

Achado Incidental de Cardiomiopatia Arritmogênica do Ventrículo Direito em Homem de 72 Anos Admitido com Síndrome Coronariana Aguda

Incidental Finding of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy in a 72-Year-Old Man Admitted With Acute Coronary Syndrome

Rafael Modesto Fernandes,^{1,2,3} Luciana Cunha Weber,^{1,3} Vitor Queiroz de Castro Souza,² Mariana Baptista Guedes,^{1,3} Diogo Freitas Cardoso de Azevedo,^{1,2,3} Marcia Maria Nova Rabelo^{1,2,3}

Hospital Aliança Rede D'Or,¹ Salvador, BA – Brasil

Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública,² Salvador, BA – Brasil

Instituto D'Or de Pesquisa e Ensino,³ Salvador, BA – Brasil

Introdução

A cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito (CAVD) – também conhecida como displasia arritmogênica do ventrículo direito (VD) – é uma doença hereditária caracterizada pela perda progressiva de cardiomiócitos do VD e substituição por tecido fibrogorduroso. Essa substituição pode retardar a condução intraventricular e contribuir para arritmias ventriculares por meio de um mecanismo de macrorreentrada relacionado à fibrose. Assim, a CAVD é uma das principais causas de parada cardíaca arritmica em jovens e atletas.¹

Embora, inicialmente designado como displasia, a CAVD não é um defeito congênito no desenvolvimento do miocárdio. É causada por mutações nos genes que codificam proteínas desmossômicas, as quais são responsáveis pela adesão célula a célula. Esta descoberta levou ao seu reconhecimento como cardiomiopatia e sua inclusão na classificação de cardiomiopatias pela *American Heart Association*.^{1,2}

Seu diagnóstico é complexo devido às diversas apresentações clínicas, variações intra e interfamiliares de expressividade e penetrância incompleta. Desde o relato original de Fontaine e Marcus em 1982, houve avanços substanciais na compreensão de sua patogênese, nas manifestações clínicas e no prognóstico a longo prazo. No entanto, esta condição ainda é pouco estudada e torna-se um desafio quando ela se apresenta fora do aspecto mais prevalente.¹ Fornecemos um relato de caso e revisão da literatura, com foco na compreensão atual de sua patogênese, avaliação diagnóstica com novos métodos de imagem e abordagem para estratificação de risco e terapia.

Palavras-chave

Ecocardiografia Tridimensional; Deformação Longitudinal Global; Displasia Arritmogênica Ventricular Direita

Correspondência: Rafael Modesto Fernandes •

Hospital Aliança Rede D'Or. Av. Juracy Magalhães. CEP: 40295-560.

Salvador, BA – Brasil

E-mail: rafaelmodesto@cardiol.br

Artigo recebido em 01/05/2023; revisado em 03/06/2023;

aceito em 03/07/2023

Editor responsável pela revisão: Daniela do Carmo Rassi Frota

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20230046>

Relato de caso

Homem de 72 anos admitido no pronto socorro com queixa de epigastralgia resistente a antiácidos. À entrevista, negou dor torácica, dispneia ou palpitações. Ademais, revelou história de dor torácica aos esforços, arritmia não especificada, hipertensão e dislipidemia. Negava qualquer episódio de infarto prévio e/ou alterações em exames cardiológicos realizados anteriormente. No exame físico, não foram encontradas alterações relevantes. O diagnóstico de infarto agudo do miocárdio sem supradesnivelamento do segmento ST (IAMSSST) foi estabelecido baseado no eletrocardiograma, que evidenciou ondas T invertidas em derivações inferiores e anteriores (Figura 1A), além de alteração da troponina ultrasensível que apresentou comportamento típico de infarto. Não houve alterações eletrocardiográficas sugestivas de infarto do VD.

