalmente compreendido, o *remodeling* da AE pode ser um dos mecanismos associados às arritmias supraventriculares em atletas. (20)

O aumento do VE, referido acima, surge especialmente no treino de resistência e pode ser explicado pela quantidade elevada de sangue que é requerida neste tipo de atividade sendo, neste sentido, bombeado um maior volume de sangue. (21)

Para além disso, a hipertrofia do ventrículo direito (VD) pode ser, igualmente, resultante da adaptação do coração à prática de atividade física regular. Deve-se ter em consideração, no entanto, que a hipertrofia do VD pode também aumentar o risco de arritmias letais. (21)

Em 1975, com o desenvolvimento da ecocardiografia em modo-M, *Morganroth* descreveu diferentes morfologias do VE de acordo com o tipo de exercício: hipertrofia concêntrica, para exercícios de força, e excêntrica, para exercícios de resistência, uma observação que veio a ser conhecida como a "hipótese de Morganroth". (20)

## 2.2. A nível funcional

O *remodeling* cardíaco fisiológico em atletas está associado à função cardíaca normal ou aumentada. No entanto, estudos recentes documentaram decréscimos na função do VE durante o exercício intenso e a libertação de marcadores cardíacos de necrose, de significado incerto, no sangue de atletas. (15) Após exercício intenso, aumentos agudos de troponina (cTn) e peptídeo natriurético tipo B (BNP) foram detetados em atletas. Estes são marcadores específicos de lesão e estiramento do miócito, mas não indicam necessariamente e neste contexto em particular, lesão permanente. Níveis aumentados de cTn são mais comuns em ciclismo ou triatlo e dependem da intensidade do exercício. (22)

As consequências clínicas a longo prazo do *remodeling* cardíaco em atletas têm sido questionadas e permanecem, em grande parte, não resolvidas. Ao contrário de uma investigação anterior que mostra disfunção do VE em ciclistas profissionais que participam em corridas da *Tour de France*, um estudo em atletas jovens olímpicos que experimentam um treino de resistência extremo e ininterrupto por longos períodos de tempo (até 17 anos), mostra que o treino físico extenuante e crónico não é responsável, por si só, pela deterioração da função sistólica do VE em atletas saudáveis. (24) Neste sentido, e para além dos dados publicados por *Baggish et al.*, em que se verificou existir uma fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) inalterada em 20 remadores após 90 dias de treino, surgem mudanças significativas em todas as medidas diretas da função sistólica do VE: (20)

- Aumentam as velocidades teciduais de pico sistólico.
- Aumenta, de forma similar, a tensão radial em todos os segmentos.
- Aumenta a tensão longitudinal com um gradiente base-ápex.
- Aumenta a tensão circunferencial na parede livre do VE, mas diminui nas regiões adjacentes ao VD.
- Reduções na tensão circunferencial septal (fortemente correlacionadas com

mudanças na estrutura e função do VD).

Entretanto, a consideração concomitante da FEVE e de medidas mais diretas da função sistólica do VE, sugerem que a primeira tem limitações inerentes à avaliação seriada da função sistólica. Isto deve-se ao facto de que a FEVE não é capaz de explicar as mudanças geométricas e, portanto, não tem sensibilidade para rastrear a função do VE na presença de mudanças significativas na arquitetura da câmara cardíaca. A tensão e os dados das velocidades teciduais neste estudo mostram que um aumento significativo na função sistólica ocorre apesar de uma FEVE inalterada entre os indivíduos envolvidos no treino de resistência. (25)

### 2.3. A nível eletrocardiográfico

As alterações do ECG nos atletas são comuns (até 60%) e geralmente refletem o *remodeling* fisiológico estrutural e elétrico do coração, que resulta de um processo de adaptação à atividade física regular (conhecida como coração de atleta). Ao invés, alterações no ECG de um atleta jovem também podem ser a expressão de uma doença subjacente que pode acarretar risco de MSC durante a prática desportiva. (16)

As diretrizes da *European Society of Cardiology* (ESC) publicadas em 2010 dividem os achados do ECG em dois grupos:

- Grupo 1: Alterações comuns e relacionadas ao treino;
- Grupo 2: Alterações incomuns e não relacionadas ao treino.

O grupo 1 inclui bradicardia sinusal, arritmia sinusal, bloqueio aurículo-ventricular (BAV) de primeiro grau, bloqueio incompleto de ramo direito (BIRD) e critérios de voltagem para hipertrofia do VE. (16,20) Essas alterações comuns e relacionadas com a prática desportiva regular devem ser distinguidas das alterações patológicas, raras nos atletas. (16) As diretrizes Americanas, publicadas em 2011, vão de encontro ao publicado pela ESC. Em 2013, especialistas em Cardiologia Desportiva e Medicina Desportiva definiram padrões para distinguir entre achados eletrocardiográficos normais e anormais em atletas, conhecidos como os critérios de *Seattle*, que serão descritos de seguida: (20)

1. **Bradicardia em repouso:** presente em 60-80% dos atletas, especialmente naqueles envolvidos em desportos de resistência. Na ausência de sintomas, uma FC  $\geq 30$  bpm e/ou pausas de  $\geq 3$  s durante o sono devem ser consideradas normais;
2. **Arritmia sinusal:** encontrada em >50% dos atletas;
3. **Ritmo auricular ectópico:** ondas P com diferentes morfologias (conhecidas como marcapasso auricular errante caso haja mais de duas morfologias diferentes) são normais em atletas e são mais facilmente vistas quando as ondas P são negativas nas derivações inferiores;

4. **Ritmo de escape juncional:** resultante de uma frequência de complexos QRS mais rápida do que a frequência de ondas P, em repouso; pode ser encontrada em atletas com bradicardia considerável;
5. **BAV de primeiro grau (Intervalo PR >200 ms):** encontrado em cerca de 3-14% dos atletas;
6. **BAV de segundo grau Mobitz tipo I (Wenckebach):** muito raro (<1%);
7. **Bloqueio incompleto de ramo direito (BIRD):** presente em 30-40% dos atletas, especialmente nos desportos de resistência, refletindo o tempo de condução prolongado resultante do aumento do tamanho do VD secundário à prática desportiva regular;
8. **Critérios isolados de voltagem para hipertrofia ventricular esquerda:** encontrados em aproximadamente 45% dos atletas. A associação com outros critérios de hipertrofia do VE, nomeadamente, aumento da AE, desvio esquerdo do eixo, depressão do segmento ST, inversões da onda T ou ondas Q patológicas, deve levar à exclusão de hipertrofia patológica;
9. **Repolarização precoce:** presente em >50% dos atletas altamente treinados, atingindo uma percentagem ainda maior (80-90%) em atletas de raça negra. Este achado é, também, mais comum em atletas jovens do sexo masculino e naqueles com aumento da voltagem do QRS, da espessura do septo interventricular e com a FC mais lenta. Todos os padrões de repolarização precoce [supradesnivelamento do segmento ST no final do complexo QRS (ponto J), onda J com ou sem supradesnivelamento do segmento ST, prolongamento terminal do complexo QRS com ou sem onda J/novo ponto J] devem ser consideradas variantes do normal em atletas;
10. **Repolarização em atletas de raça negra:** mais de dois terços apresentam supradesnivelamento do segmento ST e até 25% apresentam inversões da onda T. O supradesnivelamento do segmento ST convexo ("cúpula") associado à inversão da onda T nas derivações V1-V4 também é frequente e, na ausência de sintomas, história familiar positiva ou exame físico anormal, não requer avaliação adicional;

