

Displasia Arritmogênica do Ventrículo Direito: Relato de Caso e Revisão de Literatura

Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia: Case Report and Literature Review

Gustavo Ney de Moraes Gouveia,¹ Carlos José Mota de Lima,¹ Benício Kerlly Barbosa Gonçalves,¹ Cezário Antônio Martins Gomes,¹ Nelson Lopes Evangelista,¹ Ana Carolina Brito de Alcantara²

Hospital Dr. Carlos Alberto Studart Gomes (Hospital de Messejana);¹ Centro Universitário Christus,² Fortaleza, Ceará – Brasil

Introdução

A displasia arritmogênica do ventrículo direito (DAVD) é uma cardiomiopatia hereditária caracterizada anátomo-patologicamente por substituição fibrogordurosa do miocárdio do ventrículo direito (VD), causando instabilidade elétrica e alterações estruturais no VD, resultando em arritmias ventriculares.¹ Geralmente o VD é mais acometido, entretanto, o ventrículo esquerdo (VE) também pode estar envolvido.²

Os pacientes apresentam quadro clínico variado, principalmente após a puberdade e antes dos 50 anos.³ Além disso, a história familiar está presente de 30% a 70% dos casos devido à herança autossômica dominante.⁴

A história natural é caracterizada por instabilidade elétrica ventricular, principalmente pela taquicardia ventricular (TV), que pode evoluir em 5 a 20% dos casos para morte súbita (MS), mais prevalente em pacientes jovens e atletas.^{1,3}

Relato do Caso

Paciente feminina, 42 anos, referiu desconforto torácico, dispnéia e síncope. Ao exame físico, estava taquicárdica (FC = 200 bpm); realizou eletrocardiograma (ECG), que evidenciou TV com padrão de bloqueio de ramo esquerdo (Figura 1A). Foi realizada cardioversão elétrica (CVE) e, após estabilização, foi realizado novo ECG (Figura 1B). Ao exame físico, após a CVE, apresentava ritmo cardíaco regular, bulhas normofonéticas e sem sopros; murmúrio vesicular presente em ambos hemitórax, sem ruídos adventícios e os exames laboratoriais (enzimas cardíacas; eletrólitos; função renal; sorologia para doença de Chagas negativa; função tireoidiana) foram normais.

Ecocardiogramas transtorácico (ETT) e transesofágico (ETE) revelaram aumento do AD (volume indexado = 73,5 ml/m² – valor de referência: 25 ± 7 ml/m²); aumento do VD (diâmetro

diastólico basal = 50,8 mm - valor de referência: até 40 mm; diâmetro da via de saída proximal do ventrículo direito no eixo paraesternal longitudinal = 51,3 mm – valor de referência: 21-35 mm; diâmetro da via de saída no eixo paraesternal transversal = 37,1 mm – valor de referência: até 27 mm); hipocinesia difusa e disfunção do VD (TAPSE = 13,5 mm – valor de referência: maior que 17 mm; S' ao TDI = 7,46 cm/s – valor de referência: maior que 9,5 cm/s e FAC = 31% - valor de referência: maior que 35%); função sistólica do VE preservada (Figuras 2 e 3). O septo atrial era íntegro e as valvas pulmonar e tricúspide não apresentavam alterações morfológicas.

HOLTER evidenciou distúrbio de condução do ramo esquerdo; 337 extra-sístoles supraventriculares; 8747 extra-sístoles ventriculares; 7 episódios de TV não sustentados.

Realizou-se ECG modificado com as derivações de Fontaine (Figura 4), que revelou a onda épsilon.

Com base nos critérios da Força-Tarefa (2010), foi realizado o diagnóstico de DAVD e iniciou-se a terapêutica medicamentosa, indicando o cardiodesfibrilador implantável (CDI).

Discussão

Em 1994 a Organização Mundial de Saúde classificou a DAVD como parte das cardiomiopatias não isquêmicas.^{5,6}

É mais comum no sexo masculino (3:1), jovens e é importante causa de MS em jovens atletas, sendo responsável por menos de 10% das MS em pessoas com menos de 65 anos.⁶

Geralmente o quadro clínico surge entre a segunda e quarta décadas de vida. Os pacientes podem relatar palpitações consequentes a extrassístoles ventriculares, TV, sinais de insuficiência cardíaca, síncope e até MS. Muitas vezes, a DAVD é subdiagnosticada.⁷

