

# Síndrome do QT longo adquirido em paciente portadora de doença de Fahr

## *Acquired long QT syndrome in a patient with Fahr's disease*

Leôncio Bem Sidrim<sup>1</sup>, José Barros de Almeida Filho<sup>1</sup>, Gustavo Dias Prutchansky<sup>1</sup>, Alexsandra Cosma Luiz Pequeno<sup>1</sup>, Aline de Almeida Arruda<sup>1</sup>, Anderson Menezes Cavalcanti<sup>1</sup>

Recebido da Universidade de Pernambuco, Garanhuns, PE, Brasil.

### RESUMO

A síndrome do QT longo é uma doença caracterizada por um atraso na repolarização ventricular, que se manifesta como síncope cardíaca até morte súbita. Alguns distúrbios hidroeletrólíticos podem corresponder à forma adquirida da síndrome, como a hipocalcemia. A hipocalcemia pode ocorrer em função do hipoparatiroidismo, que, em um quadro crônico, pode determinar calcificação em núcleos da base no sistema nervoso central, caracterizando a doença de Fahr. Paciente ISC, sexo feminino, 71 anos, referiu episódio de perda súbita da consciência associado a movimentos tônico-clônicos e relaxamento esfinteriano. Os achados do exame físico foram hipotensão arterial (80x60mmHg) e bradipsiquismo. Foi realizado eletrocardiograma, que mostrou alargamento do segmento QT, corrigido em 0,57" pela fórmula de Bazett. Na história pregressa, referiu tireoidectomia parcial à direita há 20 anos, hipotireoidismo e hipertensão arterial. Fazia uso de quatro anti-hipertensivos e de um tireoestimulante. A análise da tomografia de crânio mostrou densos componentes calcificados nas regiões dos gânglios da base. A ultrassonografia de tireoide mostrou lobotomização à direita. O diagnóstico de hipoparatiroidismo foi suspeitado pelos sintomas de fadiga, sonolência, e sinais de Chvostek e Trousseau positivos, e confirmado por exames que demonstraram hipocalcemia significativa, hiperfosfatemia e níveis reduzidos de hormônio paratiroidiano. Por se tratar de um quadro insidioso, o diagnóstico de hipoparatiroidismo é pouco elucidado apenas pela clínica. Neste caso, o alargamento do QT foi imprescindível para esclarecer e tratar sua etiologia. Além disso, a doença de

Fahr, apesar de rara, deve ser considerada diante de um paciente com hipoparatiroidismo e história clínica compatível.

**Descritores:** Síndrome do QT longo; Hipocalcemia; Doenças dos gânglios da base; Humanos; Relatos de casos

### ABSTRACT

Long QT syndrome is a disease characterized by a delay in ventricular repolarization that is manifested as cardiac syncope or even as sudden death. Some water and electrolyte disturbances can reflect the acquired form of the syndrome, such as hypocalcemia. Hypocalcemia can arise because of hypoparathyroidism, which in a chronic setting can determine basal ganglia calcification in the central nervous system, featuring Fahr's disease. ISC, female, 71, reported an episode of sudden loss of consciousness associated with tonic-clonic movements, and sphincter relaxation. Physical examination findings were hypotension (80x60mm Hg) and bradypsychism. The electrocardiogram (ECG) showed QT interval prolongation, corrected for 0.57" by Bazett's formula. In her previous history she reported right partial thyroidectomy 20 years ago, hypothyroidism and high blood pressure. She made use of four anti-hypertensive drugs and one thyroid stimulating hormone. CT scan analysis showed dense calcified components in the regions of basal ganglia. Thyroid ultrasound showed right lobotomization. The diagnosis of hypoparathyroidism was suspected due to symptoms of fatigue, sleepiness, and positive signs of Chvostek and Trousseau, and confirmed by tests that showed significant hypocalcemia, hyperphosphatemia and low levels of parathyroid hormone (PTH) Because of its insidious picture, the diagnosis of hypoparathyroidism is only slightly elucidated by the clinical exam. In this case, QT prolongation was essential to clarify and treat its etiology. Furthermore, Fahr's disease, although rare, should be considered in a patient with hypoparathyroidism and consistent clinical history.