Foi realizada uma estratificação invasiva precoce, na qual foi encontrada uma lesão suboclusiva no terço médio da artéria coronária direita (Figura 1B) com necessidade de angioplastia percutânea e implante de *stent* farmacológico, realizado com sucesso. Realizado um ecocardiograma transtorácico (ETT) que revelou fração de ejeção do ventrículo esquerdo preservada e sem alterações de contratilidade, mas com grave acometimento do VD (acinesia e discinesia segmentar, aumento de trabeculações, *strain* reduzido, microaneurismas em parede lateral e redução significativa da fração de ejeção pelo ecocardiograma 3D, ver Figura 2). Diante dessas alterações no VD e da discordância delas com os achados angiográficos (obstrução da coronária direita no terço médio, após a origem do ramo marginal agudo) e clínicos, a possibilidade de doença primária do VD foi aventada. Progredimos com a realização da ressonância magnética cardíaca que corroborou com os achados do ecocardiograma e mostrou alterações sugestivas de CAVD, além de realce transmural difuso do VD que sugeria ser secundário à infiltração fibrogordurosa (Figura 3). Reunindo os achados encontrados na avaliação com multimodalidades de imagem cardiovascular, o diagnóstico de CAVD foi estabelecido baseado nos critérios de Força Tarefa (Tabela 1).³

O *Holter* de 24 horas identificou extrassístoles ventriculares frequentes, porém sem arritmias complexas. Após discussão

Relato de Caso

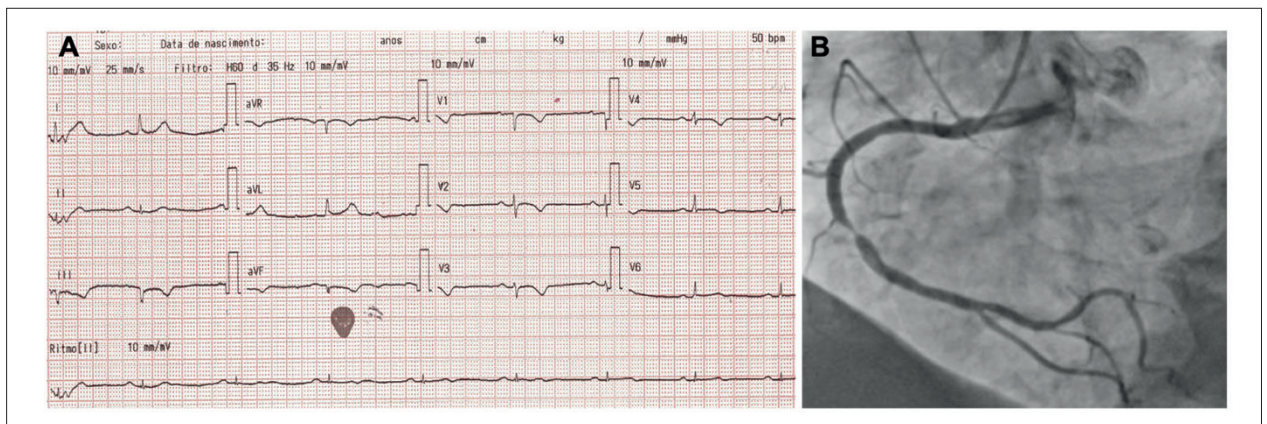


Figura 1 – A) Eletrocardiograma da admissão com ondas T negativas nas derivações V1 a V5 e DIII e aVF; B) Cateterismo cardíaco evidenciando lesão suboclusiva no terço médio da artéria coronária direita.

