

Síndrome de Twiddler em portadora de cardiodesfibrilador com ressincronizador (CDI-R)

Twiddler's syndrome in a resynchronization patient with cardiodefibrillator (ICD-R)

Síndrome de Twiddler en portadora de cardiodesfibrilador con resincronizador (CDI-R)

Otaviano da SILVA JÚNIOR ¹, Marcelo MARRA ², Celso Salgado de MELO ³, Aldo Aler TOMAS ²

Relampa 78024-538

Resumo: A síndrome de Twiddler é uma complicação rara relacionada aos dispositivos eletrônicos cardíacos implantáveis (DCEI). É caracterizada pela rotação do gerador de pulsos dentro da bolsa subcutânea, o que resulta em deslocamento dos cabos-eletrodos endocárdicos e disfunção do sistema. Relata-se o caso de uma paciente que apresentou perda de comando e sensibilidade nos canais atrial e ventricular na avaliação telemétrica ambulatorial, cinco meses após o implante de cardiodesfibrilador automático implantável com ressincronizador (CDI-R). Na reabordagem cirúrgica foi observado o deslocamento dos três cabos-eletrodos e seu enrolamento em torno do gerador, configurando a síndrome de Twiddler. Os cabos-eletrodos foram reposicionados nas câmaras direitas e o gerador fixado ao plano muscular nas duas extremidades para evitar recorrência do processo.

Descritores: Síndrome de Twiddler, Complicações de DCEI, ICD-R

Abstract: *Twiddler's syndrome is a rare complication related to implantable cardiac electronic devices (ICED). It is characterized by the rotation of the pulse generator within the subcutaneous pocket, which results in displacement of the electrode leads and endocardial dysfunction of the system. We report the case of a patient with command sensation loss in the atrial and ventricular channels in the telemetry ambulatory assessment, five months after implantation of automatic implantable cardioverter with resynchronization (ICD-R). During the surgical rapprochement there was a displacement of the three-wire electrodes and its wrapping around the generator, setting the Twiddler's syndrome. The leads were repositioned in the right chambers and the generator attached to the muscle layer at both ends to prevent recurrence of the process.*

Keywords: *Twiddler's Syndrome, Complications of ICED, ICD-R*

Resumen: *El síndrome de Twiddler es una complicación rara relacionada con los dispositivos electrónicos cardíacos implantables (DCEI). Se caracteriza por la rotación del generador de pulsos dentro del bolsillo subcutáneo causando el desplazamiento de los cables-electrodos endocárdicos y la disfunción del sistema. En este artículo se ha reportado el caso de una paciente que presentó pérdida de comando y sentido en los canales auricular y ventricular en la evaluación telemétrica de ambulatorio a los 5*

1 - Especialista em Estimulação Cardíaca Artificial pelo Deca/SBCCV. Médico Assistente do Serviço de Estimulação Cardíaca Artificial da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM). **2** - Habilitado em Estimulação Cardíaca Artificial pelo Deca/SBCCV. Médico Assistente do Serviço de Estimulação Cardíaca Artificial da UFTM. **3** - Especialista em Estimulação Cardíaca Artificial pelo Deca/SBCCV. Chefe do Serviço de Estimulação Cardíaca Artificial da UFTM.

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM).

Correspondência: Otaviano da Silva Júnior. Rua Constituição, 730. Abadia - CEP: 38025-110 - Uberaba - MG.

Artigo submetido em 09/2011 e aprovado em 09/2011.

meses desde el implante del cardiodesfibrilador automático implantable con resincronizador (CDI-R). En el reabordaje quirúrgico se advirtió que los tres cables-electrodos se habían desplazado y enrollado alrededor del generador, configurando el síndrome de Twiddler. Se reposicionaron los cables-electrodos en las cámaras derechas y se fijó el generador al plano muscular en ambas extremidades para prevenir la recidiva del proceso.

Descriptor: Síndrome de Twiddler, Complicaciones de DCEI, ICD-R

Introdução

A síndrome de Twiddler é uma complicação rara associada aos DCEI que foi descrita por Balinsk, Beanlands e Baird em 1968¹. É caracterizada pela rotação do gerador dentro da própria bolsa subcutânea, o que leva ao envelhecimento e posterior deslocamento dos cabos-eletrodos, com consequente disfunção do sistema². A principal causa descrita é a manipulação intencional ou inadvertida do gerador pelo próprio paciente²⁻⁴. Pode ser fatal em pacientes dependentes da estimulação cardíaca artificial e portadores de cardiodesfibrilador automático implantável (CDI), em função da perda de sensibilidade e comando de correntes do deslocamento dos cabos-eletrodos.

