

## Displasia Arritmogênica do Ventrículo Direito com Trombo em Átrio Direito

*Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia with Right Atrial Thrombus*

Clara Bernardy dos Santos<sup>1</sup>, Angela Bolonhez<sup>2</sup>, Otavio Mangili<sup>1</sup>

Centro Universitário Ingrid<sup>1</sup>; UniCesumar<sup>2</sup>, Maringá, PR – Brasil.

### Resumo

A displasia arritmogênica do ventrículo direito é uma doença genética autossômica dominante caracterizada pela substituição progressiva do miocárdio por tecido fibrogorduroso. Clinicamente, é caracterizada por arritmias, insuficiência cardíaca, síncope e, em alguns casos, morte súbita. Relata-se o caso de um paciente portador de tal patologia em estágio avançado, que evoluiu com *flutter* atrial e formação de trombo em apêndice atrial direito, cuja opção terapêutica adotada foi a de anticoagulação e posterior cardioversão elétrica.

### Introdução

A Displasia Arritmogênica do Ventrículo Direito (DAVD) é uma cardiomiopatia genética desencadeada por mutações nos genes que codificam os desmossomos.<sup>1</sup> Essas mutações levam à apoptose das células musculares cardíacas, fazendo com que essas sejam posteriormente substituídas por progressiva infiltração gordurosa.<sup>2</sup> Isso predispõem os pacientes a um quadro arritmogênico, provocando morte súbita, arritmias ventriculares e supraventriculares.<sup>3,4</sup> As arritmias supraventriculares estão presentes em 25% dos pacientes com DAVD portadores de arritmias.<sup>2</sup> No entanto, a incidência de complicações tromboembólicas é bem baixa.<sup>4</sup>

### Relato do caso

Paciente de 54 anos, sexo masculino, que, aos 25 anos, sofreu episódio de síncope arritmica, durante jogo de futebol, tendo sido investigado e diagnosticado com DAVD, sendo implantado um Cardiodesfibrilador (CDI). Evoluiu com dilatação das câmaras direitas, adelgaçamento e disfunção importante do ventrículo direito, mantendo-se em Classe Funcional 2-3, apesar de terapia clínica otimizada. Em novembro de 2017 apresentou piora significativa dos sintomas, quando entrou em *flutter* atrial,

### Palavras-chave

Displasia Arritmogênica Ventricular Direita; Trombo; Flutter Atrial; Tranplante Cardíaco.

**Correspondência:** Clara Bernardy dos Santos •

Rua Chihiro Nakatani, 393, Jardim Imperial. CEP: 87023115. Maringá, PR, Brasil.

E-mail: clarinha\_bernardy@hotmail.com

Artigo recebido em 6/5/2019; revisado em 9/5/2019; aceito em 17/7/2019

DOI: 10.5935/2318-8219.20190053

tentado, nesse período, manter controle da frequência cardíaca, por meio dos ajuste das medicações e da anticoagulação. Foi realizado, nessa mesma época, um Ecocardiograma Transesofágico (ETE), que constatou trombo de 2,5 × 3 cm em apêndice atrial direito (Figura 1). Como conduta, optou-se por manter anticoagulação com dabigatana 150mg duas vezes ao dia por 30 dias e repetir o ETE (Figura 2).

Após 30 dias de anticoagulação, observou-se resolução do trombo, restando apenas contraste espontâneo no átrio direito. Realizou-se cardioversão elétrica do *flutter*, e o paciente evoluiu com melhora dos sintomas e, concomitante, da qualidade de vida. Paciente mantém-se com medicação otimizada e anticoagulação, sendo avaliado para entrar em fila de transplante cardíaco.

### Discussão

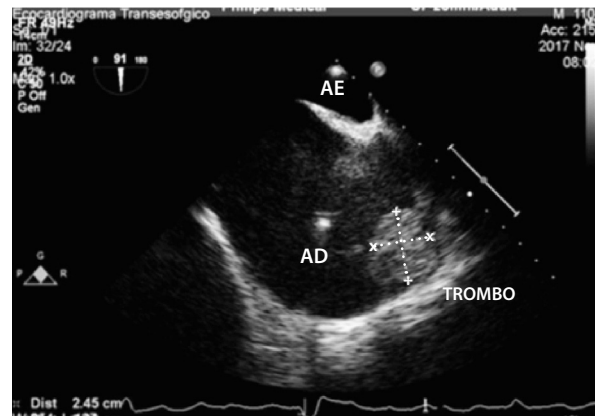
Foi relatado um caso de paciente com DAVD e *flutter* atrial com trombo em átrio direito.