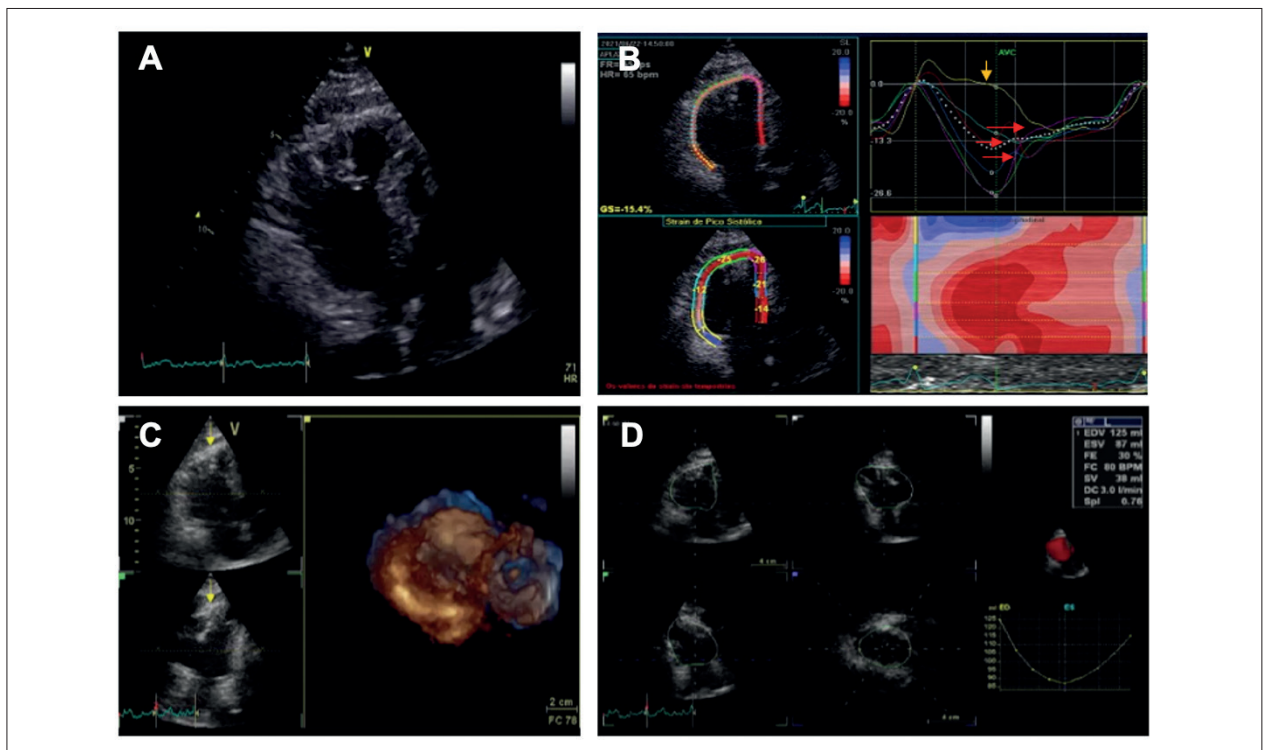


Figura 2 – Ecocardiograma transtorácico evidenciando. A) Dilatação importante do VD associada a aumento das trabeculações e imagens sugestivas de microaneurisma na parede lateral do VD; B) Strain longitudinal do VD reduzido, discinesia segmentar (seta amarela) e alta dispersão mecânica (seta vermelha); C, D) Método tridimensional de full volume que identificou uma fração de ejeção do VD de 30%, correspondendo a disfunção sistólica importante.

com o Heart Team e especialistas em doenças genéticas, o paciente foi classificado como de baixo risco para morte súbita, portanto, sem indicação para implante de cardioversor desfibrilador implantável (CDI) naquele momento. Familiares foram orientados a realizarem triagem adicional. Recebeu alta hospitalar em uso de dupla antiagregação plaquetária, estatina, betabloqueador e inibidor da enzima conversora de angiotensina. Está em acompanhamento ambulatorial sem evidências de eventos arritmicos.

Discussão

As literaturas atuais discorrem sobre indicadores clínicos que levantem a suspeita diagnóstica de CAVD, tais como: (1) ectopias ventriculares frequentes; (2) taquicardia ventricular com morfologia de BRE com eixo superior/múltiplas morfologias de QRS; e (3) morte súbita arritmogênica.⁴ No entanto, o diagnóstico definitivo torna-se difícil, uma vez que possui baixa prevalência e carece de testes específicos, tornando-se ainda mais complexo quando tal doença acomete um paciente

