

Cardiomiopatia Arritmogênica do Ventrículo Direito em Maratonista: Relato de Caso

Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy in Marathon Runners: Case Report

Isabelle Adjanine Borges de Lima¹, Diego Vital Campos², Ana Karolina Bento da Silva³, Evelyn Pereira de Melo³
Hospital Universitário Lauro Wanderley,¹ João Pessoa, PB; Escola de Ecocardiografia de Pernambuco,² Recife, PE; Universidade Federal da Paraíba,³ João Pessoa, PB, Brasil.

Resumo

A cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito é uma desordem hereditária caracterizada pela substituição fibrogordurosa do músculo cardíaco. O manejo clínico busca reduzir os riscos de morte súbita e melhorar a qualidade de vida, aliviando os sintomas arritmicos e de insuficiência cardíaca. O ecocardiograma é o exame inicial para a investigação da cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito, podendo apresentar dilatação das câmaras direitas e disfunção sistólica do ventrículo direito. Este relato chama atenção por envolver o diagnóstico de cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito em paciente atleta. Mulher, 47 anos, maratonista, sem história familiar de morte súbita cardíaca, deu entrada na emergência com palpitação associada à pré-síncope. O eletrocardiograma da admissão mostrava taquicardia ventricular. O ecocardiograma revelou aumento de câmaras cardíacas direitas e disfunção sistólica do ventrículo direito. O cateterismo cardíaco não evidenciou doença coronária obstrutiva. A paciente foi orientada acerca da necessidade de suspensão de atividades físicas, porém, 3 meses depois, foi readmitida com instabilidade hemodinâmica por nova taquicardia ventricular, tendo sido cardiovertida. Realizou ressonância cardíaca, que evidenciou áreas de discinesia e formação de microaneurismas em ventrículo direito. Foi diagnosticada com cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito, tendo sido com cardioversor desfibrilador implantável, amiodarona e betabloqueador. A diferenciação entre a cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito e o coração do atleta representa um desafio, devido à sobreposição de alterações estruturais que coexistem nessas entidades, daí a importância da análise integrada de fatores clínicos, eletrocardiográficos e morfofuncionais.

Introdução

A Cardiomiopatia Arritmogênica do Ventrículo Direito (CAVD) é uma doença hereditária do músculo cardíaco

Palavras-chave

Displasia arritmogênica ventricular direita; Taquicardia ventricular; Ecocardiografia.

Correspondência: Isabelle Adjanine Borges de Lima •
Avenida Cairu, 211 – Cabo Branco. CEP 58045100 – João Pessoa, PB, Brasil.
E-mail: bellinhaadjanine@gmail.com
Artigo recebido em 28/1/2021; revisado em 3/10/2021; aceito em 22/3/2021

DOI: 10.47593/2675-312X/20213403eabc188

caracterizada por disfunção ventricular direita (global ou regional), com ou sem acometimento de Ventrículo Esquerdo (VE), na presença de evidências histológicas da doença e/ou anormalidades eletrocardiográficas, de acordo com os critérios publicados.¹

A CAVD tem penetrância idade-dependente e se manifesta, principalmente, por episódios de arritmias ventriculares que podem evoluir para Morte Súbita Cardíaca (MSC). A prevalência estimada varia de 1:2.000 a 1:5.000, com predomínio na população caucasiana e em participantes de exercícios extenuantes ou esportes competitivos. Apesar de sua baixa prevalência, a CAVD representa aproximadamente 5% a 20% dos casos de MSC em jovens.²

O diagnóstico é, muitas vezes, difícil, devido à apresentação clínica heterogênea, expressividade intra- e interfamiliar altamente variável e penetrância incompleta.² Além disso, o aumento do Ventrículo Direito (VD) é também descrito em atletas, o que torna o diagnóstico mais desafiador nessa população.^{3,4}

