

Apresentação Clínica Atípica de Cardiomiopatia Biventricular Arritmogênica

Atypical Clinical Presentation of Arrhythmogenic Biventricular Cardiomyopathy

Inês Rangel^{1,2}, Mariana Vasconcelos^{1,2}, Manuel Campelo^{1,2}, Cecília Frutuoso¹, António José Madureira^{1,2}, Maria Júlia Maciel^{1,2}

Centro Hospitalar de São João¹, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto², Porto - Portugal

Introdução

A cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito (CAVD) é uma doença hereditária que afeta o músculo cardíaco. É clinicamente caracterizado por arritmias ventriculares que apresentam risco à vida. Embora afete principalmente o ventrículo direito, o ventrículo esquerdo também pode estar envolvido^{1,2}. No entanto, as manifestações clínicas e o prognóstico de cardiomiopatia arritmogênica biventricular ainda não foram estabelecidos. Apresentamos um caso de CAVD com envolvimento do ventrículo esquerdo (VE), sem sintomas típicos nem histórico médico relevante.

Relato do Caso

Uma mulher de 57 anos com hipertensão apresentou um histórico de 6 meses de dor torácica atípica. Além disso, a terapia de manutenção em andamento com azatioprina para a doença de Crohn e um adenoma adrenal não funcional foi observada. O histórico familiar era irrelevante, e os resultados de exames físicos eram normais.

A eletrocardiografia revelou um ritmo sinusal normal, desvio do eixo esquerdo, e inversão da onda T em eletrodos precordiais do V2 ao V6. Além disso, uma onda épsilon nos eletrodos V1–V3 (Figura 1) levou à suspeita de CAVD. O monitoramento com o eletrocardiograma com Holter 24h apresentou apenas extrassístoles ventriculares ocasionais com a morfologia do bloqueio do ramo esquerdo e nenhuma arritmia cardíaca significativa. Avaliações adicionais incluíram imagiologia por ressonância magnética cardíaca (RMC), a qual revelou uma dilatação do ventrículo direito (VD) com um volume diastólico final indexado de 110 ml/m² e disfunção leve (fração de ejeção = 44%). Não foram observados sinais de infiltração de tecido

adiposo, mas foi observada discinesia regional do VD na parede livre e trato de saída (Figura 2A). O VE estava levemente dilatado (90 ml/m²), e a função sistólica estava em um limite inferior ao normal. A análise de fluxo não revelou desvios na aorta ou na artéria pulmonar. Um realce tardio subepicárdico foi observado nos segmentos basal lateral e médio do VE, bem como uma pequena área focal da parede livre do VD (Figura 2B). Esses achados sugeriram um diagnóstico de CAVD com envolvimento do VE.

Neste caso envolvendo uma paciente com sintomas atípicos, sem arritmia clínica, e um histórico familiar negativo, três critérios cruciais levaram ao diagnóstico definitivo de CAVD: ondas T invertidas nos eletrodos precordiais e a ausência de bloqueio completo do ramo direito; onda épsilon nos eletrodos precordiais direitos; e discinesia regional no VD com volume diastólico final indexado de ≥ 100 ml/m².

O envolvimento do VE na CAVD foi reconhecido em vários estudos e pode ocorrer em >75% dos pacientes com progressão da doença¹. A RMC é uma técnica ideal para auxiliar no diagnóstico desta condição³. Particularmente, em pacientes assintomáticos, o diagnóstico diferencial de CAVD deve ser considerado. Futuras investigações devem esclarecer a relevância clínica desses achados e o prognóstico de pacientes com cardiomiopatia arritmogênica biventricular.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Rangel I; Obtenção de dados: Rangel I, Madureira AJ; Análise e interpretação dos dados: Vasconcelos M, Campelo M, Frutuoso C, Madureira AJ; Redação do manuscrito: Rangel I, Vasconcelos M; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual: Vasconcelos M, Campelo M, Frutuoso C, Madureira AJ, Maciel MJ.

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.

Palavras-chave

Displasia Arritmogênica Ventricular Direita / complicações, Displasia Arritmogênica Ventricular Direita / diagnóstico, Hereditariedade, Morte Súbita Cardíaca.