Por último, apenas uma breve referência ao padrão juvenil no qual, em atletas com menos de 16 anos de idade, as inversões da onda T nas derivações precordiais direitas são um achado normal no ECG. (20)

É importante realçar que os médicos responsáveis pela interpretação do ECG devem estar familiarizados com as alterações que resultam do *remodeling* estrutural e elétrico e das adaptações do sistema nervoso autónomo (SNA) à prática desportiva sustentada. No entanto, está claro que a extensão dessas mudanças depende da raça, idade, sexo e do nível e tipo de treino do atleta, bem como do tipo de desporto praticado. (16)

Os critérios de *Seattle* irão ser usados para desenvolver um módulo abrangente de treino *online* para que os médicos adquiram uma base comum na interpretação do ECG em atletas assintomáticos entre os 14 e os 35 anos de idade. Estes foram desenvolvidos para equilibrar a

sensibilidade e a especificidade na deteção de distúrbios que predispõem à MSC, definindo os achados do ECG que justificam uma avaliação cardiovascular adicional (26)



## 3. Principais Causas de Morte Súbita Cardíaca no Desportista

Uma variedade de distúrbios cardíacos, principalmente hereditários, estruturais ou elétricos, está associada à MSC em atletas jovens e participantes de atividades desportivas recreativas. (27) Dentro das causas mais comuns de MSC em atletas jovens estão a miocardiopatia hipertrófica (MCH) (até 36% dos casos) e as anomalias congénitas das artérias coronárias (ACAC), juntas representando pouco mais de 50% das MSCs de atletas de alta competição. Outras condições, muito mais raras, incluem as canalopatias iónicas, como a síndrome de Brugada (SB) e as síndromes do QT longo e curto (SQTL e SQTC, respetivamente), miocardiopatia arritmogénica (MCA), miocardiopatia dilatada (MCD) e síndrome de Marfan. Estas podem corresponder a uma prevalência combinada estimada de 0,3% nas populações de atletas em geral. (16)

A MSC durante o desporto também pode ser o resultado de uma lesão torácica (*Commotio Cordis*), que não pode ser evitada pela TPP. (6) *Commotio Cordis* define-se, mais especificamente, como golpes contundentes, não penetrantes e frequentemente inocentes, na região precordial, que podem desencadear fibrilhação ventricular (FV) sem lesão estrutural das costelas, do esterno ou do próprio coração. (5)

### 3.1. Distúrbios Cardíacos Hereditários Estruturais

#### 3.1.1. Anomalias Congénitas das Artérias Coronárias (ACAC)

As anomalias congénitas das artérias coronárias (ACAC) podem ser causa de PCR em indivíduos jovens, frequentemente assintomáticos. A incidência na população não é totalmente conhecida, mas estima-se que seja, aproximadamente, de 0,5 a 1%. Incluem anomalias da origem (como origem em seios coronários não correspondentes, origem no tronco pulmonar) e anomalias do trajeto (como trajeto interarterial). Os mecanismos que conduzem à MSC incluem repetidas explosões de isquémia com o conseqüente desenvolvimento de fibrose, bem como isquémia aguda e arritmias ventriculares, nomeadamente aquando do esforço físico. No caso de origem anómala da artéria coronária esquerda do tronco pulmonar, há uma condição isquémica crónica, que é exacerbada pelo exercício. (28)

#### 3.1.2. Doença Arterial Coronária (DAC)

A doença arterial coronária (DAC) é a causa mais frequente de MSC em atletas acima dos 35 anos sendo, por isso, essencial a triagem de fatores de risco cardiovascular nessa

população. (20) Os principais fatores de risco, além da idade e sexo, incluem história familiar de DAC, hipercolesterolemia e tabagismo, principalmente se combinados. Os sintomas mais comuns incluem dor torácica (angina típica ou atípica), dispneia, palpitações, lipotímia ou síncope, que são mais frequentemente desencadeados pelo esforço. (28) De acordo com uma análise recente, entre os pacientes sintomáticos com MSC relacionada à prática desportiva, 81,3% apresentavam DAC na angiografia coronária. (6) A ausência de sintomas durante o esforço, independentemente da extensão da DAC subjacente, está provavelmente associada a um menor risco de isquemia durante exercícios intensos e agudos. (28)

Dados observacionais indicam que o treino intensivo (acima de 7 vezes por semana ou 18 horas de exercício extenuante por semana) aumenta o risco de mortalidade em pacientes com DAC. Acredita-se que os eventos cardíacos durante a prática desportiva sejam desencadeados por ativação neuro-hormonal, precipitando a ruptura da placa, hipercoagulabilidade, erosão endotelial e/ou exercício de intensidade muito alta que excede o limiar de isquemia em atletas com DAC crônica e estável. (28) Um estudo (6) concluiu que a ruptura da placa ocorreu mais frequentemente em caso de DAC preexistente e doença multivaso associada, mostrando que as MSCs relacionadas à prática desportiva não são atribuíveis apenas ao *stress* de cisalhamento, mas também a artérias coronárias doentes. A doença na artéria descendente anterior foi a mais frequentemente identificada em casos de MSC. (6)

### 3.1.3. Miocardiopatia Hipertrófica (MCH)

De acordo com vários estudos realizados nos Estados Unidos e no Irão, a miocardiopatia hipertrófica (MCH) é a causa mais comum de MSC em indivíduos com menos de 30 anos de idade. (2,14,19,29) No entanto, em estudos europeus, esta patologia é relatada como causadora de apenas menos de 10% das MSCs. (29)

É maioritariamente herdada de forma autossômica dominante (AD), tendo sido predominantemente associada a mutações em genes que codificam componentes do sarcômero. As mutações sarcoméricas são identificadas em cerca de 50 a 60% dos casos, com os genes MYBPC3 e MYH7 sendo os mais frequentemente envolvidos. (30) O gene MYH7 é responsável por mutações da cadeia pesada da  $\beta$ -miosina. (31)