Os pacientes podem apresentar sintomas de baixo débito cerebral e cardíaco relacionados às bradiarritmias ou às taquiarritmias responsáveis pela indicação do implante do DCEI. A Síndrome pode estar associada à morte súbita resultante da perda de comando nos dependentes de marcapassos ou pela ausência de terapias do CDI nos portadores de taquiarritmias potencialmente letais.

O diagnóstico é confirmado pelos achados radiológicos (radiografia de tórax ou radioscopia) e pela visualização do sistema durante a reintervenção cirúrgica. Em portadores de marcapasso convencional, a síndrome de Twiddler pode estar associada a perda de comando e falhas de sensibilidade (*oversensing* e/ou *undersensing*), assim como fratura dos cabos-eletrodos⁵⁻¹². Pode levar a fratura de cabos-eletrodos, choques inapropriados, perda de comando e sensibilidade, assim como disfunção total do CDI^{4,13-25}.

Apesar dos avanços tecnológicos dos últimos anos, os geradores de CDI ainda são próteses grandes e pesadas, em comparação com os marcapassos convencionais. Essas características aumentam o risco de complicações, requerem a fixação criteriosa do gerador ao plano muscular e a confecção de bolsas no plano submuscular.

O tratamento é sempre cirúrgico, com a necessidade de reavaliação da integridade dos cabos-eletrodos, reposicionamento do sistema e reforço da fixação dos cabos-eletrodos e do gerador. Pode ser necessária a confecção de nova bolsa abaixo da

cápsula fibrosa da bolsa antiga (“subcapsular”) ou no plano submuscular.

O caso aqui descrito tem a peculiaridade de envolver um dispositivo de CDI associado a um resincronizador cardíaco, cujos efeitos deletérios potenciais são perda da resincronização cardíaca, falhas na detecção e no tratamento de taquiarritmias graves e choques inapropriados.

Relato de caso

L.A.S.S., 48 anos, portadora de miocardiopatia dilatada, apresentou quadro de parada cardiorrespiratória (PCR) em fibrilação ventricular (FV), prontamente revertido pelo Serviço Médico de Emergência (SAMU) de Uberaba. Após estabilização clínica e estratificação do risco no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), foi encaminhada para outro serviço para implante de CDI de dupla-câmara. A equipe que recebeu a paciente indicou implante de CDI com resincronizador.

Entretanto, o posicionamento do eletrodo no seio coronário não foi possível, em função da anatomia desfavorável das veias tributárias da parede posterior e lateral do ventricular esquerdo (VE). A decisão de não realizar a toracotomia foi tomada em função do tempo operatório longo e da instabilidade clínica da paciente. No procedimento, um eletrodo foi posicionado na região da via de saída do ventrículo direito (VSVD) como alternativa de resincronização (estimulação bifocal do VD).

No primeiro retorno ambulatorial, um mês após o implante, observou-se que o complexo QRS estimulado estava mais largo que o ritmo próprio da paciente. Além disso, havia ritmo sinusal com frequência média de 75 bpm e ponto de Wenckebach acima de 120 bpm. Assim, optou-se por programar o sistema em DDI, com frequência mínima de 40 ppm, intervalo AV de 250 ms (*pace*) e 230 ms (*sense*) e *search* AV de 100 ms.

A radiografia de tórax evidenciou que o segundo eletrodo ventricular encontrava-se no segmento médio da silhueta cardíaca e não na via de saída do VD. Além disso, o traçado eletrocardiográfico sinalizava que esse eletrodo estava fixado na parede livre do VD (ausência de onda Q ou complexo do tipo

qS na derivação DI, entalhe ascendente na onda R em D2, D3 e aVF e transição da deflexão positiva da onda R tardia nas derivações precordiais).

O ecocardiograma mostrou hipocinesia difusa, com disfunção sistólica moderada (fração de ejeção de 42%), e confirmou o posicionamento do eletrodo ventricular direito na parede livre do VD. A paciente permanecia assintomática, em classe funcional I (NYHA), fazendo uso das medicações anticongestivas (losartana, carvedilol, furosemida, espironolactona) e amiodarona.

