

Neonatologia | Caso Clínico

PD-290 - (21SPP-11668) - MAIS DO QUE UM BLOQUEIO ATRIO-VENTRICULAR?

M Inês Nunes Marques¹; Cláudia Rodrigues²; Duarte Martins³; Edmundo Santos⁴; Anabela Salazar⁴

1 - Serviço de Pediatria, Departamento da Saúde da Mulher e da Criança, Hospital Espírito Santo de Évora; 2 - Departamento de Pediatria, Hospital de Torres Novas; 3 - Unidade Cardiologia Pediátrica, HSFX-CHLO; 4 - UCIN, HSFX-CHLO

Introdução / Descrição do Caso

A síndrome de QT longo (SQTL) é uma canalopatia cardíaca hereditária rara e o diagnóstico pré-natal é difícil. A associação com bloqueio atrio-ventricular (BAV) 2:1 é rara, manifestando-se no período fetal ou neonatal e está associado a mau-prognóstico.

RN, sexo masculino, antecedentes familiares irrelevantes. Gestação vigiada, serologias, ecografias e ecocardiograma sem alterações. Às 22 semanas(s.) com bradicardia fetal. Anticorpos SS-A e SS-B maternos negativos. Às 26s., persistência de bradicardia e BAV 2:1, tendo iniciado dexametasona PO.

Cesariana às 33s. por sofrimento fetal. IA 7/8/9. Reanimação pós-natal sem intercorrências, FC 70-90 bpm. Peso P5-10. Sem dismorfias.

Internado em Unidade Cuidados Intensivos Neonatais, verificou-se BAV 2:1 e prolongamento de QTc (550-560ms), com estabilidade hemodinâmica. Sem terapêutica farmacológica. Ecocardiograma em D1 vida com FOP e hipertrofia do ventrículo direito, que resolveu posteriormente. Em D6 vida, ritmo sinusal, mantendo prolongamento QTc (QTc 450-490ms). Pela suspeita de SQTL e episódios de taquicardia ventricular, transferido para U. de CardioPediatria, iniciando propranolol. Estudo genético para canalopatias (nomeadamente SQTL) revelou duas mutações de significado incerto no gene SCN5A. Foi implantado *pacemaker*. Tem tido boa evolução clínica, com adequado desenvolvimento estaturoponderal e psico-motor, mantém ritmo sinusal e função cardíaca normal.

Comentários / Conclusões

Existem poucos casos descritos de SQTL associado a BAV 2:1. A deteção de BAV 2:1 no período fetal permitiu o diagnóstico e intervenção precoce de SQTL. O SQTL é uma causa morte súbita por *Torsades de pointes*. O estudo genético é importante para tratamento mais eficaz e para aconselhamento familiar.

Palavras-chave : síndrome QT longo, BAV, bradicardia fetal