Quase 2% dos atletas do sexo masculino apresentam um aumento da espessura da parede do ventrículo esquerdo (EPVE), que se encontra entre os 13 e os 15 mm, caindo na chamada “zona cinzenta” entre a expressão extrema do coração de atleta e um fenótipo de MCH leve. (20) Esse diagnóstico diferencial é de extrema importância, uma vez que uma das principais causas de MSC em atletas se deve, provavelmente, à MCH. (22) A ausência de resposta com a suspensão temporária ou redução da intensidade do treino é sugestiva de hipertrofia do VE patológica. (20) A hipertrofia do VE patológica está associada a mecanismos apoptóticos e necróticos. Neste caso, a perda de miócitos é substituída por deposição excessiva de colagénio, que leva ao aumento da rigidez dos ventrículos, com consequente diminuição da

contração e relaxamento dos mesmos, bem como fibrose do sistema de condução elétrico e redução da densidade capilar, resultando em isquémia miocárdica e, conseqüentemente, IC. (22) Neste sentido, a MCH é caracterizada por índices anormais de relaxamento do VE e por aumento da pressão de enchimento. (20)

#### 3.1.4. Miocardiopatia Dilatada (MCD)

A miocardiopatia dilatada (MCD) é caracterizada pela dilatação e evolução com disfunção sistólica do VE, que é geneticamente determinada em aproximadamente um terço dos casos. Foram identificados cerca de 40 genes. (29) Esses genes codificam uma ampla gama de proteínas, sendo os seguintes 4 genes responsáveis pela maioria dos casos genótipo-positivos: *titin* (TTN), *lamin A/C* (LMNA), *myosin heavy chain 7* (MYH7) e *troponin T2, cardiac type* (TNNT2). (30)

O diagnóstico diferencial entre o coração de atleta e a MCD pode ser um desafio, já que uma proporção considerável de atletas, principalmente aqueles envolvidos em atividades desportivas de resistência, exibem um VE aumentado e um subconjunto deles mostra uma leve redução da FEVE, isto é, entre 45 e 55%. (29)

Indivíduos com MCD têm capacidade reduzida de exercício, refletida no baixo VO<sub>2</sub> máx. em testes de esforço. (20)

#### 3.1.5. Miocardiopatia Arritmogénica (MCA)

Nos últimos anos, a miocardiopatia arritmogénica (MCA), que é uma causa relativamente rara, mas provavelmente subestimada de MSC, recebeu ampla atenção da comunidade médico-legal. (32)

De acordo com alguns estudos, a MCA é responsável por 4 a 22% das MSCs em atletas. (22,29,32) Atualmente, a prática de atividade física tem sido implicada como um fator ambiental chave na promoção do desenvolvimento e da progressão do fenótipo da MCA. (29) Esta patologia tem um curso clínico altamente variável e a idade média de apresentação é de 31 ± 13 anos. (4)

A MCA é uma miocardiopatia hereditária caracterizada por perda progressiva de miócitos e substituição por tecido fibro-adiposo, que gera um substrato para arritmias ventriculares que ameaçam a vida. Na sua forma clássica, as manifestações fenotípicas envolvem predominantemente o VD. (29) No entanto, dados mais recentes têm mudado o paradigma desta doença, sendo o atingimento biventricular muito frequente e até existindo formas com atingimento preferencial do VE.

Trata-se de uma patologia genética mais frequentemente com um padrão de herança AD e estima-se que aproximadamente 30 a 50% dos pacientes possuam uma mutação putativa em 1 de 5 genes que codificam proteínas desmossómicas: *plakophilin 2* (PKP2), *desmoplakin* (DSP), *junction plakoglobin* (JUP) *desmoglein-2* (DSG2) e *desmocollin-2* (DSC2), sendo os mais comumente envolvidos PKP2. Em geral, doentes portadores de >1 mutação apresentam um fenótipo de doença mais grave. (30)

### 3.1.6. Miocardiopatia Não Compactada do Ventrículo Esquerdo (MCNCVE)

A miocardiopatia não compactada do ventrículo esquerdo (MCNCVE) é caracterizada pelo aumento da trabeculação do VE e dos recessos intertrabeculares que se comunicam com a cavidade ventricular. As manifestações clínicas incluem dilatação progressiva do VE com comprometimento sistólico, predisposição a arritmias fatais e eventos tromboembólicos. Ambos os ventrículos podem estar afetados. Ao invés dos pacientes com MCNCVE, quase todos os atletas que preenchem os critérios para MCNCVE demonstram índices normais de funções sistólica e diastólica. (33)

A declaração de consenso da AHA sobre a definição e classificação das miocardiopatias considera a MCNCVE um distúrbio genético do músculo cardíaco, enquanto um documento de consenso da ESC a relata como uma "miocardiopatia não classificada". Esta inconsistência na classificação de MCNCVE pode ser explicada pela natureza incerta da doença. (29)

## 3.2. Distúrbios Cardíacos Elétricos Hereditários

### 3.2.1. Síndrome do QT-longo (SQTL)

A síndrome do QT longo (SQTL), que frequentemente se apresenta na infância, é caracterizada pelo prolongamento do intervalo QTc em associação com síncope e MSC causada por *Torsade de Pointes*, uma taquicardia ventricular polimórfica (TVP) que facilmente degenera em FV. (30) O ponto de corte do prolongamento do intervalo QTc na SQTL geralmente é aceite como sendo  $\geq 500$ ms, usando a fórmula de Bazett, em ECGs repetidos, sem causa conhecida. No entanto, em atletas é utilizado um ponto de corte inferior,  $\geq 470$ ms em homens e  $\geq 480$ ms em mulheres. No entanto, um ponto de corte  $\geq 500$ ms pode, também, ser usado em atletas, desde que assintomáticos (tonturas, síncope). (34)

A SQTL1 é a forma mais comum de SQTL, respondendo por aproximadamente 35% dos casos. Resulta de mutações que levam a perda de função no gene KCNQ1. A SQTL2, responsável por 30% dos casos, surge de mutações que levam, igualmente, a perda de função, no gene KCNH2. Mutações de ganho de função no SCN5A estão associadas à SQTL3 e são encontradas em cerca de 10% dos casos. A história natural da SQTL1 é mais benigna do que a dos indivíduos com SQTL2 e SQTL3. (30) Portanto, estas 3 mutações juntas são responsáveis por cerca de 75% dos casos de SQTL. (31)