Cinco meses após o implante, a paciente apresentou sintomas de desconforto precordial e sensação de movimentação do gerador na bolsa ao se deitar em decúbito ventral. Após um contato telefônico com a equipe, foi prontamente atendida em consulta ambulatorial. Na ocasião, foi constatada perda de comando e sensibilidade nos três canais (átrio direito, VD e VSVD), tendo sido identificados episódios de taquicardia ventricular no canal de marcas, de modo que foi indicada a reabordagem cirúrgica imediata.

O eletrocardiograma do pré-operatório mostrou ritmo sinusal com frequência cardíaca média de 75 bpm (Figura 01). Antes do início do procedimento, foi realizada uma imagem radioscópica em posição pósterioanterior (PA) que mostrava o deslocamento dos cabos-eletrodos e o seu enovelamento ao redor do gerador (Figura 02), configurando a síndrome de Twiddler. A ampliação da imagem radioscópica evidenciava o extenso enovelamento dos cabos-eletrodos ao redor do gerador. O cabo-eletrodo atrial foi totalmente tracionado para fora do sistema venoso e sua ponta ficou próxima ao gerador, presa no *sleeve* de fixação (Figura 03). É possível que o eletrodo de choque tenha permanecido no átrio direito em função de seu peso e diâmetro, assim como pela presença do *coil* da veia cava superior que dificultou a movimentação ao longo do sistema venoso.

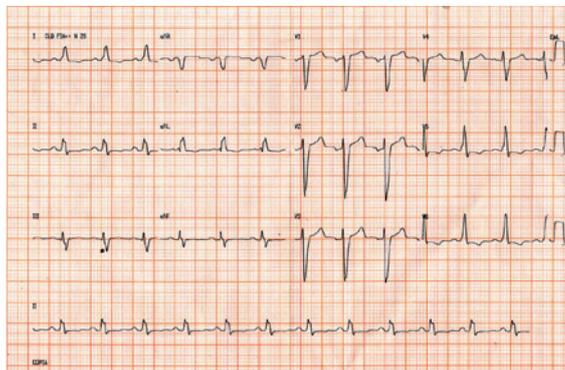


Figura 01: Eletrocardiograma em repouso de 12 derivações do pré-operatório. O traçado mostra ritmo sinusal (média de 75 bpm), distúrbio de condução do ramo esquerdo e alterações secundárias da repolarização ventricular.

Em função da história clínica da paciente, a manutenção da classe funcional I (NYHA), com fração de ejeção de 42% ao ecocardiograma e ausência de transtorno de condução atrioventricular (AV), optou-se por reposicionar os cabos-eletrodos e utilizar o sistema de CDI de dupla-câmara. O eletrodo que havia saído totalmente do sistema venoso foi retirado e o canal do VE foi isolado. Não foi realizada nova tentativa de implante no seio coronário, nem nova punção para implante de um segundo eletrodo na via de saída do VD, tendo em vista o insucesso da tentativa anterior realizada em outro serviço. Ao ser exteriorizado o sistema, foi possível observar o enrolamento dos cabos-eletrodos ao redor do gerador (Figura 04).

O eletrodo ventricular direito foi posicionado na ponta do VD, em função da condução AV normal e da possibilidade de minimização do estímulo artificial no canal ventricular por meio de algoritmos de programação. Essa posição conferiu estabilidade ao eletrodo e possibilitou a formação adequada do vetor de desfibrilação entre o *coil* distal, o *coil* da cava superior e a “carcaça” ativa do

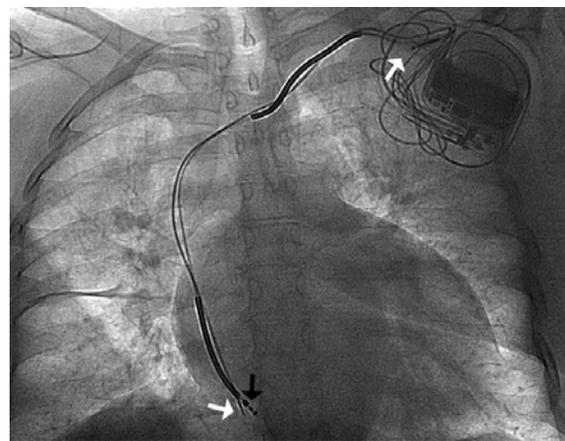


Figura 02: Imagem radioscópica em PA do sistema endocárdico de CDI-R. Houve deslocamento do eletrodo atrial (seta branca próxima ao gerador), do eletrodo de choque (seta preta) e do segundo eletrodo ventricular direito (seta branca inferior). Essa complicação é conhecida como síndrome de Twiddler.