A DAVD está associada a duas síndromes: Naxos e Carvajal. A síndrome de Naxos é uma desordem autossômica recessiva relacionada com a mutação do gene da placogobina (17q21), caracterizada pelo acometimento cardiocutâneo: displasia arritmogênica do ventrículo direito, cabelo em lâ de ovelha e hiperqueratose palmoplantar. A síndrome de Carvajal é relacionada com a mutação do gene da desmoplaquina (6p24) e caracterizada por cabelo cacheado, hiperqueratose palmoplantar e cardiomiopatia dilatada.⁷

O diagnóstico é baseado em critérios baseados em achados do ECG (Tabela 1), HOLTER, biopsia endomiocárdica, história familiar e exames de imagem (Força-Tarefa: 2 maiores ou 1 maior e 2 menores ou 4 menores de

Palavras-chave

Displasia Arritmogênica Ventricular Direita/ Genética; Taquicardia Ventricular; Cardioversão Elétrica; Eletrocardiografia; Ecocardiografia.

Correspondência: Carlos José Mota de Lima •

Rua Jonas Sampaio 551, casa 14, CEP 60830-465, José de Alencar, Fortaleza, CE – Brasil

E-mail: carlos_mota_lima@yahoo.com.br

Artigo recebido em 05/02/2017; 25/02/2017; aceito em 18/07/2017

DOI: 10.5935/2318-8219.20170028

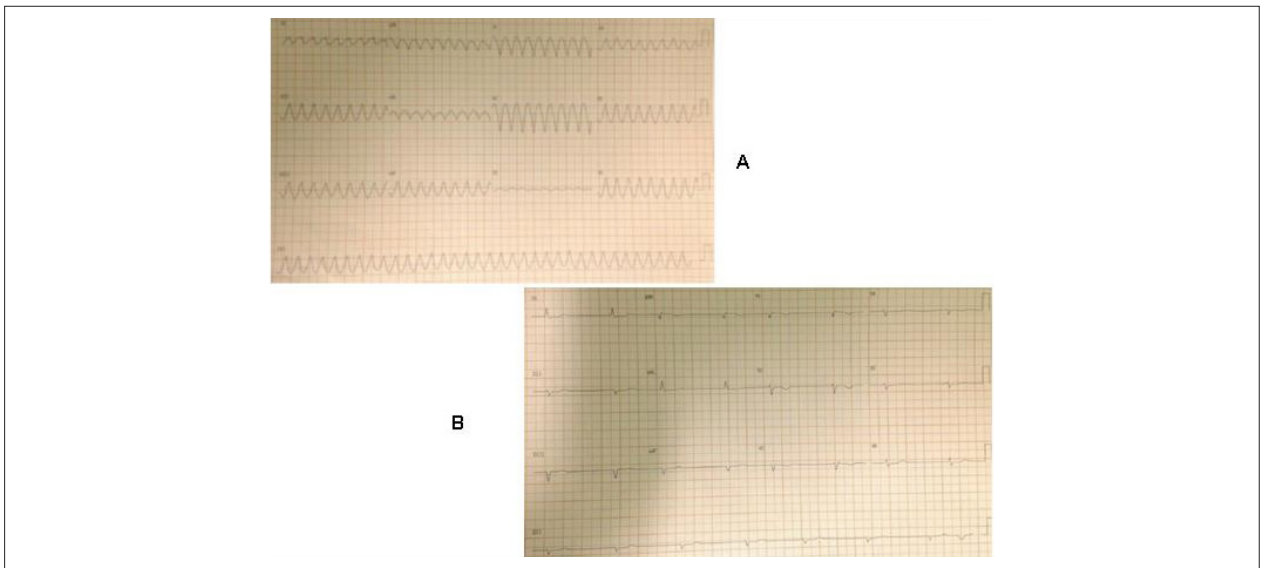


Figura 1 – A: ECG de 12 derivações evidenciando TV com padrão de bloqueio de ramo esquerdo. B: ECG de 12 derivações evidenciando ondas T invertidas em V1, V2 e V3.