Correspondência: Inês Rangel •

Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar de S. João. Alameda Professor Hernâni Monteiro. Código Postal 4200-319, Porto, Portugal.

E-mail: inesrang@gmail.com

Artigo recebido em 28/02/13; revisado em 27/03/13; aceito em 23/04/13.

DOI: 10.5935/abc.20130246



Figura 1 - ECG em repouso com 12 eletrodos, mostrando a inversão da onda T do V2 ao V6 (principais critérios de diagnóstico) e ondas épsilon no V1-V3 (principais critérios de diagnóstico).

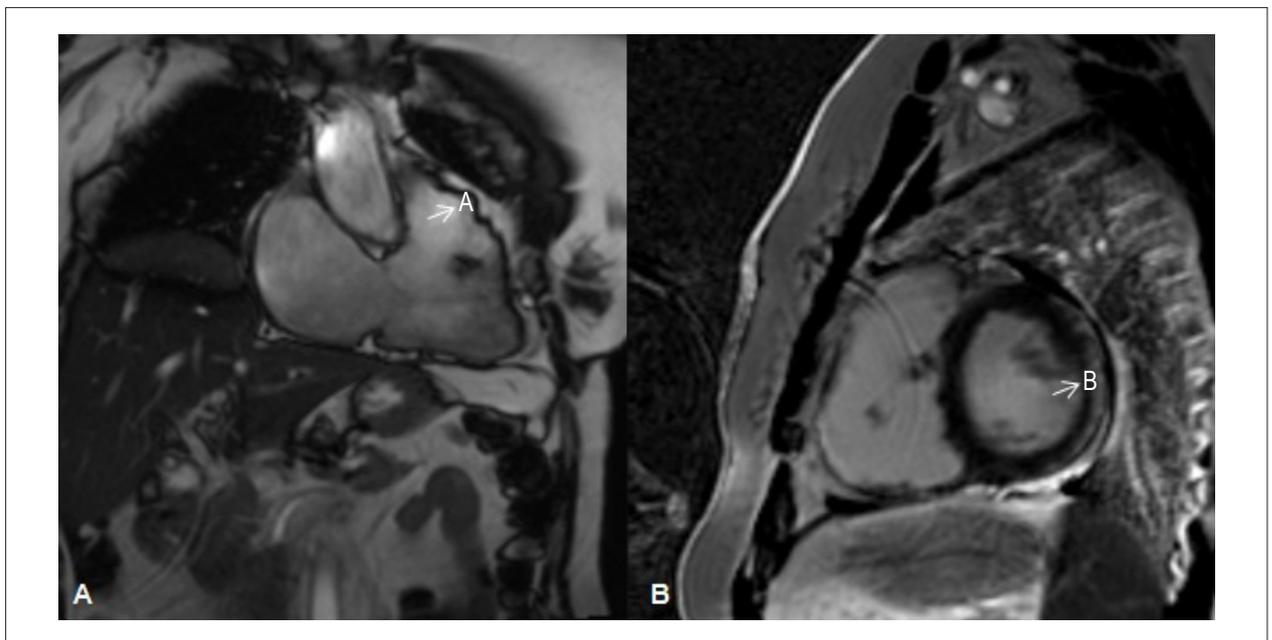


Figura 2 - **A**) A imagiologia por cinerressonância magnética de precessão livre em estado de equilíbrio (visão do eixo longo do VD) indicou discinesia regional do VD (setas) no final da sístole. **B**) Imagiologia da RMC obtida 10 min. após a injeção de gadolínio (0,1 mM). Observe a dilatação tardia subepicárdica na parede lateral do VE (setas) próxima a uma pequena área da dilatação tardia no VD.

Referências

1. Igual B, Zorio E, Maceira A, Estornell J, Lopez-Lereu MP, Monmeneu JV, et al. Arrhythmogenic cardiomyopathy. patterns of ventricular involvement using cardiac magnetic resonance. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64(12):1114-22.
2. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke CA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation.* 2010;121(13):1533-41.
3. Sen-Chowdhry S, McKenna WJ. The utility of magnetic resonance imaging in the evaluation of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol.* 2008;23:38-45.