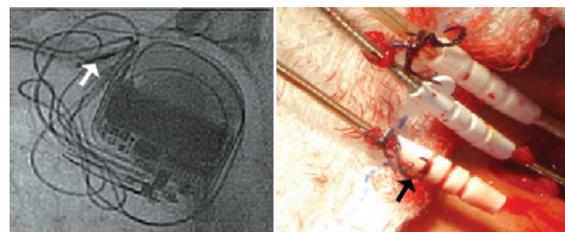


Figura 03: A imagem ampliada (à esquerda) evidencia o enrolamento dos cabos-eletrodos ao redor do gerador do CDI. O cabo-eletrodo atrial foi totalmente tracionado para fora do sistema venoso e a sua ponta (seta branca) se encontrava ao nível do *sleeve* de fixação no sulco delto-peitoral. A imagem à direita mostra os *sleeves* de fixação dos cabos-eletrodos após a liberação dos pontos de sutura. A ponta do cabo-eletrodo atrial está dentro do *sleeve* (seta preta).

gerador. O eletrodo de 58 cm, que originalmente estava posicionado na porção média da parede livre do VD e que se deslocou, foi fixado no átrio direito. O resultado final pode ser observado na Figura 05. A mesma bolsa do subcutâneo foi utilizada e o gerador foi fixado ao plano muscular por meio de dois pontos de sutura (Figura 06).

A paciente foi orientada a manter repouso no pós-operatório e também sobre os riscos da manipulação da bolsa do gerador. Permanece em seguimento ambulatorial regular, assintomática e sem intercorrências até o momento.

Discussão

Um conjunto de fatores pode ser associado ao desenvolvimento da síndrome de Twiddler. Neste caso em particular:

- uma bolsa muito ampla foi confeccionada no plano subcutâneo, a paciente é obesa,

com grande quantidade de tecido adiposo frouxo na região do implante;

- o gerador tem dois pontos para fixação no plano muscular, com fio não absorvível e somente um dos lados foi suturado, o que pode ter criado um mecanismo de roldana, fazendo com que o gerador girasse em torno de seu próprio eixo (Figura 04);

- os pontos em cada um dos *sleeves* para fixação dos cabos-eletrodos não foram apertados o suficiente para impedir o deslocamento. Essa afirmativa baseia-se no fato de ter sido possível tracionar os cabos-eletrodos antes de soltar os pontos;

- a paciente não guardou o devido repouso no pós-operatório e, apesar das orientações, referiu que realizou esforço com os braços e dormiu sobre o lado de implante do dispositivo;

- é possível que a paciente tenha manipulado o gerador, apesar dela negar veementemente e não apresentar histórico de transtornos psiquiátricos.

Apesar da raridade da síndrome de Twiddler, alguns cuidados podem ser tomados na prática diária para evitar essa complicação. É importante a fixação adequada dos cabos-eletrodos por meio de anéis ou manguitos (*sleeves*) e sua efetividade deve ser confirmada. Após o término dos pontos de fixação, o eletrodo deve ser tracionado para avaliar se a tensão do nó está adequada para impossibilitar sua mobilidade.

Outra medida importante é a confecção da bolsa do gerador no plano submuscular ou intramuscular, entre os dois feixes de fibras do músculo

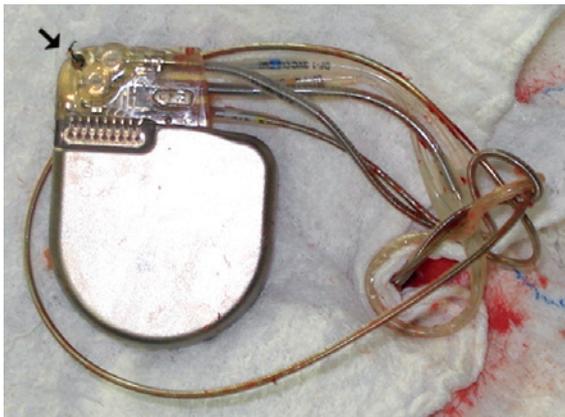


Figura 04: Visão do enrolamento dos cabos-eletrodos após a retirada do sistema da bolsa. O gerador foi fixado ao plano muscular em somente um dos dois pontos (seta).