**Keywords:** Long QT syndrome; Hypocalcemia; Basal ganglia diseases/diagnosis; Human; Case reports

### INTRODUÇÃO

A síndrome do QT longo (SQTL) é caracterizada por um atraso na repolarização ventricular e pelo consequente alargamento do intervalo QT no eletrocardiograma (ECG).<sup>(1,2)</sup> Essa síndrome apresenta ampla variedade de manifestações clínicas,

1. Universidade de Pernambuco, Garanhuns, PE, Brasil.

Data de submissão: 22/10/2015 – Data de aceite: 23/10/2015  
Conflito de interesse: não há.

#### Endereço para correspondência:

Leôncio Bem Sidrim  
Rua Capitão Pedro Rodrigues, 105 – São José  
CEP: 55294-902 – Garanhuns, PE, Brasil  
Tel.: (87) 99810-6845 – E-mail: leoncio\_sidrim@hotmail.com

desde síncope cardíaca até morte súbita, sendo causada por uma forma atípica de taquicardia ventricular polimórfica conhecida como *torsade de pointes* (TdP).<sup>(2)</sup> Sua etiologia varia entre a forma congênita (síndromes hereditárias e mutações em canais iônicos) e adquirida (Drogas, distúrbios hidroeletrólíticos e doenças de base).<sup>(3)</sup> Dentre os distúrbios hidroeletrólíticos, as alterações relacionadas ao cálcio merecem destaque, uma vez que esse íon está envolvido em diversos mecanismos neuromusculares. O metabolismo do cálcio é controlado pelas ações diretas e indiretas do paratormônio (PTH) e da vitamina D sobre os rins, trato digestivo e ossos. O hipoparatiroidismo manifesta-se por meio dos sinais e sintomas de hipocalcemia, cuja causa mais frequente é o trauma cirúrgico, em cirurgias de tireoide, paratireoide e neoplasias de cabeça e pescoço.<sup>(4)</sup> As manifestações clínicas da hipocalcemia aguda incluem espasmos musculares, tetania, parestesias e convulsões. O ECG pode mostrar alterações da repolarização ventricular e aumento do intervalo QT. O hipoparatiroidismo crônico pode também determinar calcificações em núcleos da base no sistema nervoso central, com consequente sintomas extrapiramidais e retardo mental, caracterizando a doença de Fahr. Essa doença neuropsiquiátrica rara é caracterizada por calcificação bilateral e simétrica dos gânglios basais, centro semi-oval e núcleo denteado do cerebelo.<sup>(5)</sup> Clinicamente, pode se manifestar por alterações do movimento (tipicamente uma síndrome rígido-hipocinética), demência subcortical e alterações do humor.<sup>(6)</sup>

## RELATO DO CASO

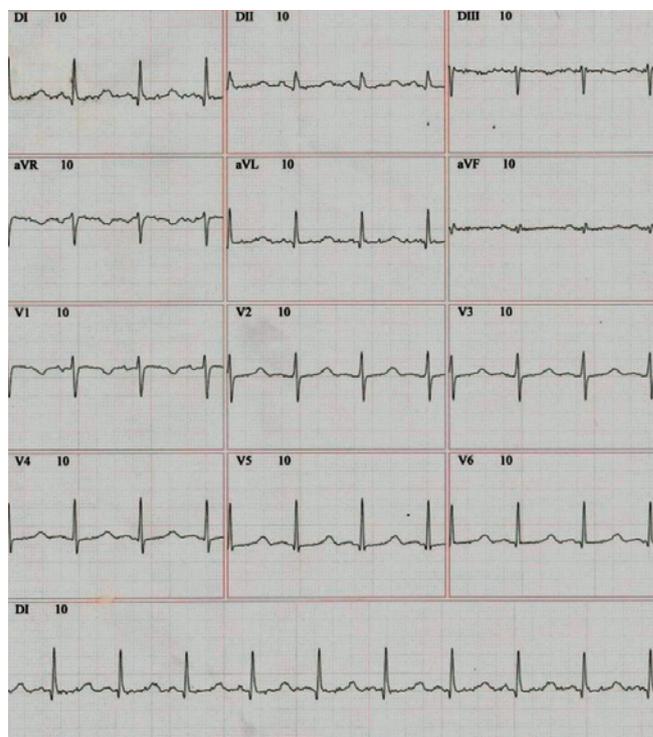
Paciente ISC do sexo feminino, 71 anos, atendida em outubro de 2012, referindo episódio de perda súbita da consciência com movimentos tônico-clônicos associados a relaxamento esfinteriano. Referia sonolência, labilidade emocional, humor deprimido e cefaleia há 1 mês. Os únicos achados ao exame físico foram hipotensão arterial sistêmica (80x60mmHg) e bradipsiquismo. O ECG mostrou alargamento do segmento QT, corrigido em 0,57" pela fórmula de Bazett (Figura 1).