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 47 anos, maratonista, sem história familiar de MSC, deu entrada na emergência referindo palpitação associada à pré-síncope. Eletrocardiograma (ECG) da admissão mostrava Taquicardia Ventricular (TV) com morfologia de bloqueio de ramo esquerdo e eixo inferior (Figura 1A), sendo submetida à Cardioversão Elétrica (CVE). Após a CVE, o ECG apresentava ritmo sinusal com inversão de onda T nas precordiais V1-V4 (Figura 1B). Os exames laboratoriais, incluindo marcadores de necrose miocárdica, estavam sem alterações. O Ecocardiograma (ECO) revelou aumento de câmaras cardíacas direitas e disfunção sistólica do VD (Excursão Sistólica do Anel Tricúspide – TAPSE e *strain* reduzidos) (Figuras 2 e 3). Foi encaminhada ao cateterismo cardíaco, que não demonstrou doença coronária obstrutiva. A paciente recebeu alta com orientação de suspender atividade física e realizar Ressonância Magnética Cardíaca (RMC). Entretanto, após 3 meses, foi readmitida com TV e instabilidade hemodinâmica, sendo novamente cardiovertida. A RMC evidenciou VD com dilatação moderada (Índice de Volume Diastólico Final do VD – IVDFVD – de 114 mL/m² e Índice de Volume Sistólico Final do VD – IVSFVD – de 64 mL/m²), disfunção sistólica ventricular direita de grau discreto (Fração de Ejeção do Ventrículo Direito – FEVD – de 43%; valor de referência: > 45%), áreas com discinesia e formação de microaneurismas na parede inferior do VD e discinesia na via de saída do VD. O VE apresentava dimensões preservadas (Índice de Volume Diastólico Final do VE – IVDFVE – de 90 mL/m² e Índice de Volume Sistólico Final do VE – IVSFVE – 38 mL/m²) (Figura 4 e Tabela 1).



Relato de Caso

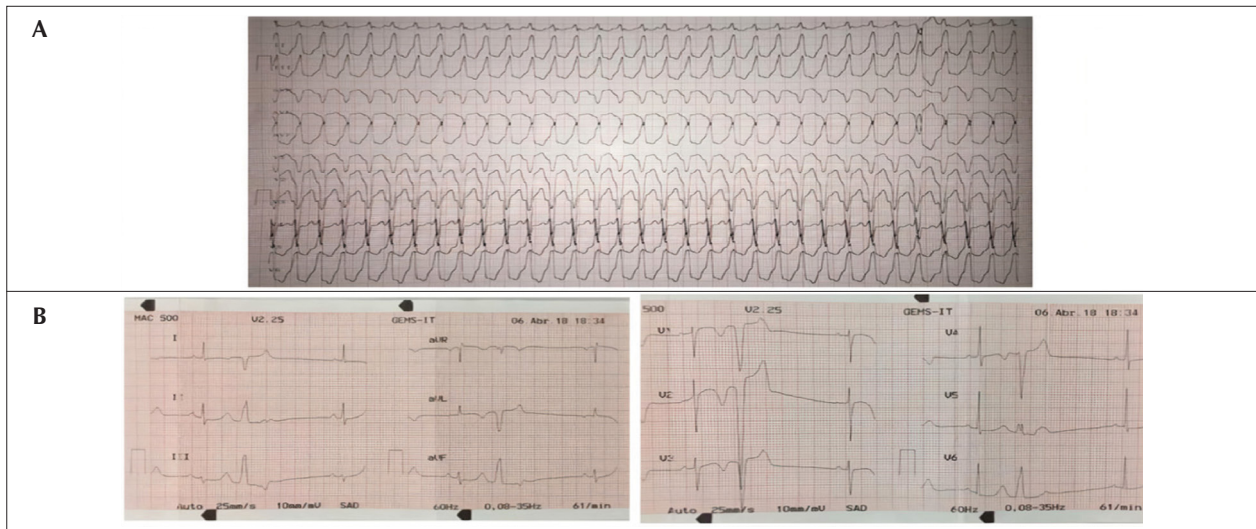


Figura 1 – Eletrocardiograma de 12 derivações. (A) Taquicardia ventricular com morfologia de bloqueio de ramo esquerdo. (B) Ritmo sinusal com extrasístoles e reversão de onda T de V1-V4.