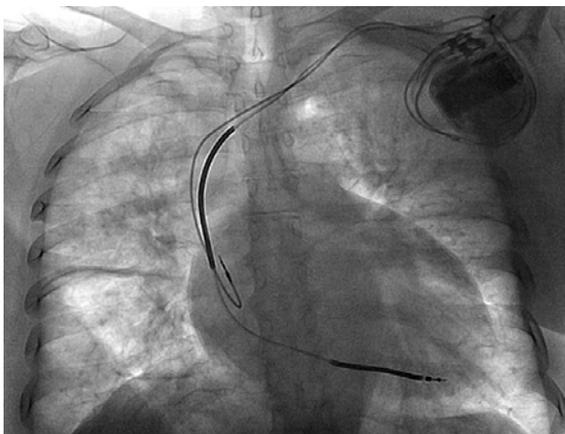


Figura 05: Imagem radioscópica em PA do sistema endocárdico de CDI dupla-câmara após reposicionamento dos cabos-eletrodos. Foi optado por manter o sistema dupla-câmara convencional com intervalo AV prolongado em função de a paciente apresentar ritmo sinusal com condução AV 1:1, complexo QRS estreito, ponto de Wenckebach acima de 120 bpm, pois não havia critérios para indicação de ressincronização cardíaca.

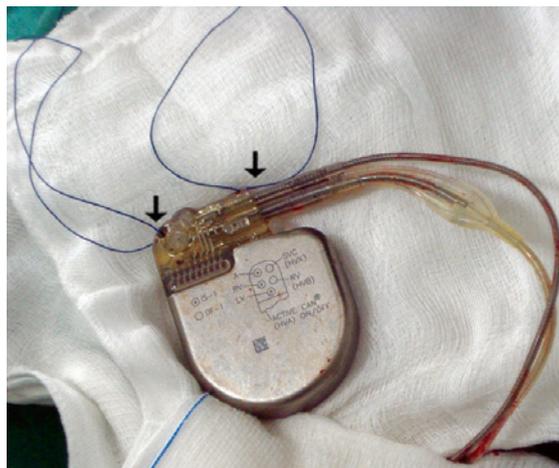


Figura 06: Fotografia do gerador de pulsos do DCEI antes de ser recolocado na bolsa, com um fio de sutura em cada um dos dois pontos de fixação ao plano muscular (setas). Esta medida previne o mecanismo de roldana e a recorrência da síndrome de Twiddler.

peitoral maior, em pacientes com pouca quantidade de tecido subcutâneo na região do implante ou com tecido conjuntivo pouco denso. Além disso, a bolsa deve ser fechada cuidadosamente, a fim de evitar o surgimento de espaço exagerado que possa possibilitar a rotação do gerador em torno do seu próprio eixo. E, finalmente, a fixação do gerador de pulsos, no que se refere aos CDIs, deve ser realizada por meio de dois pontos no cabeçote, quando disponíveis, a fim de evitar o mecanismo de roldana responsável pela Síndrome.

Tendo em vista a gravidade da síndrome de Twiddler nos portadores de CDI-R, com risco de perda da ressincronização cardíaca e falhas na detecção e/ou tratamento de taquiarritmias potencialmente letais, todas as medidas devem ser tomadas para evitar essa complicação nesse grupo de pacientes.

Agradecimentos

À equipe de enfermagem do Serviço de Estimulação Cardíaca Artificial e Hemodinâmica do Hospital de Clínicas da UFTM, Greicy Cunha, Beatriz Resende, Adalto de Freitas, Liamar Martins e Vanessa Alves, ao assistente técnico em DCEI, Murilo Carvalho, e ao técnico em radiologia Paulo Roberto Paulino, pelo excelente ambiente de trabalho, pelo suporte indispensável à realização dos procedimentos e pela documentação que possibilitou este relato de caso.

Referências bibliográficas

1. Bayliss CE, Beanlands DS, Baird RJ. The pacemaker Twiddle's syndrome: a new complication of implantable transvenous pacemakers. *Can Med Assoc J* 1968;99:371-3.
2. Salazar-Ramirez C, Carballo-Ruiz M, Martos Rodríguez C, García-Alcantara A. Twiddler syndrome as cause of loss of ventricular capture in a patient with definitive pacemaker. *Med Intensiva* 2011;35(1):64.
3. Fahraeus T, Höijer CJ. Early pacemaker Twiddler syndrome. *Europace* 2003;5(3):279-81.
4. Cardoso AF, Almeida GM. Twiddler's syndrome. *Arq Bras Cardiol* 2008;90(2):e15.
5. Castillo R, Cavusoglu E. Twiddler's syndrome: an interesting cause of pacemaker failure. *Cardiology* 2006;105:119-21.
6. Komaromy K, Pinter A. Pacemaker lead fracture due to Twiddler's Syndrome. *PACE* 1998;21:1162-3.
7. Ellis GL. Pacemaker Twiddler's syndrome: a case report. *Am J Emerg Med* 1990;8(1):48-50.
8. Dorsum I, Yesildag O, Soylyu K, et al. Late pacemaker Twiddler syndrome. *Clin Res Cardiol* 2006;95:547-9.
9. Fang CC, Tsai LM. Pacemaker Twiddler's syndrome: report of a case. *J Formos Med Assoc* 1995;94(10):630-1.
10. Newland GM, Janz TG. Pacemaker Twiddler's syndrome: a rare cause of lead displacement and pacemaker malfunction. *Ann Emerg Med* 1994;23(1):136-8.
11. Veltri EP, Mower MM, Reid PR. Twiddler's syndrome: a new twist. *PACE* 1984;7(6 Pt 1):1004-9.
12. Benezet-Mazuecos J, Benezet J, Ortega-Carnicer J. Pacemaker Twiddler Syndrome, *Eur Heart J* 2007;28(16):2000.
13. Asbach S, Brunner M, Zehender M, Bode C, Faber TS. Multiple inappropriate defibrillator discharges due to Twiddler's syndrome. *Wien Klin Wochenschr* 2005;117(23-24):801.
14. Bongiorno MG, Di Cori A, Soldati E, Zucchelli G, Segreti L, Solarino G, De Lucia R, Sergi D. Iatrogenic risk of permanent pacemaker and defibrillator implantation. *G Ital Cardiol (Rome)* 2009;10(6):395-406.
15. Chemello D, Subramanian A, Cameron D. Twiddler's syndrome with 180degrees rotation of an implantable cardioverter defibrillator generator resulting in malfunction of one of the shocking coils. *Europace* 2009;11(10):1259.
16. Crossley GH, Gayle DD, Bailey JR, Haisty WK, Simmons TW, Fitzgerald DM. Defibrillator Twiddler's syndrome causing device failure in a subpectoral transvenous system. *PACE* 1996;19(3):376-7.
17. De Buitleir M, Canver, CC. Twiddler's syndrome complicating a transvenous defibrillator lead system. *Chest* 1996;109(5):1391-4.
18. Gungor H, Duygu H, Yildiz BS, Gul I, Zoghi M, Akin M. Twiddler syndrome as a rare cause of implantable cardioverter defibrillator malfunction. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2009;10(4):352-3.
19. Leyendecker SS, Reuter F, Steffens C, Uhl W, Mittelkötter U. Twiddlers syndrome in a left pectoral implanted defibrillator. *Chirurg* 2008;79(1):80-2.
20. McCann CJ, Beelen R, Geelen P. Twiddling with an implantable cardioverter-defibrillator. *Acta Cardiol* 2009;64(5):695.
21. Navone A, Picone A, Boahene, K. Defibrillator Twiddler's syndrome: a rare cause of implan-

table cardioverter-defibrillator failure. *Heart* 1996;76(5):455-6.

22. Osman F, Ward R, Morley-Davies A. Twiddler's syndrome in a patient with a biventricular-defibrillator device. *Europace* 2008;10(3):364-5.

23. Robinson LA, Windle JR. Defibrillator Twiddler's syndrome. *Ann Thorac Surg* 1994;58(1):247-9.

24. Sharifi M, Inbar S, Neckels B, Shook H. Twiddling to the extreme: development of Twiddler syndrome in an implanted cardioverter-defibrillator. *J Invasive Cardiol* 2005;17(3):195-6.

25. Spencker S, Poppelbaum A, Müller D. An unusual cause of oversensing leading to inappropriate ICD discharges. *Int J Cardiol* 2008;129(1):e24-6.