História progressiva com tireoidectomia parcial à direita há 20 anos, hipotireoidismo e hipertensão arterial. Em uso de quatro anti-hipertensivos, sendo um inibidor do receptor de angiotensina II, três diuréticos de classes distintas e de um tireoestimulante.

O eletroencefalograma, realizado em consulta prévia com neurologista, mostrou atividade irritativa frontotemporal à esquerda, quando então fora indicado o uso de ácido valpróico 300mg, topiramato 25mg e cloridrato de paroxetina 20mg, em posologias terapêuticas. A tomografia de crânio (TC) mostrou leve hipotenuação na substância branca periventricular, sem efeito de massa associada, além de densos componentes calcificados nas regiões dos gânglios da base (Figura 2).

A ultrassonografia de tireoide mostrou lobotomização à direita e nódulo tireoidiano de 0,3cmx0,2cm à esquerda. A punção aspirativa por agulha fina (PAAF) do lobo tireoidiano esquerdo apresentou achados citológicos sugestivo de nódulo colóide (Bathista categoria 2; benigno).

O diagnóstico de hipoparatiroidismo foi sugerido pelos sinais clínicos de Chvostek e Trousseau positivos, e confirmados



**Figura 1.** Eletrocardiograma de repouso, em 12 derivações, com ritmo sinusal (frequência cardíaca: 78bpm) e prolongamento do intervalo Qt (Qt corrigido: 0,57").



**Figura 2.** Tomografia computadorizada de crânio com hipotenuação da substância branca periventricular, e densos componentes calcificados e simétricos nas regiões dos gânglios da base.

laboratorialmente pelos seguintes exames bioquímicos: cálcio iônico 1,82mg/dL (valor de referência - VR: 4,7 a 5,28); fósforo 9,3mg/dL (VR: 2,5 a 5,5); PTH 4,6pMol/L (VR: 40 a 100).

Foram, então, iniciados carbonato de cálcio (700mg/dia) e calcitriol (1,25mg/dia). Suspendeu-se o uso do topiramato e do cloridrato de paroxetina, reduzindo ainda as doses de anti-hipertensivos por influir no alargamento do QT.

Seis meses após o tratamento, a reavaliação laboratorial mostrou cálcio em 5,18mg/dL e de fósforo 3,1mg/dL. O QT corrigido em novo ECG foi de 0,48”.

Ao longo do acompanhamento apresentou melhora acentuada na qualidade de vida, interação social e convivência familiar, mantendo-se estável até o momento.

## DISCUSSÃO

A SQTl é caracterizada pelo aumento do intervalo QT, corrigido pela frequência cardíaca por meio da fórmula de Bazett (QTc superior a 0,44s), podendo se apresentar clinicamente como síncope e morte súbita arritmica. Varia entre as formas congênita e adquirida, sendo esta última associada à miocardiopatias, alterações neurológicas, alterações do equilíbrio hidroeletrolítico (hipocalcemia e hipomagnesia), uso de drogas antiarrítmicas, quinidina, fenotiazínicos e compostos tricíclicos.<sup>(1)</sup>

A paciente deste relato apresenta a forma adquirida da doença, no entanto, não se pode determinar uma etiologia única, pois fora constatada a hipocalcemia crônica, decorrente do hipoparatiroidismo significativo, além do uso de múltiplos fármacos, que podem contribuir com o alargamento do QT.