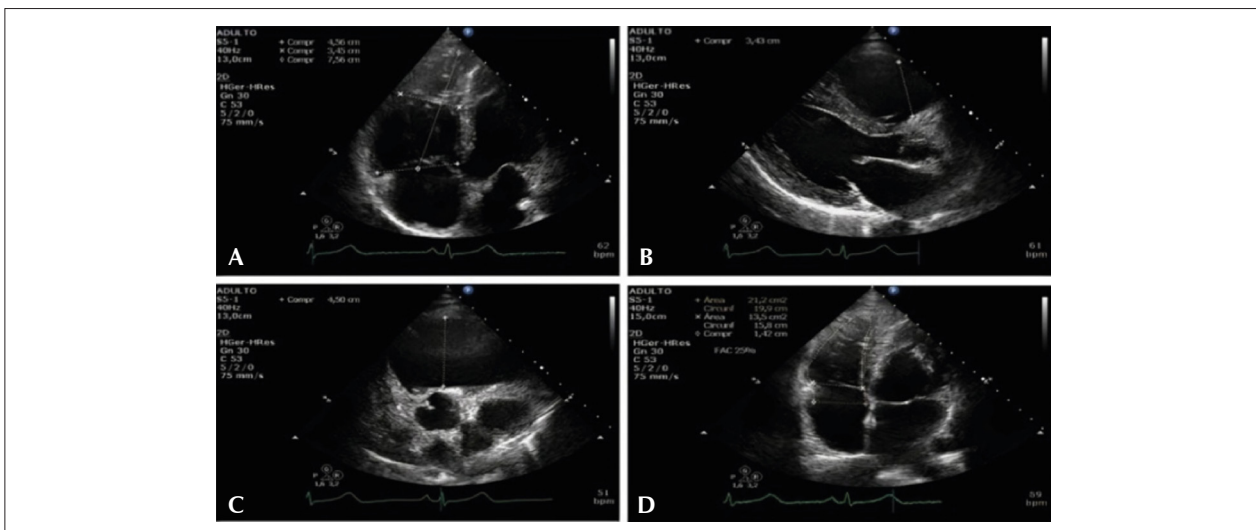


Figura 2 – Ecocardiograma transtorácico. (A) Diâmetros do ventrículo direito no corte apical de quatro câmaras. (B) Medida da via de saída do ventrículo direito no corte paraesternal longitudinal. (C) Medida da via de saída do ventrículo direito no corte paraesternal transversal. (D) Cálculo da variação da área n ventrículo direito no corte apical de quatro câmaras.

Diante dos achados, aplicando-se os Critérios da Força Tarefa (CFT-2010), foi realizado o diagnóstico de CAVD, sendo indicado Cardioversor Desfibrilador Implantável (CDI) associado à amiodarona e a betabloqueador. Paciente está atualmente sem queixas e em acompanhamento ambulatorial.

Discussão

Em 1994, a Organização Mundial da Saúde (OMS) classificou a CAVD como parte das cardiomiopatias não isquêmicas. Geralmente, o quadro clínico surge entre a segunda e quarta décadas de vida.⁵ A apresentação clínica mais comum se dá por palpitações ou síncope induzida por

esforço. O curso clínico é caracterizado por eventos arritmicos, que podem causar MSC e comprometimento da função sistólica biventricular.³

O aumento do VD é uma expressão fenotípica comum e componente essencial para o diagnóstico de CAVD. Entretanto, esse achado é frequentemente observado em condições clínicas benignas, como o coração do atleta. Especificamente, o aumento do VD tem sido descrito nos estudos de imagem de grande proporção de atletas, com remodelamento mais acentuado em exercícios de resistência. Nesses casos, o aumento do VD pode se sobrepôr à dilatação patológica em pacientes com CAVD, tornando o diagnóstico ainda mais desafiador.³

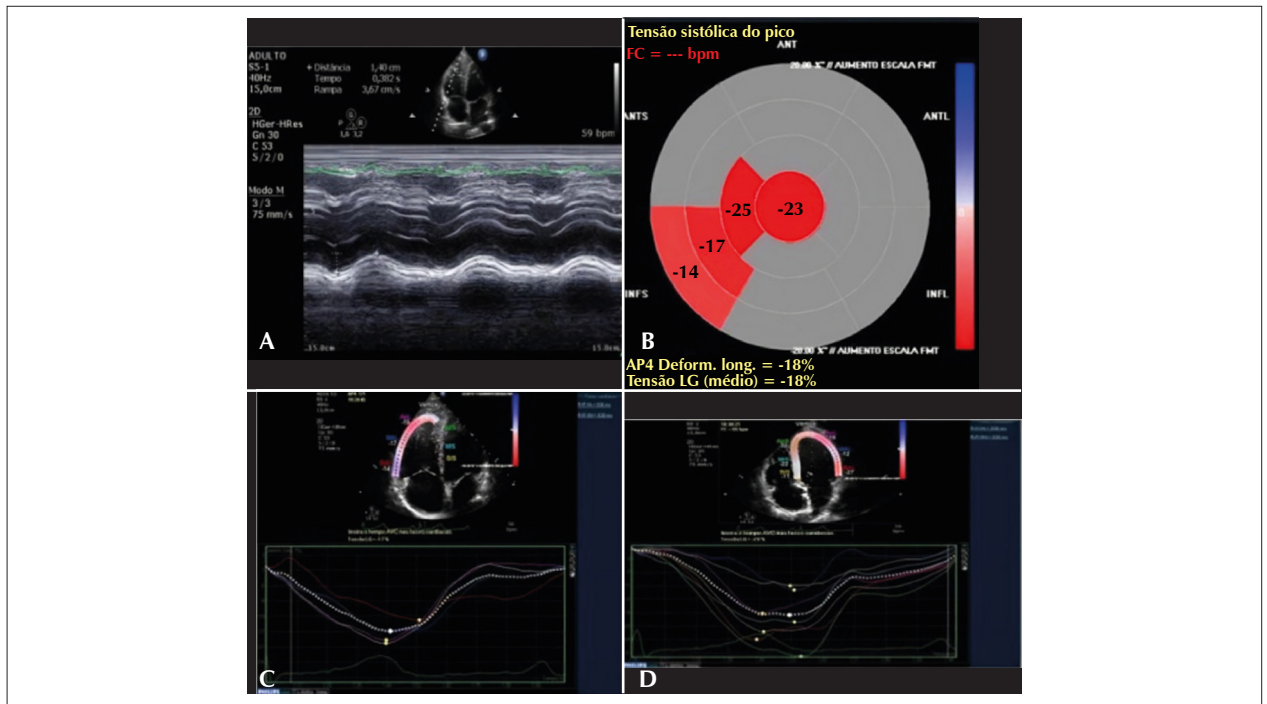
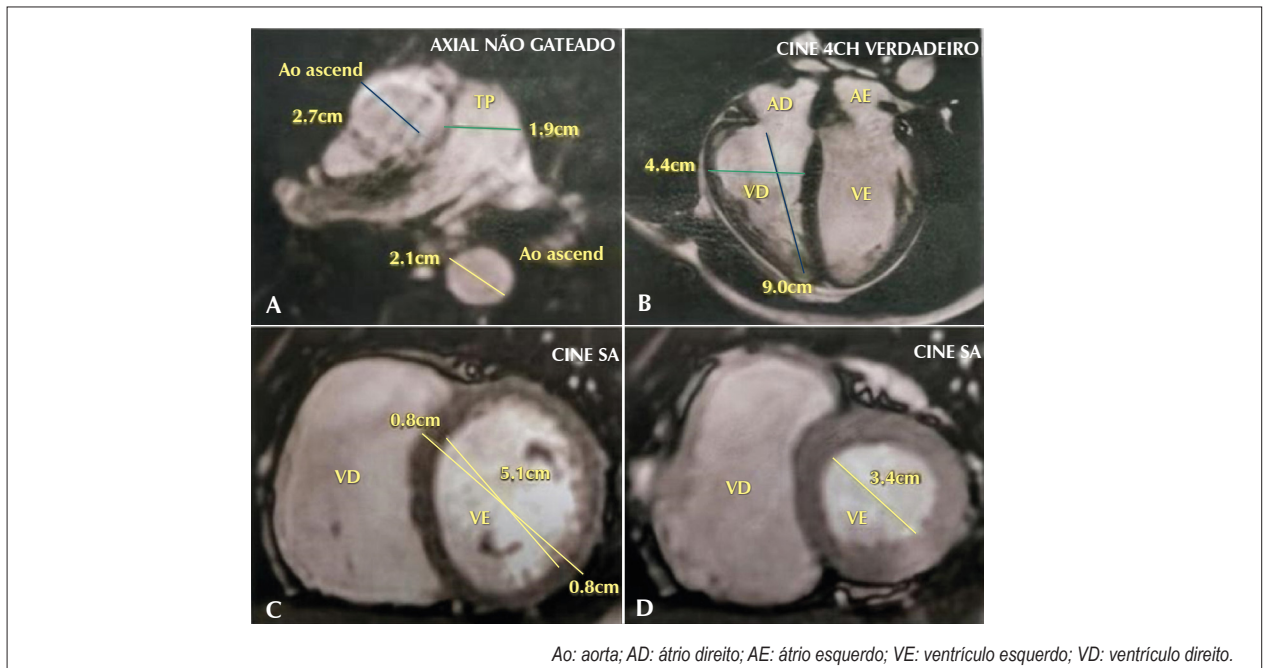


Figura 3 – Ecocardiograma transtorácico. (A) Medida da excursão sistólica do anel tricúspide. (B e C) Strain do ventrículo direito. (D) Strain do ventrículo esquerdo.



Ao: aorta; AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.

Figura 4 – Ressonância mostrando dilatação moderada do ventrículo direito.

O diagnóstico de CAVD é baseado nos critérios da CFT-2010 que combinam história familiar e critérios eletrofisiológicos, morfofuncionais e histológicos. Os pacientes que apresentam quatro pontos são diagnosticados com CAVD, enquanto aqueles com três são identificados como prováveis portadores de CAVD,

sabendo que o critério maior vale dois pontos e o menor, um.⁶

A avaliação estrutural e funcional é fundamental para o diagnóstico da CAVD. A investigação inicial consiste em exames não invasivos (ECG, Eletrocardiograma de Alta Resolução – ECG-AR –, ECO e/ou RMC e Holter de 24 horas).²

Relato de Caso

A inversão da onda T em V1-V3 é o achado de ECG mais comum na CAVD (até 83% dos pacientes), sendo essa alteração um critério maior para seu diagnóstico.^{2,7} Embora a análise do ECG seja fundamental na estratificação inicial, cerca de 12% dos pacientes com CAVD podem apresentar ECG normal, reforçando a necessidade da avaliação diagnóstica baseada nos critérios propostos pela CFT-2010.²

O ECO é o exame inicial na investigação da CAVD. Os achados sugestivos de CAVD incluem anormalidade global ou segmentar da parede ventricular associada à dilatação da cavidade (principalmente direita) e VD com hipertrofia e disfunção sistólica.² A avaliação da função sistólica deve se basear em vários parâmetros, visto que é descrita a redução

da Variação Fracional da Área (FAC) em atletas, ganhando importância a utilização de *strain*.⁸

A RMC permite avaliação de anormalidades morfofuncionais e caracterização tecidual com o uso de realce tardio pelo gadolínio, fornecendo informações sobre presença e quantidade de substituição fibrogordurosa do miocárdio.^{4,6} Além dos parâmetros incluídos na CFT-2010, outras anormalidades características da CAVD também podem ser visualizadas, como os microaneurismas do VD. Evidencia-se melhor acurácia (98%), quando alteração da contratilidade segmentar, e sinais de anormalidades pré e pós-contraste (incluindo infiltração gordurosa do VE e realce tardio) são considerados juntos.⁹

Tabela 1 - Critério de Força Tarefa revisado 2010.

1. Alterações estruturais e disfunção global ou regional
Critérios maiores <ul style="list-style-type: none">• Ecocardiograma bidimensional• Acinesia, discinesia ou aneurisma regional do VD associada a uma das medidas de diástole a seguir:<ul style="list-style-type: none">• CPL VSVD ≥ 32 mm (CPL/ASC ≥ 19 mm/m²) ou• CPT VSVD ≥ 36 mm (CPT/ASC ≥ 21 mm/m²) ou• Mudança de área fracionada $\leq 33\%$• RMC• Acinesia ou discinesia regional do VD ou dissincronismo da contração do VD associada a uma das medidas a seguir:<ul style="list-style-type: none">• VD VDF ASC ≥ 110 mL/m² (masculino) ou ≥ 100 mL (feminino)• Fração de ejeção do VD $\leq 40\%$• Ventriculografia direita• Acinesia, discinesia do VD
Critérios menores <ul style="list-style-type: none">• Ecocardiograma bidimensional• Acinesia, discinesia do VD ou dissincronismo da contração do VD e uma das medidas da função diastólica a seguir:<ul style="list-style-type: none">• CPL VSVD ≥ 29 a < 32 mm (CPL/ASC ≥ 16 a < 19 mm/m²) ou• CPT VSVD ≥ 32 a < 36 mm (CPT/ASC ≥ 18 a < 21 mm/m²) ou• Mudança de área fracionada $> 33\% \leq 40\%$• RMC• Acinesia ou discinesia regional do VD ou dissincronia da contração do VD e uma das medidas a seguir:<ul style="list-style-type: none">• VD VDF ASC ≥ 100 a 110 mL/m² (masculino) ou ≥ 90 a 100 mL/m² (feminino)• Fração de ejeção do VD $> 40\%$ a $\leq 45\%$
2. Aspectos teciduais
Critérios maiores <ul style="list-style-type: none">• Contagem de miócitos residuais $< 50\%$ por análise morfológica (ou $< 50\%$, se estimada), com substituição fibrosa de parede livre do VD em ≥ 1 amostra, com ou sem substituição gordurosa do tecido da biópsia endomiocárdica
Critérios menores <ul style="list-style-type: none">• Contagem de miócitos residuais de 60% a 75% por análise morfológica (ou 50% a 65% se estimada) com substituição fibrosa de parede livre do VD em ≥ 1 amostra, com ou sem substituição gordurosa do tecido da biópsia endomiocárdica
3. Anormalidades da repolarização
Critérios maiores <ul style="list-style-type: none">• Ondas T invertidas nas precordiais direitas (V1, V2 e V3) ou se estendendo além de V3 em indivíduos > 14 anos de idade (na ausência de DCRD-QRS ≥ 120 milissegundos)
Critérios menores <ul style="list-style-type: none">• Ondas T invertidas em V1 e V2 em ind. > 14 anos de idade (na ausência de BCRD)• Ondas T invertidas em V1, V2, V3 e V4 em ind. > 14 anos de idade, na presença de BCRD
4. Anormalidades de despolarização/condução
Critérios maiores <ul style="list-style-type: none">• Onda Épsilon (sinais de baixa amplitude reproduzíveis entre o final do QRS e o início da onda T) nas derivações precordiais direitas (V1- V3)• Critérios menores• Potenciais tardios no ECG-AR em ≥ 1 dos 3 parâmetros na ausência de QRS ≥ 110 milissegundos no ECG de 12 derivações:<ul style="list-style-type: none">• Duração do QRS filtrada (fQRS) ≥ 114 milissegundos• Duração do terminal QRS < 40 micro V ≥ 36 milissegundos• Tensão média quadrada do terminal 40 ms ≤ 20 micro V• Duração da porção final do QRS ≥ 55 milissegundos (medida do nadir da onda S até o final da despolarização ventricular - incluindo R') em V1, V2 ou V3

Fonte: adaptado de Elias et al.² VD: ventrículo direito; CPL: corte paraesternal transversal; VSVD: via de saída do ventrículo direito; ASC: área de superfície corporal; RMC: ressonância magnética cardíaca; VDF: volume diastólico final; DCRD: distúrbio de condução de ramo direito; BCRD: bloqueio completo do ramo direito; ECG-AR: eletrocardiograma de alta resolução.

O Holter de 24 horas permite quantificar o número de extrassístoles ventriculares e acessar a morfologia da arritmia, o que pode sugerir o sítio de origem. A presença de ≥ 500 extrassístoles ventriculares é considerada um critério menor.⁷

A biópsia endomiocárdica não é rotineiramente indicada para todos os pacientes com suspeita de CAVD. Deve-se reservá-la aos probandos com a forma esporádica de CAVD e acometimento predominante do VE, em que o diagnóstico final depende da exclusão histológica de fenocópias, como miocardite crônica, sarcoidose ou outras desordens miocárdicas.⁴

Embora a presença de mutação seja um dos critérios da CFT, os resultados dos testes devem ser analisados cautelosamente, visto que um teste negativo não exclui a possibilidade de doença, como um positivo deve levar à diferenciação entre mutações causais e variantes não patogênicas. Portanto, a genotipagem é utilizada para identificar a mutação considerada causal em probandos com critérios fenotípicos do diagnóstico.⁹

O manejo clínico da CAVD objetiva reduzir o risco de MSC e melhorar a qualidade de vida, aliviando sintomas arritmicos e de insuficiência cardíaca.⁴ A atividade esportiva aumenta o risco de MSC em adolescentes e adultos jovens com CAVD. Assim é importante recomendar que esses pacientes não participem de esporte competitivo ou de resistência (classe I), podendo participar apenas de esportes recreacionais de baixa intensidade (classe IIa).²

As opções terapêuticas atuais incluem mudanças no estilo de vida, betabloqueadores, antiarrítmicos, ablação por cateter, CDI e transplante cardíaco. A terapia com betabloqueadores, devido à sua capacidade de reduzir o risco de arritmias ventriculares e impedir a progressão da doença miocárdica,

deve ser instituída empiricamente em todos os pacientes com diagnóstico clínico de CAVD.^{2,7}

A terapêutica antiarrítmica deve ser indicada como terapia coadjuvante ao CDI em pacientes com múltiplas terapias apropriadas (Classe I), podendo considerá-la naqueles pacientes com atividade ectópica frequente e/ou TV Não Sustentada (TVNS, Classe IIa).^{2,6}

A história natural da CAVD caracteriza-se pelo risco de MSC, daí a importância de estratificar os pacientes quanto à necessidade de CDI, o qual deve ser recomendado em fibrilação ventricular e TV sustentada (Classe I) e considerado na presença de síncope inexplicáveis, TVNS e disfunção de VD ou VE severa (Classe IIa).^{2,7}

Este relato demonstrou um caso de CAVD em paciente maratonista, o que dificulta o diagnóstico, destacando-se a importância da análise integrada de fatores clínicos, eletrocardiográficos e morfofuncionais. É fundamental estar ciente das respostas fisiológicas que acontecem em atletas, atentando-se aos valores de referência desse grupo (Tabela 2), na tentativa de minimizar erros diagnósticos.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa obtenção de dados: DVC e IABL; Análise e interpretação dos dados, análise estatística, redação do manuscrito e revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: AKBS, EPM e IABL.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Tabela 2 - Comparação entre o coração de atleta e cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito.

	Coração do atleta	CAVD
História familiar	Negativa	Positiva em 50% dos casos
Sintomas	Ausentes	Palpitações, síncope e morte súbita
Alterações eletrocardiográficas	Distúrbio incompleto do ramo direito, aumento da voltagem do QRS, padrão de repolarização precoce nas precordiais direitas com ondas T invertidas precedida por elevação do ponto J/segmento ST	Inversão de onda T em precordiais direitas, presença de ondas épsilon, tempo do nadir da onda S até o final do QRS ≤ 55 milissegundos, baixa voltagem de QRS
Dilatação de VD	Dilatação global	Dilatação mais pronunciada na via de entrada em relação à dilatação de via de saída
VD/VE	< 1 (aumento balanceado dos dois ventrículos)	> 1
Disfunção global do VD	Ausente ou disfunção leve (valor de referência do FAC $< 32\%$)	Presente
Alteração segmentar do VD	Ausente	Presente
Strain longitudinal do VD	Preservado	Reduzido
Regressão após destreino	Presente	Ausente
Realce tardio na RMC	Preservado	Reduzido
Arritmia ventricular	Presente	Ausente

CAVD: cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; FAC: variação fracional da área; RMC: ressonância magnética cardíaca.

Referências

- Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2008;29(2):270-6. doi: 10.1093/eurheartj/ehm342
- Elias Neto J, Tonet J, Frank R, Fontaine G. Cardiomiopatia/dislusia arritmogênica do ventrículo direito (C/DAVD) – o que aprendemos após 40

Relato de Caso

- anos do diagnóstico desta entidade clínica. *Arq Bras Cardiol.* 2019;12(1):1-13. doi: 10.5935/abc.20180266
3. D'Ascenzi F, Pelliccia A, Solari M, Piu P, Loiacono F, Anselmi F, et al. Normative reference values of right heart in competitive athletes: a systematic review and meta-analysis. *J Am Soc Echocardiogr.* 2017;30(9):845-858.e2. doi: 10.1016/j.echo.2017.06.013
 4. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2017;376(1):61-72. doi: 10.1056/NEJMra1509267
 5. Gouveia GN, Lima CJ, Gonçalves BK, Gomes CA, Evangelista NL, Alcantara AB. Displasia arritmogênica do ventrículo direito: relato de caso e revisão de literatura. *ABC Imagem Cardiovasc.* 2017 [citado 2021 Jul 13];30(4):140-4. Disponível em: <http://departamentos.cardiol.br/dic/publicacoes/revistadic/revista/2017/portugues/Revista04/dic-relato-3004179-portugues.pdf>
 6. Corrado D, Basso C, Judge DP. Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *Circ Res.* 2017;121(7):784-802. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.117.309345
 7. Nunes de Alencar Neto J, Baranchuk A, Bayés-Genís A, Bayés de Luna A. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: an electrocardiogram-based review. *Europace.* 2018;20(F11):f3-f12. doi: 10.1093/europace/eux202
 8. D'Ascenzi F, Solari M, Corrado D, Zorzi A, Mondillo S. Diagnostic differentiation between arrhythmogenic cardiomyopathy and athlete's heart by using imaging. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2018;11(9):1327-39. doi: 10.1016/j.jcmg.2018.04.031
 9. Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, Hauer RNW, Anastakis A, Asimaki A, et al.; International Experts. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis. *Eur Heart J.* 2020;41(14):1414-29. doi: 10.1093/eurheartj/ehz669