### 3.2.2. Síndrome do QT-curto (SQTC)

A síndrome do QT curto (SQTC) manifesta-se como um intervalo QTc curto no ECG e uma predisposição para arritmias supraventriculares e MSC. (30) As diretrizes da ESC descrevem que a SQTC é diagnosticada na presença de um intervalo QTc  $\leq 330$ ms. (34) Estudos genéticos identificaram mutações nos genes KCNH2, KCNQ1 e KCNJ2 que também são genes causadores da SQTL. (30) O risco anual de MSC entre os indivíduos na maior coorte estudada conhecida com SQTC, até hoje, foi de aproximadamente 1%, e a maioria das MSCs relatadas ocorreu

durante o repouso ou o sono. Indivíduos com SQTC raramente sofrem MSC durante *stress* emocional ou esforço físico. (27)

### 3.2.3. Síndrome de Brugada (SB)

A síndrome de Brugada (SB) é uma doença hereditária caracterizada por um padrão eletrocardiográfico típico, predispondo indivíduos ativos sem doença cardíaca estrutural patente a arritmias ventriculares. O padrão eletrocardiográfico de Brugada é frequentemente dinâmico e pode ser intermitente. Portanto, pode ser difícil determinar a verdadeira prevalência da SB na população geral. (35)

A SB tem transmissão AD com penetrância genética variável. Hoje, uma longa lista de genes tem sido associada, sendo o mais comum o SCN5A, que pode ser encontrado em até 28% dos pacientes. (35) As mutações nos genes CACNA1C e CACNB2 podem causar um fenótipo de sobreposição de SB e SQTC. A maioria (aproximadamente, 80%) da SB permanece, para já, sem mutação genética identificada. (30)

De facto, o exercício pode potencialmente acentuar as alterações eletrocardiográficas em indivíduos com SB, resultando em maiores amplitudes do ponto J durante a reação vasovagal do período de recuperação, possivelmente levando a um aumento do risco de eventos cardíacos. Além disso, o aumento do tónus vagal em atletas, resultante da prática regular de exercício, pode ser um fator de risco de eventos na SB. Nesse sentido, durante os desportos, a estimulação simpática aguda e a retirada parassimpática podem ter um efeito inibitório sobre os mecanismos arritmogénicos, reduzindo o risco de arritmias ventriculares ou MSC em pacientes com SB. (36) Portanto, a MSC na SB geralmente não está relacionada ao exercício, ocorrendo predominantemente durante o sono. (34)

### 3.2.4. Taquicardia Ventricular Polimórfica Catecolaminérgica (TVPC)

A taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC) cursa habitualmente com ECG normal em repouso. A característica de assinatura é uma arritmia ventricular induzida pelo exercício ou emoção forte, frequentemente já observada em faixas etárias pediátricas (5-6 anos). Essa arritmia geralmente começa com uma ectopia ventricular monomórfica numa determinada FC que é bastante consistente para um determinado indivíduo situando-se, geralmente, na faixa de 90-120 bpm. Além disso, qualquer extrassístole em corações morfológicamente normais que não tenha origem no trato de saída do VD deve levantar suspeitas, em determinados contextos. (34) O diagnóstico é baseado na ocorrência de arritmia durante o teste de esforço ou registo de Holter. (30)

Na presença de um diagnóstico claro, uma mutação RYR2, com herança AD, é encontrada em aproximadamente 60% dos pacientes com TVPC. As mutações no CASQ2 causam uma forma autossómica recessiva (AR) menos comum, porém mais grave, da TVPC. (30)



## 4. Triagem Pré-Participação (TPP)

A triagem pré-participação (TPP) de atletas é amplamente recomendada pela *American Heart Association* (AHA) e pelo *American College of Cardiology* (ACC). (37) No entanto, e apesar da TPP poder identificar atletas com distúrbio cardíacos potencialmente fatais, os programas de rastreio não estão padronizados e, mesmo aqueles já implementados, permanecem controversos. (20) No entanto, um estudo demonstrou que a TPP durante a adolescência tardia não irá detetar uma proporção significativa de atletas que têm ou irão vir a ter, eventualmente, um distúrbio cardíaco, seja porque a doença ainda não é manifesta ou porque o ECG e a ecocardiografia não são suficientemente sensíveis para detetar precocemente a doença nessas idades. (4)

A TPP sistemática de todos os indivíduos que praticam atividades desportivas tem o potencial de identificar os atletas em risco de MSC. A grande maioria dos atletas em risco não apresenta sintomas premonitórios e, portanto, a TPP representa a única estratégia potencialmente capaz de identificar precocemente o distúrbio cardíaco subjacente. A importância da identificação precoce baseia-se na possibilidade de prevenção da MSC por modificação do estilo de vida, que inclui restrição da prática desportiva competitiva, se necessário, mas também pelo tratamento profilático ou dirigido à patologia de base, quando aplicado. (5) Assim sendo, a TPP deve ser realizada, pelo menos, 6 semanas antes do primeiro treino da temporada. Inclui uma anamnese e exame físico detalhados, com perguntas específicas usadas para identificar problemas que afetem a prática desportiva. (38) De acordo com *Najari et al.*, encontram-se listadas na **Tabela 1** as perguntas que devem ser feitas no momento da TPP de atletas. (14) Em caso de resposta positiva às questões mencionadas o atleta deve ser encaminhado para investigações médicas adicionais. Além disso, a TPP também aborda os sistemas musculo-esquelético, cardíaco e neurológico. Mais de 75% dos distúrbios detetados durante a TPP são identificados por meio de uma história detalhada. Os atletas devem ser questionados sobre que desportos pretendem praticar, pois condições médicas específicas podem ter diversos significados dependendo do desporto. (38)

A maioria dos distúrbios hereditários associados ao aumento do risco de MSC, como distúrbios estruturais ou elétricos, é sugerido por achados anormais no ECG de 12 derivações. O enorme desafio na interpretação do ECG de um atleta é a capacidade de diferenciar, com precisão, os achados sugestivos de um distúrbio cardiovascular potencialmente letal de adaptações fisiológicas benignas que ocorrem como resultado de um treino intenso e regular. (26) O uso de critérios modernos e padronizados na interpretação do ECG diminuiu a taxa de falsos positivos durante a TPP de 7-15% para 2-5%, quando realizada por médicos experientes. (39) Embora a AHA recomende a TPP de atletas com história abrangente e exame físico sem uso generalizado de ECG, a ESC recomenda fortemente o ECG como parte da TPP de atletas, citando dados de uma experiência de triagem italiana. (35) A AHA e o ACC não apoiam o uso

disseminado do ECG na TPP de atletas porque, segundo afirmam, “a logística, a mão-de-obra, as considerações financeiras e de recursos tornam tal programa inaplicável aos EUA”. Para além disso, a falta de médicos altamente treinados na interpretação de ECG foi mais uma barreira levantada pelo grupo AHA/ACC à inclusão do ECG na TPP rotineira. (37)

O teste genético é considerado na avaliação diagnóstica em atletas com achados anormais na TPP. Uma vez identificado o gene responsável, o rastreio familiar pode ser considerado. (34) A identificação de fatores de risco genéticos também fornece pistas moleculares que desencadeiam uma maior compreensão das vias de doença subjacentes à MSC, podendo até permitir o desenvolvimento de novos tratamentos. (35)

Sendo as miocardiopatias hereditárias a principal causa de MSC durante a prática desportiva, uma abordagem conservadora que implique a desqualificação de atletas afetados das disciplinas atléticas mais competitivas é recomendada por todas as diretrizes internacionais disponíveis. Por outro lado, sabemos que os benefícios da prática de atividades desportivas recreativas podem superar o potencial risco arritmico nesses pacientes, desde que o tipo e o nível de exercício sejam adaptados com base no perfil de risco específico do distúrbio subjacente. Muitos atletas afetados pretendem continuar a praticar atividades desportivas de lazer ou, pelo menos, manter um estilo de vida fisicamente ativo, apesar de não serem elegíveis para a prática de desportos de alta competição. A **Tabela 2** resume as recomendações de elegibilidade da ESC de 2005 e do grupo AHA/ACC de 2017 para a prática de atividades desportivas competitivas em atletas com miocardiopatias.(29) As recomendações do grupo AHA/ACC para atletas, publicadas em 2015, são as primeiras recomendações mais liberais na tomada de decisões sobre elegibilidade em atletas com distúrbios cardíacos hereditários. Quando um atleta é identificado com um distúrbio elétrico, dos canais iónicos, torna-se crucial discutir todas as informações que o atleta precisa para a tomada de decisão compartilhada, no que diz respeito à prática desportiva. Na **Tabela 3** encontram-se os critérios referentes à prática desportiva em doentes com distúrbios elétricos dos canais iónicos. (34)

## 5. Ressuscitação Cardio-Pulmonar (RCP)

O colapso e a morte súbita (MS) de um jovem atleta é um evento trágico, com um impacto profundo na comunidade. (40)

A condição manifesta-se frequentemente em idades mais jovens no sexo masculino, implicando uma proteção conferida pelo sexo feminino. Casos femininos de PCR são mais propensos a apresentar atividade elétrica sem pulso (AESP) ou assistolia em comparação com casos masculinos. Uma vez que as taxas de ressuscitação bem sucedida são significativamente menores em AESP ou assistolia comparativamente à taquicardia ventricular (TV) ou FV (2% vs. 25%, respetivamente), há implicações na sobrevivência da PCR em mulheres. (41) Para além disso, a FV degenera em assistolia ao fim de algum tempo (variável). Como resultado, a maioria das vítimas de MSC demonstra assistolia ou AESP quando examinada pela primeira vez pelas equipas de resgate. (10) O início imediato da RCP e a desfibrilhação precoce são, então, os principais determinantes de sobrevivência da PCR por ritmo desfibrilhável. (42) O uso de DEA no local resultou num tempo menor para o primeiro choque, quando comparado com o DEA fornecido pelo serviço médico de emergência (SME). (13) A RCP deve começar no local da PCR e não deve ser atrasada ao mover o atleta para um local diferente, levando a piores resultados. (40)

Estudos experimentais demonstraram que a interrupção das compressões torácicas durante a RCP para deteção e desfibrilhação da FV recorrente piora o sucesso da mesma. (42) As diretrizes da AHA 2015 atualizadas demonstraram que um grande número de indivíduos que sofrem PCR não recebem RCP de alta qualidade e a maioria não sobrevive. (43) Contudo, os resultados após PCR durante atividades desportivas são relatados como significativamente melhores, em parte devido às maiores taxas de eventos testemunhados, RCP por espectador ou equipa médica presentes, e ritmos desfibrilháveis. (3)

Para que haja uma RCP de alta qualidade devemos minimizar as interrupções nas compressões torácicas, restringindo-as a intervenções essenciais (análise do ritmo, administração de choque, entre outras) até, idealmente, no máximo 5 segundos. (43)

O reconhecimento imediato e preciso da PCR, um plano de ação de emergência (PAE) abrangente e ensaiado, RCP precoce, acesso imediato e uso de um DEA são os elos fundamentais na cadeia de sobrevivência. Os componentes essenciais de um PAE estão descritos na **Tabela 4**. Para evitar atrasos na RCP, uma atividade mioclónica breve ou semelhante a convulsão e/ou respirações agónicas devem ser assumidas devido à PCR num atleta colapsado e sem resposta, e as etapas iniciais de tratamento da PCR (respeitando o algoritmo “ABCDE”) devem ser iniciadas imediatamente, a menos que uma causa não cardíaca de colapso esteja claramente determinada. Além disso, o mito da necessidade de prevenir a

## **Morte Súbita no Desporto - A Primeira Manifestação de Doença Cardiovascular**

"queda da língua" após o colapso mostrou retardar as compressões torácicas e deve ser desencorajado como um procedimento desnecessário durante a ressuscitação. (40)

## Conclusão

Os esforços constantes de promoção da saúde enfatizando os benefícios da prática de atividade física aumentaram significativamente a participação da população em desportos recreativos e de alta competição. A Direção-Geral da Saúde (DGS) criou, em 2016, o Programa Nacional para a Promoção da Atividade Física (PNPAF) que visa promover a alimentação saudável, a saúde mental, o combate à diabetes *mellitus*, ao tabagismo e às doenças oncológicas, cardiovasculares e outras, através da consciencialização da população geral acerca da importância da prática de atividade física regular, implementando políticas intersectoriais e multidisciplinares que visem a diminuição do sedentarismo e o aumento dos níveis de atividade física. (44)

Está claro que são necessárias, habitualmente,  $\geq 3$  horas por semana de exposição atual e uma exposição ao longo da vida de  $>3000$  horas para levar às alterações eletrocardiográficas que definem o coração de atleta. (45) Sendo o diagnóstico diferencial entre o coração de atleta e os distúrbios cardíacos, por vezes, difícil, torna-se mandatário desenvolver um programa de TPP com sensibilidade e especificidade suficientes para detetar um maior número de distúrbios cardíacos em pacientes portadores de patologia, descartando a presença de doença em indivíduos saudáveis (também denominados de verdadeiros positivos (VP) e verdadeiros negativos (VN), respetivamente). Neste sentido, realço a necessidade de desenvolvimento de programas de educação e certificação de todos os grupos interessados, nomeadamente médicos, enfermeiros, estudantes, socorristas e treinadores, semelhante ao treino e capacitação do suporte avançado de vida (SAV).