A hipocalcemia é uma causa reconhecida de prolongamento do intervalo QT. Isso acontece via alargamento da fase de platô do potencial de ação cardíaco. Diante do distúrbio, os canais de íons cálcio permanecem abertos por um longo período, permitindo um influxo tardio de cálcio e o início da formação de pós-potenciais de ação, que induzem a despolarização do miócito cardíaco, iniciando uma taquicardia e o fenômeno da reentrada.<sup>(2)</sup>

Entre as diversas causas de hipoparatiroidismo com hipocalcemia subsequente, a cirurgia de tireoide é sabidamente reconhecida pelo risco inerente de retirada ou lesão das paratiroides.<sup>(2-4)</sup>

A hipocalcemia pós-tireoidectomia total (TT) deve ser considerada permanente em pacientes que necessitam de reposição de cálcio após 1 ano de cirurgia.<sup>(3)</sup> O percentual de pacientes tireoidectomizados que desenvolveram hipocalcemia permanente foi inferior a 1,2% em dois estudos prospectivos.<sup>(3,4)</sup> Tais complicações são, no período pós-cirúrgico, insidiosas e imperceptíveis na clínica, motivo pelo qual esses pacientes devem ser acom-

panhados. No caso apresentado, o diagnóstico só foi elucidado após 20 anos da cirurgia.

O distúrbio eletrolítico do cálcio de longa duração pode originar pequenas áreas irregulares e discretas de calcificações, que podem ser vistas 3 a 5cm acima da sela túrcica na visão lateral do crânio, e 2 a 4cm da linha média na visão frontal. Lesões similares podem ocorrer no núcleo dentado e córtex cerebral. Em todas as localizações, as calcificações podem ser detectadas mais precocemente pela TC que pela radiografia convencional.<sup>(5)</sup> Nesse contexto, desperta interesse um tipo particular de calcificação, que ocorre de maneira bilateral e simétrica no parênquima cerebral, acometendo predominantemente os gânglios da base, a qual é denominada por vários autores como doença de Fahr, em homenagem a Karl Theodor Fahr (1877-1945), patologista alemão que publicou estudos anatomopatológicos, nos quais calcificações foram identificadas em pacientes com prováveis complicações do hipoparatiroidismo.<sup>(5,6)</sup>

A paciente descrita apresentava compatibilidade clínica com a doença de Fahr, apresentando sonolência, labilidade emocional, humor deprimido, cefaleia, bradipsiquismo e achados tomográficos compatíveis.

## REFERÊNCIAS

1. Lopes AC, Brilhante JJ, Knobel E, Zeballos R, Pagura JR, Gebara M. Síndrome do Intervalo QT Longo. *Arq Bras Cardiol.* 1987; 49(5):295-8.
2. Nijjer S, Ghosh AK, Dubrey SW. Hypocalcaemia, long QT interval and atrial arrhythmias. *BMJ Case Rep.* 2010;2010: bcr0820092216.
3. Pisanu A, Piu S, Cois A, Uccheddu A. Hypocalcemia following total thyroidectomy: early factors predicting long-term outcome. *G Chir.* 2005;26(4):131-4.
4. Asari R, Passler C, Kaczirek K, Scheuba C, Niederle B. Hypoparathyroidism after total thyroidectomy: a prospective study. *Arch Surg.* 2008;143(2):132-7.
5. Rossi M, Morena M, Zanardi M. [Calcification of the basal ganglia and Fahr disease. Report of two clinical cases and review of the literature]. *Recenti Prog Med.* 1993;84(3):192-8. Italian.
6. Kümmer A, Castro M, Caramelli P, Cardoso F, Teixeira AL. Alterações comportamentais graves em paciente com Doença de Fahr. *Arq Neuropsiquiatr.* 2006;64(3-A):645-9.