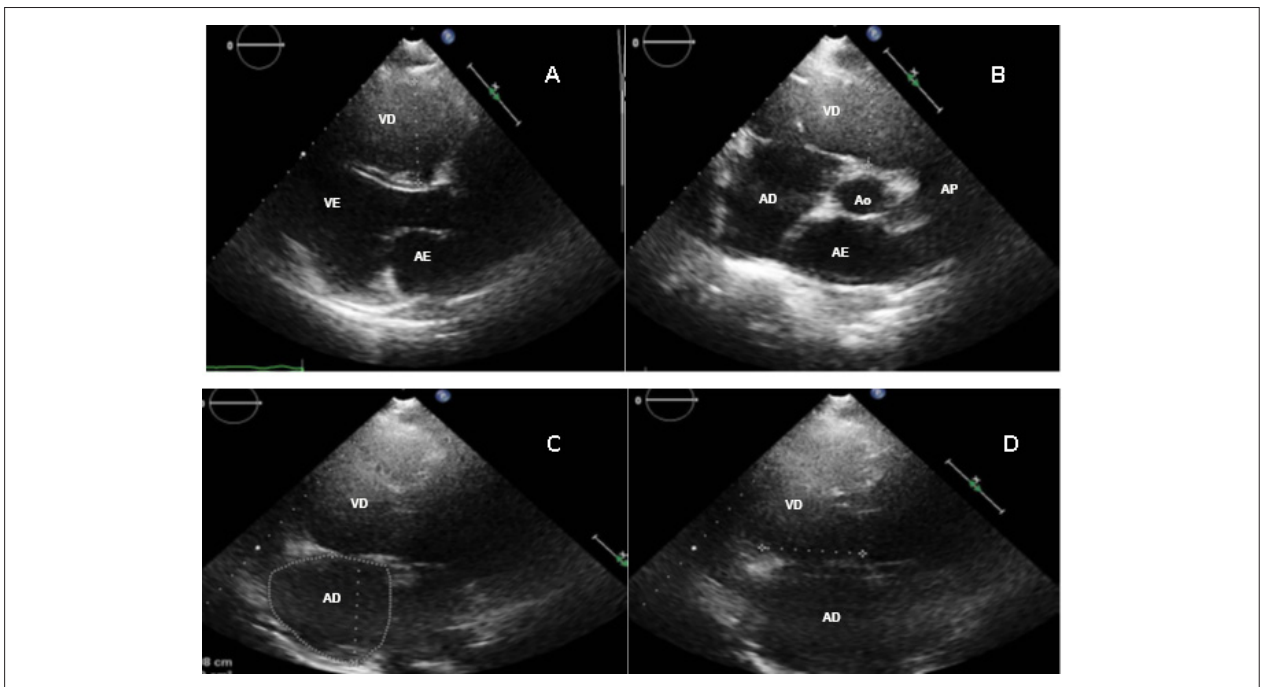


Figura 2 – A: ETT - janela paraesternal eixo longo. Diâmetro proximal da VSVD = 37,1 mm. AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; VSVD: via de saída do ventrículo direito; AP: artéria pulmonar. B: ETT - janela paraesternal eixo curto. Diâmetro da VSVD = 51,3 mm; C: ETT - janela apical quatro câmaras. Volume indexado do AD = 73,1 ml/m². D: ETT - janela apical quatro câmaras. Diâmetro basal do VD = 50,8 mm.

diferentes categorias)^{6,7} revisados em 2010 que elevaram a sensibilidade e mantiveram a especificidade.

As alterações eletrocardiográficas são encontradas em mais de 90% dos portadores de DAVD.⁸ Cerca de 40% dos pacientes podem apresentar ECG normal, entretanto, todos irão apresentar anormalidades ao longo de 6 anos, sendo frequentes os distúrbios da repolarização. Atraso na ativação terminal e QRS fragmentado também são prevalentes. A baixa amplitude e a fragmentação do QRS são fatores de

risco independentes para eventos adversos. A prevalência das ondas épsilon é de até 30%, fazendo parte dos critérios maiores para o diagnóstico da DAVD, possuindo, entretanto, baixa especificidade.^{7,8}

A derivação de Fontaine foi desenvolvida para aumentar a sensibilidade diagnóstica: coloca-se o eletrodo do braço direito no manúbrio esternal, o do braço esquerdo no apêndice xifoide e da perna esquerda na posição do V4 (Figura 4). Utiliza-se o dobro da velocidade (50 mm/s), o