Embora se refira que as discrepâncias na incidência de MSC entre os sexos se deve à maior participação desportiva por parte de indivíduos do sexo masculino, é necessário ter em conta a maior vulnerabilidade genética dos homens para a grande parte dos distúrbios cardíacos causadores de MS sendo, portanto, indispensável uma investigação mais aprofundada nesse sentido.

Um ponto de interesse é, também, o facto de a incidência de MSC em atletas ser, ainda, provavelmente subestimada e com necessidade de melhor caracterização no âmbito da fisiopatologia e causas, devido à falta de registos sistemáticos e multicêntricos.

Para terminar, são precisos esforços contínuos para introduzir os desfibriladores externos automáticos (DEAs) em centros desportivos e implementar programas educacionais que visem aumentar a consciencialização da população geral sobre a questão da MS e fornecer conhecimentos básicos para o uso de DEAs. Hoje sabe-se que as maiores taxas de sobrevivência foram observadas quando a primeira intervenção foi realizada por leigos. A presença de DEAs no local reduz o tempo de conexão do desfibrilhador e é, muitas vezes, uma intervenção valiosa para condições não reconhecidas pela TPP. No entanto, o DEA não deve ser considerado nem um substituto da TPP, nem uma justificação para a participação em

## **Morte Súbita no Desporto - A Primeira Manifestação de Doença Cardiovascular**

desportos de alta competição caso se tenha confirmado a presença de algum distúrbio cardíaco. (42)

O sucesso da RCP ainda é relativamente baixo, dependendo da causa e do tempo em iniciar a mesma, bem como dos cuidados pós-reanimação prestados. Cada vez mais se tem apostado em otimizar os cuidados de reanimação mas, também, em melhorar o reconhecimento de condições predisponentes a maior risco de MS.

## Bibliografia

1. Adabag AS, Luepker R V., Roger VL, Gersh BJ. Sudden cardiac death: epidemiology and risk factors. *Nat Rev Cardiol.* 2010;7(4):216-25.
2. Meyer L, Stubbs B, Fahrenbruch C, Maeda C, Harmon K, Eisenberg M, et al. Incidence, Causes, and Survival Trends From Cardiovascular-Related Sudden Cardiac Arrest in Children and Young Adults 0 to 35 Years of Age: A 30-Year Review. *Circulation.* 2012;126(11):1363-72.
3. Dennis M, Elder A, Semsarian C, Orchard J, Brouwer I, Puranik R. A 10-year review of sudden death during sporting activities. *Hear Rhythm.* 2018;15(10):1477-83.
4. Malhotra A, Dhutia H, Finocchiaro G, Gati S, Beasley I, Clift P, et al. Outcomes of Cardiac Screening in Adolescent Soccer Players. *N Engl J Med.* 2018;379(6):524-34.
5. Corrado D, Schmier C, Basso C, Borjesson M, Schiavon M, Pelliccia A, et al. Risk of sports: do we need a pre-participation screening for competitive and leisure athletes? *Eur Heart J.* 2011;32(8):934-44.
6. Karam N, Pechmajou L, Dumas F, Bougouin W, Sharifzadehgan A, Beganton F, et al. Comprehensive Assessment of Coronary Artery Disease in Sports-Related Sudden Cardiac Arrest. *Circulation.* 2018;138(4):429-31.
7. Pattyn N, Beulque R, Cornelissen V. Aerobic Interval vs. Continuous Training in Patients with Coronary Artery Disease or Heart Failure: An Updated Systematic Review and Meta-Analysis with a Focus on Secondary Outcomes. *Sport Med.* 2018;48(5):1189-205.
8. Khan H, Kunutsor SK, Rauramaa R, Merchant FM, Laukkanen JA. Long-Term Change in Cardiorespiratory Fitness in Relation to Atrial Fibrillation and Heart Failure (From the Kuopio Ischemic Heart Disease Risk Factor Study). *Am J Cardiol.* 2018;121(8):956-60.
9. Morseth B, Løchen M-L, Ariansen I, Myrstad M, Thelle DS. The ambiguity of physical activity, exercise and atrial fibrillation. *Eur J Prev Cardiol.* 2018;25(6):624-36.
10. Deo R, Albert CM. Epidemiology and Genetics of Sudden Cardiac Death. *Circulation.* 2012;125(4):620-37.

11. Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Glinge C, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, et al. Sports-related sudden cardiac death in a competitive and a noncompetitive athlete population aged 12 to 49 years: Data from an unselected nationwide study in Denmark. *Heart Rhythm*. 2014;11(10):1673-81.
12. Gabrielli L, Sitges M, Chiong M, Jalil J, Ocaranza M, Llevaneras S, et al. Potential adverse cardiac remodelling in highly trained athletes: still unknown clinical significance. *Eur J Sport Sci*. 2018;18(9):1288-97.
13. Aschieri D, Penela D, Pelizzoni V, Guerra F, Vermi AC, Rossi L, et al. Outcomes after sudden cardiac arrest in sports centres with and without on-site external defibrillators. *Heart*. 2018;104(16):1344-9.
14. Najari F, Alimohammadi A, Ghodrati P. Sudden Death Following Exercise; a Case Series. *Emergency*. 2016;4(2):97-100.
15. Yılmaz M, Kayaçiçek H. Elevated LV Mass and LV Mass Index Sign on the Athlete's ECG: Athletes' Hearts are Prone to Ventricular Arrhythmia. *J Clin Med*. 2018;7(6):122.
16. Machado Leite S, Freitas J, Campelo M, Maciel MJ. Electrocardiographic evaluation in athletes: "Normal" changes in the athlete's heart and benefits and disadvantages of screening. *Rev Port Cardiol*. 2016;35(3):169-77.
17. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *Circulation*. 2018;138(13):e272-391.
18. Chugh SS, Reinier K, Teodorescu C, Evanado A, Kehr E, Al Samara M, et al. Epidemiology of Sudden Cardiac Death: Clinical and Research Implications. *Prog Cardiovasc Dis*. 2008;51(3):213-28.
19. McLeod CJ, Ackerman MJ, Nishimura RA, Tajik AJ, Gersh BJ, Ommen SR. Outcome of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and a Normal Electrocardiogram. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(3):229-33.
20. Dores H, Freitas A, Malhotra A, Mendes M, Sharma S. The hearts of competitive athletes: An up-to-date overview of exercise-induced cardiac adaptations. *Rev Port Cardiol*. 2015;34(1):51-64.