Relato de Caso

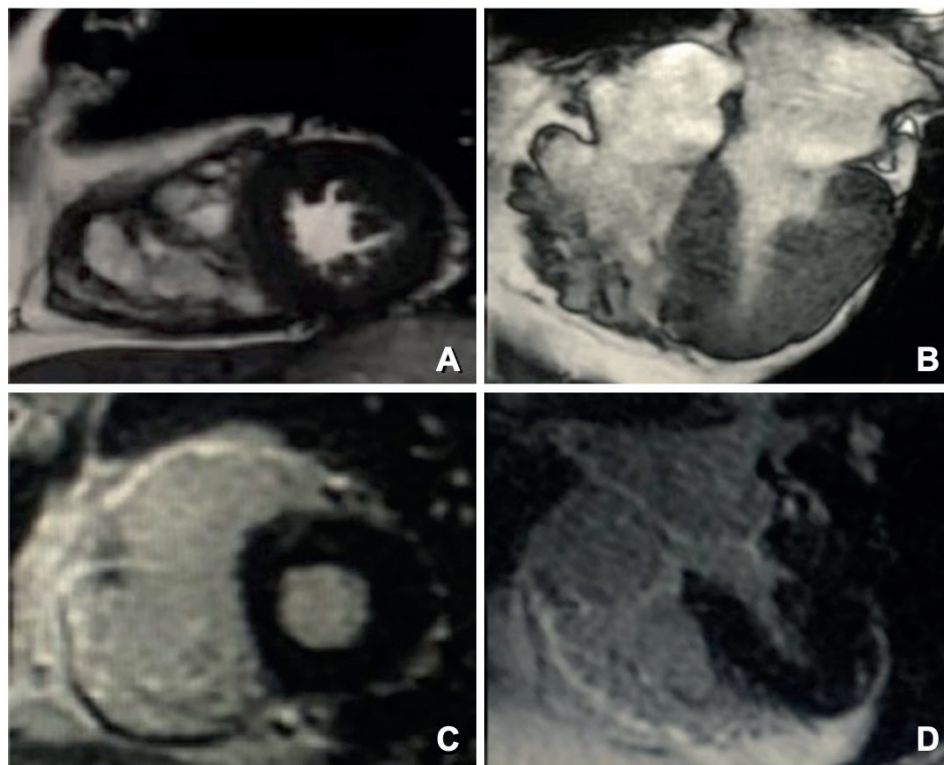


Figura 3 – A) Corte sistólico em eixo curto e B) em quatro câmaras, evidenciando dilatação do VD e alterações da parede lateral (microaneurismas); C e D) realce tardio transmural difuso do VD.

idoso.^{1,4} Nesse contexto, o diagnóstico de CAVD é realizado por meio dos critérios da Força Tarefa (2010),³ elencados primeiramente em 1994 e revisados em 2010 (**Tabela 1**), e que, embora possuam limitações em sua sensibilidade, garantem um dispositivo eficiente para direcionar o raciocínio diagnóstico.¹ Na aplicação dos critérios, os pacientes são submetidos a investigação estrutural, tecidual e eletrocardiográfica em busca de achados maiores (dois pontos) e menores (um ponto). Aqueles que apresentam quatro ou mais pontos são diagnosticados com CAVD, enquanto os que pontuarem três são prováveis portadores da doença.^{1,3,4}

No paciente abordado, a suspeita de CAVD só foi elencada após a discordância entre os achados angiográficos e a posterior avaliação ecocardiográfica. Para explicar tais alterações no VD como encontradas, seria necessária uma oclusão proximal da coronária direita atingindo o ramo marginal agudo, cursando com um infarto do VD, o que não foi revelado pelos exames e pela clínica do paciente.

Além disso, as alterações no eletrocardiograma da admissão discordam da doença coronariana encontrada, sendo a inversão da onda T de V1 a V3 o achado mais comum na CAVD.⁴

Os achados estruturais e funcionais do VD encontrados no ecocardiograma e na ressonância magnética cardíaca deste caso são típicos de CAVD, sendo a presença de alteração segmentar um item compulsório.

Uma vez que é estabelecido o diagnóstico de CAVD, cabe a importante decisão de como manejar o paciente a fim de diminuir o risco de morte súbita. Apesar do CDI atuar positivamente na redução da mortalidade por causas arritmicas, o seu implante está relacionado a complicações a curto e longo prazo. Associado a isso, há uma carência de estudos prospectivos e randomizados que garantam o uso do CDI de forma profilática e de forma rotineira.⁵ Um aliado na decisão da conduta é a estimativa do risco de arritmia ventricular sustentada baseada em características inerentes ao paciente e à sua história.^{5,6} Algumas situações são consideradas de alto risco, a exemplo de pacientes com parada cardíaca recuperada ou pacientes com eventos prévios de arritmia ventricular sustentada, histórico de síncope de origem arritmogênica, disfunção sistólica importante de VD e/ou ventrículo esquerdo. Deve-se sempre levar em consideração a decisão compartilhada entre o médico e o paciente acerca dos riscos e benefícios e a própria longevidade.⁶

Uma coorte americana, com 312 pacientes com CAVD, mostrou que a taquicardia ventricular na apresentação ou a sua indução pelo estudo eletrofisiológico, o sexo masculino, as ondas T invertidas em ≥ 3 derivações precordiais e a contagem de contrações ventriculares prematuras $\geq 1000/24h$ foram preditores de terapia apropriada em pacientes com CDI.⁷ Entretanto, maiores estudos são necessários para melhor individualizar o risco de morte súbita nessas situações.