A incidência/ prevalência de DAVD na população geral varia de 1:2.000 até 1:5.000 pessoas, sendo mais comum em homens, jovens e atletas.<sup>2,3,5</sup>

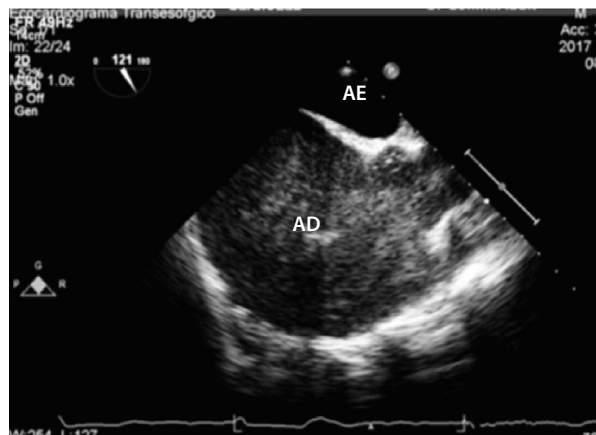
Em ordem decrescente de frequência, as arritmias supraventriculares, nestes pacientes, incluem: fibrilação atrial, taquicardias e *flutter* atrial.<sup>2</sup> Especula-se que a maioria desses pacientes tem escore CHADS<sub>2</sub> ou CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>-VASc baixo, que representa o risco baixo de tromboembolismo em pacientes com FA.<sup>6</sup> Os pacientes com DAVD são tipicamente mais jovens e, portanto, a prevalência de hipertensão e diabetes melito é menor em comparação com a população geral de FA.<sup>3</sup>

Uma das complicações apresentadas pelos pacientes portadores de tal patologia é a formação de trombos, uma vez que, com a substituição dos miócitos por tecido fibrogorduroso, uma anormalidade na motilidade cardíaca é instalada, predispondo à sua formação. Acredita-se que tal complicação apresente incidência de 0,5 para 100 pacientes, sendo inclusive mais comum em pacientes com comprometimento cardíaco mais extenso.<sup>4,7</sup> A maioria destes trombos se instala no ápice do ventrículo direito, em proporção de 7:10.

Na literatura, houve apenas alguns relatos sobre trombos de átrio direito em pacientes com DAVD.<sup>8</sup> No presente caso, um trombo atrial foi detectado no átrio direito, e não no átrio esquerdo. A incidência de trombos atriais esquerdos em pacientes com FA/ FL tem sido amplamente investigada. Contudo, até agora, pouca atenção tem sido dada aos trombos em átrio direito nesses pacientes.<sup>7</sup>



**Figura 1** – Trombo de 2,5 × 3 cm em apêndice atrial direito.



**Figura 2** – Após 30 dias de anticoagulação, observou-se resolução do trombo, apesar da presença de intenso contraste espontâneo em átrio direito.

Vários relatos indicam que trombo em apêndice direito são detectados em 0,7% a 2,4% dos pacientes com FA/FL, no entanto, é menos frequente do que no apêndice atrial esquerdo.<sup>9</sup>

Em pacientes com DAVD complicada por taquiarritmias supraventriculares, o risco de formação de trombos pode ser maior no átrio direito do que no esquerdo.<sup>8</sup>

A formação de trombo em átrio direito pode levar a uma complicação tromboembólica fatal.<sup>7</sup> A anticoagulação e a

restauração do ritmo sinusal devem ser consideradas para prevenir esta complicação e evitar piora da função ventricular.<sup>7</sup>

### Contribuição dos autores

Obtenção de dados: Bolonhez AC, Mangili OC, Santos CB. Análise dos dados: Santos CB. Concepção de dados: Santos CB. Redação do manuscrito: Santos CB. Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Bolonhez AC.

### Referências

1. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2017; 5;376(1):61-72.
2. Feitosa Filho FH, Lino DOC, Néri AKM, Queiroz REB, Sales M. Cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito. *Rev. Brasileira de Clínica Médica*. 2011;9(1):67-73.
3. National library of Medicine: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia, atualizado em novembro de 2018. Acesso em: 01 de Agos 2019. Disponível em: <<https://www.dynamed.com/topics/dmp~AN~T116117>>
4. Kemmer S, Lesevic H, Reents T, Schunkert H, C. Right ventricular thrombus formation in a patient with arrhythmogenic right ventricular dysplasia following radiofrequency ablation. *Clin Case Rep*. 2016; 4(6):554–7.

5. Mckenna WJ, Calkins H, Downey BC. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Anatomy, histology, and clinical manifestations, 2018. Acesso em: 25 de Mar 2018. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/arrhythmogenic-right-ventricular-cardiomyopathy-anatomy-histology-and-clinical-manifestations>
6. Lip GY, Nieuwlaat R, Pisters R, Lane DA, Crijns HJ. Refining clinical risk stratification for predicting stroke and thromboembolism in atrial fibrillation using a novel risk factor-based approach. *Chest*. 2010 Feb;137(2):263-72.
7. Wlodarska EK, Wozniak O, Konka M, Rydlewska-Sadowska W, Biederman A, Hoffman P. Thromboembolic complications in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Europace*. 2006 Aug;8(8):596-600.
8. Kazmierczak J, Kornacewicz-Jach Z, Wojtarowicz A. Atrial Epicardial Pacing with long stimulus to P wave interval in a patient with Arrhythmogenic right ventricular dysplasia complicates by right atrial Thrombosis. *PACE*. 1998;22.
9. Mckenna WJ. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Treatment and prognosis, 2018. Acesso em: 25 de Mar 2018. Disponível em <https://www.uptodate.com/contents/arrhythmogenic-right-ventricular-cardiomyopathy-treatment-and-prognosis#H17>