21. Pavlik G, Major Z, Csajági E, Jeserich M, Kneffel Z. The athlete's heart. Part II: influencing factors on the athlete's heart: types of sports and age (review). *Acta Physiol Hung*. 2013;100(1):1-27.
22. Carbone A, D'Andrea A, Riegler L, Scarafile R, Pezzullo E, Martone F, et al. Cardiac damage in athlete's heart: When the "supernormal" heart fails! *World J Cardiol*. 2017;9(6):470-80.
23. Pavlik G, Major Z, Varga-Pintér B, Jeserich M, Kneffel Z. The athlete's heart. Part I (review). *Acta Physiol Hung*. 2010;97(4):337-53.
24. Pelliccia A, Kinoshita N, Pisicchio C, Quattrini F, DiPaolo FM, Ciardo R, et al. Long-Term Clinical Consequences of Intense, Uninterrupted Endurance Training in Olympic Athletes. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55(15):1619-25.
25. Baggish AL, Yared K, Wang F, Weiner RB, Hutter AM, Picard MH, et al. The impact of endurance exercise training on left ventricular systolic mechanics. *AJP Hear Circ Physiol*. 2008;295(3):H1109-16.
26. Drezner JA, Ackerman MJ, Anderson J, Ashley E, Asplund CA, Baggish AL, et al. Electrocardiographic interpretation in athletes: the "Seattle Criteria." *Br J Sports Med*. 2013;47(3):122-4.
27. Wakatsuki D, Iso Y, Mase H, Kurata M, Kyuno E, Shimojima H, et al. Sudden cardiac arrest during marathon training in a young adult with short QT syndrome. *IJC Hear Vasc*. 2018;18:101-3.
28. Borjesson M, Dellborg M, Niebauer J, LaGerche A, Schmiech C, Solberg EE, et al. Recommendations for participation in leisure time or competitive sports in athletes-patients with coronary artery disease: a position statement from the Sports Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). *Eur Heart J*. 2019;40(1):13-8.
29. Zorzi A, Pelliccia A, Corrado D. Inherited cardiomyopathies and sports participation. *Netherlands Hear J*. 2018;26(3):154-65.
30. Bezzina CR, Lahrouchi N, Priori SG. Genetics of Sudden Cardiac Death. *Circ Res*. 2015;116(12):1919-36.

31. Kasper DL., Fauci AS., Hauser SL., Longo DL., Jameson JL, Loscalzo J. Harrison's Principles of Internal Medicine. 19th ed. Kasper DL., Fauci AS., Hauser SL., Longo DL., Jameson JL, Loscalzo J, editors. McGraw-Hill Education; 2015. 273e-1-273e-5, 1553-1556, 1568, 1569 p.
32. Mu J, Zhang G, Xue D, Xi M, Qi J, Dong H. Sudden cardiac death owing to arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Two case reports and systematic literature review. *Med.* 2017;96(47):e8808.
33. Gati S, Chandra N, Bennett RL, Reed M, Kervio G, Panoulas VF, et al. Increased left ventricular trabeculation in highly trained athletes: do we need more stringent criteria for the diagnosis of left ventricular non-compaction in athletes? *Heart.* 2013;99(6):401-8.
34. Panhuyzen-Goedkoop NM, Wilde AAM. Athletes with channelopathy may be eligible to play. *Netherlands Hear J.* 2018;26(3):146-53.
35. Mascia G, Arbelo E, Ojeda JH, Solimene F, Brugada R, Brugada J. Brugada Syndrome and Exercise Practice: Current Knowledge, Shortcomings and Open Questions. *Int J Sports Med.* 2017;38(8):573-81.
36. Zorzi A, De Lazzari M, Mastella G, Niero A, Trovato D, Cipriani A, et al. Ventricular Arrhythmias in Young Competitive Athletes: Prevalence, Determinants, and Underlying Substrate. *J Am Heart Assoc.* 2018;7(12):e009171.
37. Pickham D, Chan G, Carey M. Pre-participation screening for athletes and the role of advanced practice providers. *J Electrocardiol.* 2015;48(3):339-44.
38. Lehman PJ, Carl RL. The Preparticipation Physical Evaluation. *Pediatr Ann.* 2017;46(3):e85-92.
39. Drezner JA, Asif IM, Owens DS, Prutkin JM, Salerno JC, Fean R, et al. Accuracy of ECG interpretation in competitive athletes: the impact of using standardised ECG criteria. *Br J Sports Med.* 2012;46(5):335-40.
40. Siebert DM, Drezner JA. Sudden cardiac arrest on the field of play: turning tragedy into a survivable event. *Netherlands Hear J.* 2018;26(3):115-9.
41. Chugh SS, Uy-Evanado A, Teodorescu C, Reinier K, Mariani R, Gunson K, et al. Women Have a Lower Prevalence of Structural Heart Disease as a Precursor to Sudden Cardiac

Arrest: The Ore-SUDS (Oregon Sudden Unexpected Death Study). *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(22):2006-11.

42. Hoogendijk MG, Schumacher CA, Belterman CNW, Boukens BJ, Berdowski J, De Bakker JMT, et al. Ventricular fibrillation hampers the restoration of creatine-phosphate levels during simulated cardiopulmonary resuscitations. *Europace*. 2012;14(10):1518-23.
43. Donnino MW., Navarro K, Berg K, Brooks SC., Crider J, Hazinski MF, et al. *Advanced Cardiovascular Life Support (ACLS)*. 16th ed. Donnino MW., Navarro K, Berg K, Brooks SC., Crider J, Hazinski MF, et al., editors. USA: Orora Visual, LLC; 2016. 11 e 17.
44. Silva MN., Mendes R, Godinho C, Santos R, Silva CS, Marques A, et al. Programa Nacional para a Promoção da Atividade Física [Internet]. 2016 [Acedido a 20 Mar 2019]. Disponível em: <https://www.dgs.pt/ms/14/pagina.aspx?ur=1&id=5534>
45. Bessem B, De Bruijn MC, Nieuwland W, Zwerver J, Van Den Berg M. The electrocardiographic manifestations of athlete's heart and their association with exercise exposure. *Eur J Sport Sci*. 2018;18(4):587-93.



## Anexo(s)

**Anexo 1:** Perguntas necessárias para identificar sinais de perigo de MS em atletas (adaptado de Najari F, Alimohammadi A, Ghodrati P.). (14)

|  |
|--|
| 1. Existe história familiar positiva de MS?  |
| 2. Existe história familiar de doença cardíaca congénita?  |
| 3. Existe história pessoal de dor torácica após atividade física?                                      |
| 4. Sente tonturas ou perda de consciência após atividade física?                                       |
| 5. Existe história pessoal de dispneia durante a atividade física?                                     |
| 6. Existe história pessoal de palpitações durante a atividade física?                                  |
| 7. Existe história familiar de doenças do tecido conjuntivo (como, por exemplo, a síndrome de Marfan)? |
| 8. Existe história pessoal de doença durante ou após o exercício físico?                               |
| 9. Quando pratica desporto, cansa-se mais rapidamente do que os seus colegas?                          |
| 10. Tem HTA?   |
| 11. Algum médico já o proibiu de praticar desporto devido a causas cardíacas?                          |

## Morte Súbita no Desporto - A Primeira Manifestação de Doença Cardiovascular

**Anexo 2:** Critérios de elegibilidade para a participação de desportos de alta competição em atletas com miocardiopatias, com base nas recomendações da ESC de 2005 e do grupo AHA/ACC de 2017 (adaptado de Zorzi A, Pelliccia A, Corrado D.). (29)

| <b>Miocardiopatia</b>  | <b>Fenótipo</b>           | <b>Características</b>  | <b>Recomendações</b>  |
|--|---------------------------|---|---|
| <b>Miocardiopatia Hipertrófica (MCH)</b>                             | Alto risco                | Diagnóstico definitivo de MCH com sintomas, hipertrofia moderada a severa, arritmias ventriculares ou história familiar de MS                     | Não pode praticar desportos de alta competição                  |
|  | Baixo risco               | Atletas assintomáticos com hipertrofia ventricular esquerda leve, sem arritmias ventriculares e sem história de MS em familiares de primeiro grau | Apenas pode praticar desportos com baixa demanda cardiovascular |
|  | Portador de gene saudável | Portador de mutação patogénica sem sinais de doença   | Pode praticar todos os desportos de alta competição             |
| <b>Miocardiopatia Arritmogénica (MCA)</b>                            | Todos os fenótipos        | Diagnóstico definitivo de MCA   | Não pode praticar desportos de alta competição                  |
|  | Portador de gene saudável | Portador de mutação patogénica sem sinais de doença   | Apenas pode praticar desportos com baixa demanda cardiovascular |
| <b>Miocardiopatia Dilatada (MCD)</b>                                 | Alto risco                | Diagnóstico definitivo de MCD com sintomas, disfunção ventricular esquerda moderada a severa, arritmias ventriculares ou história familiar de MS  | Não pode praticar desportos de alta competição                  |
|  | Baixo risco               | Atletas assintomáticos com disfunção ventricular esquerda leve, sem arritmias ventriculares e sem história de MS em familiares de primeiro grau   | Apenas pode praticar desportos com baixa demanda cardiovascular |
|  | Portador de gene saudável | Portador de mutação patogénica sem sinais de doença   | Pode praticar todos os desportos de alta competição             |
| <b>Miocardiopatia Não Compactada do Ventrículo Esquerdo (MCNCVE)</b> | Alto risco                | Atletas com MCNCVE e sintomas, disfunção sistólica ou arritmias ventriculares   | Não pode praticar desportos de alta competição                  |
|  | Baixo risco               | Atletas assintomáticos com MCNCVE, função sistólica normal e sem arritmias ventriculares  | A prática de desportos de alta competição pode ser considerada  |
|  | Portador de gene saudável | Portador de mutação patogénica sem sinais de doença   | Pode praticar todos os desportos de alta competição             |

## Morte Súbita no Desporto - A Primeira Manifestação de Doença Cardiovascular

Anexo 3: Proposta de tomada de decisão de elegibilidade mais liberal em atletas com distúrbios dos canais iónicos (adaptado de Panhuyzen-Goedkoop NM, Wilde AAM.). (34)

|   | Síndrome do QT longo (SQTL)   | Síndrome do QT curto (SQTC)  | Taquicardia Ventricular Polimórfica Catecolaminérgica (TVPC)                            | Síndrome de Brugada (SB)  |
|---|---|--|---|---|
| <b>Assintomático Fenótipo +</b>   | <p>QTc <math>\geq</math>500 ms: nenhum desporto</p> <p>QTc &gt;470 ms (homens) ou &gt;480 ms (mulheres): mudanças de estilo de vida</p> | <p>Todos os desportos</p> <p>Considerar a Quinidina ou o Sotalol</p>   | <p>Desportos de baixa intensidade</p> <p><math>\beta</math>-bloqueante recomendado</p>  | <p>Todos os desportos</p> <p>Todos os desportos</p>                                     |
| <b>Sintomático Fenótipo +</b>   | Considerar desportos de baixa intensidade   | Nenhum desporto  | Nenhum desporto   | Nenhum desporto   |
| <b>Assintomático Fenótipo + Fármacos orais e/ou cardioversor desfibrilhador implantável (CDI)</b> | <p>Nenhum evento nos últimos 3 meses</p> <p>Considerar desportos de alta competição</p>   | <p>Nenhum evento nos últimos 3 meses</p> <p>Considerar desportos de alta competição de intensidade baixa a moderada, sem pico de esforço</p> | <p>Nenhum evento nos últimos 3 meses</p> <p>Considerar desportos de alta competição</p> | <p>Nenhum evento nos últimos 3 meses</p> <p>Considerar desportos de alta competição</p> |
| <b>Genótipo + Fenótipo -</b>  | Todos os desportos  | Todos os desportos   | Todos os desportos<br>Considerar $\beta$ -bloqueante                                    | Todos os desportos  |
| <b>Genótipo + Fenótipo - História de MSC na família</b>   | Todos os desportos  | Todos os desportos   | Todos os desportos<br>Considerar $\beta$ -bloqueante                                    | Todos os desportos  |

## Morte Súbita no Desporto - A Primeira Manifestação de Doença Cardiovascular

Anexo 4: Componentes Essenciais de um plano de ação de emergência (PAE) para a paragem cardio-respiratória (PCR) (adaptado de Siebert DM, Drezner JA.). (40)

|   |
|---|
| <b>1. Treino de pessoal:</b> os primeiros socorristas em potencial devem ser treinados em ressuscitação cardiopulmonar (RCP) e no uso de um desfibrilhador externo automático (DEA).  |
| <b>2. Especificidade do local ou local:</b> o plano de ação de emergência (PAE) deve ser específico do local e claramente demarcar a localização dos DEAs e rotas de transporte para serviços médicos de emergência (SMEs). |
| <b>3. Meios de comunicação eficiente:</b> comunicação confiável para a equipa médica no local e para ativar o SME.  |
| <b>4. Acesso imediato ao DEA:</b> recuperação e uso de um DEA em até 3 min do colapso   |
| <b>5. Revisão e ensaio regulares:</b> o PAE para paragem cardio-respiratória (PCR) deve ser praticado pelo menos uma vez por ano entre os primeiros socorristas esperados.  |
| <b>6. Unidade de cuidados cardíacos avançados:</b> proficiente em suporte avançado de vida (SAV), cuidados cardíacos e hipotermia induzida.   |
| <b>7. Reset, debriefing e emissão de relatórios:</b> substituição de equipamentos de emergência e pessoal antes que o jogo seja retomado.   |