Tabela 1 – Critérios da Força Tarefa para diagnóstico de CAVD (2010)3

1 – Alterações estruturais e disfunção global ou regional
Critérios maiores – Ecocardiograma bidimensional: Acinesia, discinesia ou aneurisma regional do VD associada a uma das medidas da diástole a seguir: PLAX VSVD ≥ 32 mm (PLAX/ASC ≥ 19 mm/m²) ou PSAX VSVD ≥ 36 mm (PSAX/ASC ≥ 21 mm/m²) ou Mudança de área fracionada $\leq 33\%$ – Ressonância Magnética Cardíaca Acinesia ou discinesia regional do VD ou dissincronismo da contração do VD associado a uma das medidas a seguir: VD VDF ASC ≥ 110 mL/m² (masc.) ou ≥ 100 mL/m² (fem.) Fração de ejeção do VD $\leq 40\%$ Ventriculografia direita Acinesia, discinesia ou aneurisma do VD
Critérios menores – Ecocardiograma bidimensional: Acinesia, discinesia do VD ou dissincronismo da contração do VD e uma das medidas da função diastólica a seguir: PLAX VSVD ≥ 29 a < 32 mm (PLAX/ASC ≥ 16 a < 19 mm/m²) ou PSAX VSVD ≥ 32 a < 36 mm (PSAX/ASC ≥ 18 a < 21 mm/m²) ou Mudança de área fracionada $> 33\%$ a $\leq 40\%$ – Ressonância Magnética Cardíaca Acinesia ou discinesia regional do VD ou dissincronia da contração do VD e uma das medidas a seguir: VD VDF/ASC ≥ 100 a 110 mL/m² (masc.) ou ≥ 90 a 100 mL/m² (fem.) Fração de ejeção do VD > 40 a $\leq 45\%$
2 – Aspectos teciduais
Critérios maiores Contagem de miócitos residuais $< 60\%$ por análise morfométrica (ou $< 50\%$, se estimada), com substituição fibrosa da parede livre do VD em ≥ 1 amostra, com ou sem substituição gordurosa do tecido da biópsia endomiocárdica
Critérios menores Contagem de miócitos residuais de 60% a 75% por análise morfométrica (ou 50% a 65%, se estimada), com substituição fibrosa da parede livre do VD em ≥ 1 amostra, com ou sem substituição gordurosa do tecido da biópsia endomiocárdica.
3 – Anormalidades de repolarização
Critérios maiores 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 BRD-QRS ≥ 120 ms)
Critérios menores Ondas T invertidas em V1 e V2 em indivíduos > 14 anos de idade (na ausência de BRD) Ondas T invertidas em V1, V2, V3 e V4 em indivíduos > 14 anos de idade (na presença de BRD)
4 – Anormalidades da despolarização/condução
Critérios maiores Onda Epsilon (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 duração do QRS ≥ 110 msec no ECG de 12 derivações: Duração QRS filtrada (fQRS) ≥ 114 msec Duração do terminal QRS < 40 micro V ≥ 38 ms Tensão média quadrada do terminal 40 ms ≤ 20 micro V Duração da porção final do QRS ≥ 55 ms (medida do nadir da onda S até o final da despolarização ventricular - incluindo R') em V1, V2 ou V3

Relato de Caso

5 – Arritmias

Crítérios maiores

TV não sustentada ou sustentada com morfologia tipo BRD e eixo superior

Crítérios menores

TV não sustentada ou sustentada com morfologia sugestiva de VSVD (morfologia tipo BRE e eixo inferior ou indeterminado) ou > 500 extrasístoles ventriculares/24h no Holter de 24h

6 – Histórico familiar

Crítérios maiores

C/DAVD em parente do primeiro grau que preencha critérios dessa força tarefa 2010

C/DAVD confirmada patologicamente em parente do primeiro grau (autopsia ou biópsia)