Relato de Caso

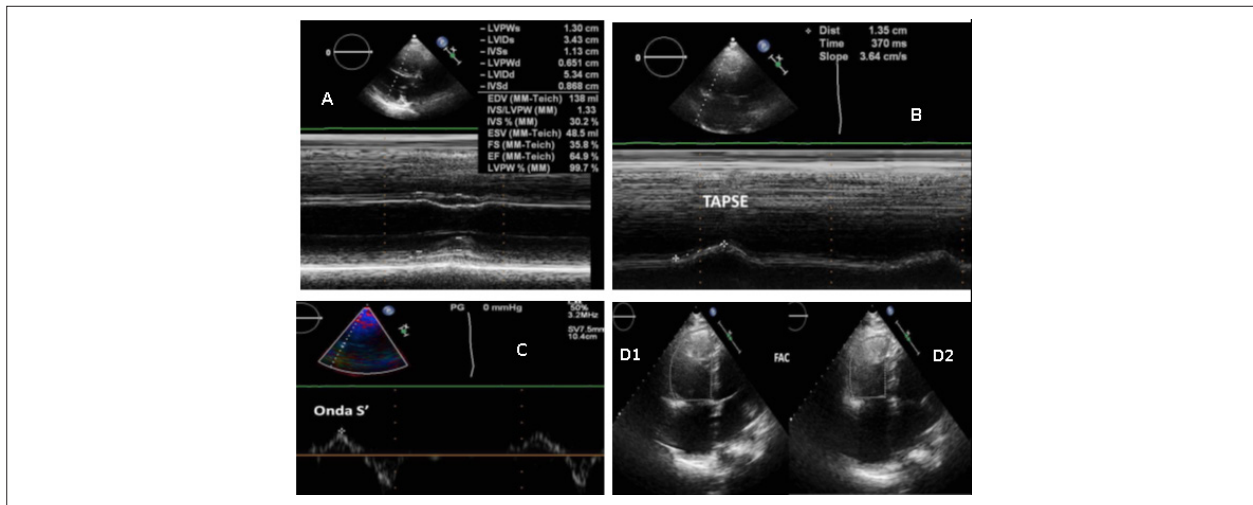


Figura 3 – A: ETT. Função sistólica do VE ao modo M. B: ETT. Função sistólica do VD ao modo M (TAPSE = 13,5 mm). TAPSE: excursão sistólica do plano do anel tricúspide. C: ETT. Função sistólica do VD ao Doppler tissular (Velocidade da onda S' = 7,46 cm/s). D: Disfunção sistólica do VD - FAC = 31%(D1: medida em diástole, D2: medida em sistole). FAC: variação fracional da área.

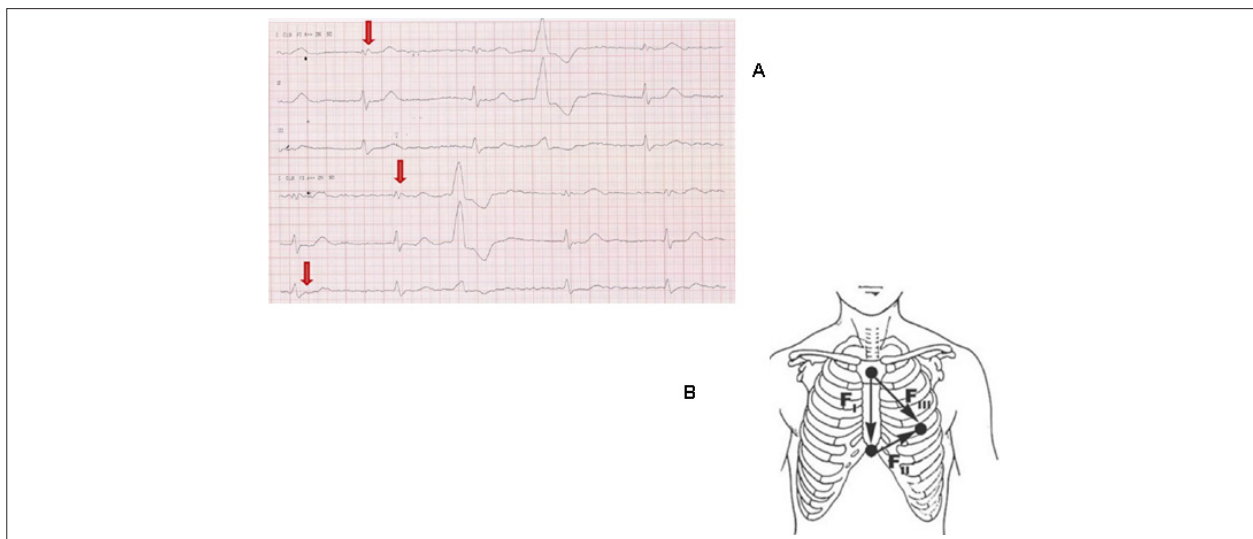


Figura 4 – A: ECG 3 derivações - derivações de Fontaine, evidenciando a onda épsilon (setas vermelhas). B: Posicionamento dos eletrodos para registrar ECG com as derivações de Fontaine.

Tabela 1 – Escore de risco eletrocardiográfico para diagnóstico da DAVD

Escore de risco eletrocardiográfico para DAVD	Pontos
Inversão de onda T anterior (V1-V3) no ritmo sinusal	3
TV/ESV:	
• Duração de um QRS > 120 ms	2
• Entalhe no QRS em (múltiplas derivações)	2
• Transição em V5 ou depois	1
Total de pontos	8

Um escore maior ou igual a 5 pontos distingue DAVD da TV idiopática em 93% das vezes (sensibilidade de 84%, especificidade de 100%, valor preditivo positivo de 100% e valor preditivo negativo de 91%).

dobro da voltagem (20 mm/s) e filtro de 40 Hz, aumentando a sensibilidade para detectar a onda épsilon em 66% em relação ao ECG convencional.⁹

O HOLTER também é importante pois TV induzida por exercícios e ectopias ventriculares são manifestações comuns. O número elevado das ectopias ventriculares está associado ao aumento de choques apropriados e recorrência de TV após ablação.¹

O ETT é o exame primeira linha inicialmente, por não ser invasivo, porém é operador dependente e existe, geralmente, a dificuldade em visualizar a parede livre do VD. Anormalidades estruturais e funcionais do VD são avaliadas por este método. O envolvimento do VE pode estar presente em algumas formas familiares e tem impacto no prognóstico

dos pacientes.⁸ Além disso, é relatado que a FEVE e o STRAIN de ambos os ventrículos estão relacionados ao prognóstico do paciente, possuindo sobrevida diminuída quando tinham FEVE < 50% e quando tinham alteração da deformidade, ao STRAIN, biventricular em relação a somente acometimento do VD.⁹ O STRAIN longitudinal do VD é superior aos parâmetros ecocardiográficos convencionais para identificar casos de DAVD, podendo ser útil na investigação diagnóstica em pacientes suspeitos de tal patologia. Porém, sua capacidade de diferenciar a DAVD de outras alterações do VD ainda não é conhecida.¹⁰

A ressonância nuclear magnética é um exame independente do operador e com melhor definição da imagem. Os critérios avaliados na força tarefa são: avaliação qualitativa da cinética regional (acinesia, discinesia, hipocinesia, micro ou macroaneurismas; quantificação das dimensões e funções do VD (redução da FE e dilatação do VD). Com o uso do gadolínio, observa-se a substituição fibrogordurosa do miocárdio e correlaciona-se com a biópsia endomiocárdica e o aumento do risco de indução de TV, pois identifica as áreas de fibrose, mapeando as regiões arritmogênicas.⁸ Os locais mais observados são o “triângulo da displasia”, que corresponde à via de entrada do VD, via de saída do VD e ápex do VD. Entretanto, demonstrou-se que as regiões mais acometidas são o epicárdio da região subtricuspidia, a porção basal da parede livre do VD e a parede lateral do VE, com o ápex do VD e o endocárdio geralmente poupados.¹¹

Por fim, a biópsia endomiocárdica e análise imunohistoquímica estabelecem o diagnóstico, demonstrando a substituição fibrogordurosa do miocárdio, porém há possibilidade de falso negativo.¹

O tratamento é baseado no tripé: estratificação do risco, minimização das arritmias e alentejamento da progressão da doença. Pacientes com história de TV sustentada ou fibrilação ventricular têm alto risco de eventos arritmogênicos. História familiar de MS não é fator de risco para prognóstico adverso.¹

Os objetivos do tratamento com drogas antiarrítmicas é promover melhor qualidade de vida e prevenir TV. Pode-se utilizar amiodarona 400 a 600 mg por dia, durante 3 semanas; depois, 200 a 400 mg por dia (manutenção), associado ou não a betabloqueadores. Os betabloqueadores são recomendados no tratamento em pacientes com DAVD, que evoluem com choques apropriados, TV recorrente e nos casos associados a taquicardias supraventriculares.^{3,12}

Os pacientes com dilatação do VD têm uma incidência anual de 0,5% de evolução com complicações decorrentes de fenômenos tromboembólicos, portanto, nesses pacientes, o uso de anticoagulantes se faz necessário.³ Nos pacientes que evoluem com IC direita ou esquerda, o tratamento é baseado no uso de IECA, betabloqueadores e diuréticos.³

A substituição gordurosa do músculo cardíaco resulta na formação de substrato arritmogênico, favorecendo a recorrência de TV. Nestes casos, pode-se realizar a ablação dessas áreas, com taxas de sucesso de 60% a 80%; entretanto a taxa de recorrência varia entre 50% a 70%, em 3 a 5 anos. Embora não existam estudos prospectivos randomizados, numerosos estudos observacionais mostram que o CDI implantável permite aumento na sobrevida dos portadores de DAVD. Em 10-15% dos casos ocorrem choques inapropriados por taquicardia sinusal ou FA. O CDI está indicado em pacientes com TV sustentada ou MS abortada.^{10,11} Segundo o guideline de 2006 da AHA/ACC/ESC, a implantação do CDI é recomendada com classe I para a prevenção de morte súbita em pacientes com cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito com TV e FV documentadas e estão em tratamento clínico otimizado e expectativa de vida maior que um ano. Na indicação classe II incluem-se os pacientes com: DAVD extensa; envolvimento do ventrículo esquerdo; história familiar de um ou mais membros com morte súbita abortada; síncope não diagnosticada quando TV ou FV não foram excluídas como possíveis causas; tratamento clínico otimizado; expectativa de vida maior que um ano.^{11,12}

Conclusão

Esse relato ilustra um caso em que se observam critérios clínicos e de exames complementares estabelecendo o diagnóstico de DAVD.

O manejo dos pacientes com DAVD sofreu importantes e cruciais mudanças, sendo o tratamento baseado na prevenção da MS e na melhora da qualidade de vida dos pacientes, sobretudo com o implante do CDI.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Gouveia GNM; Obtenção de dados: Lima CJM; Análise e interpretação dos dados: Gonçalves BKB; Redação do manuscrito: Alcantara ACB; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Gomes CAM, Evangelista NL.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Philips B, Cheng A. 2015 update on the diagnosis and management of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol.* 2016;31(1):46-56. doi:10.1097/HCO.0000000000000240.
2. Watkins H, Ashrafian H, Redwood C. Inherited cardiomyopathies. *N Engl J Med.* 2011;364(17):1643-56. doi:10.1056/NEJMra0902923.
3. Prakasa KR, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Curr Treat Cardiovasc Med.* 2005;7(6):467-75. doi:PMID:16283974.
4. Naccarella F, Naccarelli G, Fattori R, Nava A, Martini B, Corrado D, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: cardiomyopathy current opinions on diagnostic and therapeutic aspects. *Curr Opin Cardiol.* 2001;16(1):8-16. PMID:11124713
5. Te Riele AS, Hauer RN. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: clinical challenges in a changing disease spectrum. *Trends Cardiovasc Med.* 2015;25(3):191-8.
6. Asimaki A, Kleber AG, Saffitz JE. Pathogenesis of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Can J Cardiol.* 2015;31(11):1313-24. doi:10.1016/j.cjca.2015.04.012
7. Corrado D, Wichter T, Link MS, Hauer RN, Marchlinski FE, Anastakis A, et al. Treatment of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia: An International Task Force Consensus Statement. *Circulation.* 2015;132(5):441-53. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017944
8. Mast TP, Teske AJ, vd Heijden JF, Groeneweg JA, Te Riele AS, Velthuis BK, et al. Left Ventricular Involvement in Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy Assessed by Echocardiography Predicts Adverse Clinical Outcome. *J Am Soc Echocardiogr.* 2015;28(9):1103-13.e9. doi:10.1016/j.echo.2015.04015
9. Gottschalk B, Gysel M, Barbosa-Barros R, De Sousa Rocha RP, Pérez-Riera AR, Zhang L, et al. The use of fontaine leads in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2014;19(3):279-84. doi:10.1111/anec.12153.
10. Almeida ALC, Gjesdal O, Mewton N, Choi E-Y, Teixeira-Tura G, Yoneyama K, et al. Speckle-Tracking pela ecocardiografia bidimensional – aplicações clínicas. *Rev Bras Ecocardiogr Imagem Cardiovasc.* 2013; 26(1):38-49.
11. Saguner AM, Brunckhorst C, Duru F. Arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy: A paradigm shift from right to biventricular disease. *World J Cardiol.* 2014;6(4):154-74. doi:10.4330/wjcv.6.14.154
12. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *J Am Coll Cardiol.* 2006;48(5):e247-346. doi:10.1016/j.jacc.2006.07.010.