Identificação de mutação patogênica classificada como associada ou provavelmente associada com C/DAVD no paciente sob avaliação

Crítérios menores

História de C/DAVD em parentes de primeiro grau

História de C/DAVD em parente de primeiro grau para o qual não é possível determinar se cumpre os critérios

Morte súbita prematura (< 35 anos de idade) com suspeita de C/DAVD em parente de primeiro grau

C/DAVD confirmada patologicamente ou pelos critérios em parente de segundo grau

C/DAVD: cardiopatia/displasia arritmogênica do ventrículo direito; ASC: área de superfície corporal; RMC: ressonância magnética cardíaca; ECG: eletrocardiograma; VDF: volume diastólico final; BRD: bloqueio do ramo direito; BRE: bloqueio do ramo esquerdo; PLAX: janela paraesternal eixo longo; PSAX: janela paraesternal eixo curto; VD: ventrículo direito; VSVD: via de saída do ventrículo direito; ECG-AR: eletrocardiograma de alta resolução; TV: taquicardia ventricular; BRD: bloqueio do ramo direito.

A combinação de terapia farmacológica por meio de betabloqueadores e antiarrítmicos constituem medidas que minimizam a utilização de terapia apropriada pelo CDI. Faz parte da recomendação, também, o bloqueio neuro-hormonal com inibidores da enzima conversora de angiotensina e antagonista dos receptores beta-adrenérgicos. Outra terapia passível de recomendação é a ablação por cateter, porém ela não se mostrou capaz de reduzir o risco de morte súbita e aumentar a sobrevida, categorizando-se como uma terapia adjuvante.^{5,8}

Conclusão

A CAVD é uma doença hereditária de difícil diagnóstico, frequentemente associada a desfechos clínicos adversos. Com o avanço em exames complementares e maior conhecimento acerca do perfil clínico dos pacientes, mais casos da doença vêm sendo descobertos. Esse diagnóstico em pacientes idosos tornam o manejo mais complexo, exigindo cautelosa avaliação da equipe multiprofissional. Apesar do implante de CDI ser considerado a estratégia terapêutica mais aceita em indivíduos com CAVD, torna-se necessária a adequada estratificação de risco do paciente, bem como dados adicionais acerca da sua história clínica, para a análise de sua indicação.

Referências

1. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. N Engl J Med. 2017;376(15):1489-90. doi: 10.1056/NEJMc1701400.
2. Corrado D, Basso C, Judge DP. Arrhythmogenic Cardiomyopathy. Circ Res. 2017;121(7):784-802. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.117.309345.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa: Fernandes RM, Souza VQC; obtenção de dados e análise e interpretação dos dados: Fernandes RM, Weber LC, Souza VQC, Guedes MB, Azevedo DFC; redação do manuscrito: Fernandes RM, Weber LC, Souza VQC, Guedes MB; revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Fernandes RM, Weber LC, Guedes MB, Azevedo DFC, Rabelo MMN.

Potencial Conflito de Interesse

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.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

3. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia: Proposed Modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J*. 2010;31(7):806-14. doi: 10.1093/eurheartj/ehq025.
4. Elias J Neto, Tonet J, Frank R, Fontaine G. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia (ARVC/D) - What We Have Learned after 40 Years of the Diagnosis of This Clinical Entity. *Arq Bras Cardiol*. 2019;112(1):91-103. doi: 10.5935/abc.20180266.
5. Calkins H, Corrado D, Marcus F. Risk Stratification in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Circulation*. 2017;136(21):2068-82. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030792.
6. Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ, Ackerman MJ, Calkins H, Darrieux FCC, et al. 2019 HRS Expert Consensus Statement on Evaluation, Risk Stratification, and Management of Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2019;16(11):e301-e372. doi: 10.1016/j.hrthm.2019.05.007.
7. Orgeron GM, James CA, Te Riele A, Tichnell C, Murray B, Bhonsale A, et al. Implantable Cardioverter-Defibrillator Therapy in Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy: Predictors of Appropriate Therapy, Outcomes, and Complications. *J Am Heart Assoc*. 2017;6(6):e006242. doi: 10.1161/JAHA.117.006242.
8. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2015;36(41):2793-867. doi: 10.1093/eurheartj/ehv316.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons