

FIBRILAÇÃO VENTRICULAR EM PORTADOR DE DISPLASIA VENTRICULAR E PROLAPSO VALVAR MITRAL

EDUARDO BACK STERNICK, ANTÔNIO LUÍS AZEVEDO SOBRINHO,
MAURÍCIO RESENDE BARBOSA, FERNANDO FANTINI, BAYARD GONTIJO,
MÁRIO OSWALDO VRANDECIC
Nova Lima, MG

Relatamos o caso de homem de 30 anos, portador de displasia ventricular extensa, fibrilação ventricular e prolapso valvar mitral. Com base no quadro clínico e estudo eletrofisiológico optou-se por tratamento antiarritmico e implante de desfibrilador. O paciente está em uso de flecaínida sem recorrência da arritmia com 7 mese de segmento.

VENTRICULAR FIBRILATION IN A PATIENT WITH RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA AND MITRAL VALVE PROLAPSE.

A 30 year-old male patient with arrhythmogenic right ventricular dysplasia was submitted to implantation an automatic cardioverter-defibrillator. So far he is well in a follow-up of 7 months.

Arq Bras Cardiol 55/5: 311-314—Novembro 1990

A displasia ventricular arritmogênica acomete preferencialmente o ventrículo direito, onde observa-se substituição do miocárdio por tecido adiposo e, em menor grau, por fibrose, na ausência de inflamação^{1,2}.

Postulou-se anormalidade no desenvolvimento do miocárdio do ventrículo direito³, em analogia à anomalia de Uhl⁴, daí a denominação displasia ventricular. Recentemente, Thiene e col⁵ sugeriram que este processo de atrofia miocárdica teria um início tardio e caráter progressivo.

Embora a doença possa passar despercebida e o diagnóstico ser realizado na autópsia⁶, a expressão clínica mais típica é a taquicardia ventricular com morfologia de bloqueio de ramo esquerdo⁷, acometendo crianças⁸ e adultos⁹. A despeito de ser uma entidade arritmogênica, os relatos de morte súbita são esporádicos^{5,7,10-14} e alguns autores sugerem prognóstico favorável com antiarrítmicos¹⁵. Por outro lado, a ocorrência de morte súbita em portadores de prolapso mitral^{16,17} é controversa.

Descrevemos a ocorrência de fibrilação ventricular num paciente portador de displasia ventricular e prolapso valvar mitral.

RELATO DE CASO

Homem de 30 anos de idade, branco, casado, bancário, de vida sedentária, portador de prolapso valvar mitral suficiente e extra-sístoles ventriculares sintomáticas, tendo feito uso de drogas antiarrítmicas (propranolol, disopiramida, amiodarona) para controle de palpitações, sem sucesso. Nos últimos quatro meses estava em uso de mexiletina (400 mg/dia). Ao caminhar de volta do trabalho, notou palpitações taquicárdicas que persistiram apesar do repouso em sua casa. Inicialmente bem toleradas, tornaram-se mais intensas e aproximadamente 90 minutos após seu início percebeu sudorese, mal estar, tontura e finalmente ocorreu síncope. Foi prontamente atendido com manobras de ressuscitação cardíaca, até chegada de equipe de urgência, que após registro de fibrilação ventricular efetuou cardioversão com 300 joules. Foi internado em pronto-socorro e posteriormente referido ao nosso hospital.

Não havia história familiar de morte súbita ou outras cardiopatias. O paciente estava em classe funcional I (NYHA). Seu exame físico era normal e não havia estalido mesossistólico. A radiografia de tórax e exames bioquímicos eram normais. Sorologia para doença de Chagas resultou negativa (fixação do complemento e imunofluorescência). O eletrocardiograma (fig. 1) com ritmo sinusal, distúrbio de condução pelo ramo direito, alteração na repolarização ventricu-

Biocor Hospital de Doenças Cardiovasculares, Belo Horizonte, MG.
Correspondência: Eduardo Back Sternick—Biocor Hospital, Rua da Paisagem, 280—34.000—Nova Lima, MG

lar em parade infero-lateral e ondas 'P' apiculadas, sugeriu sobrecarga atrial direita. A eletrocardiografia dinâmica demonstrou atividade ectópica freqüente (> 30/hora), com extra-sístoles pareadas e ocasionalmente em trios (Lown IV-B).

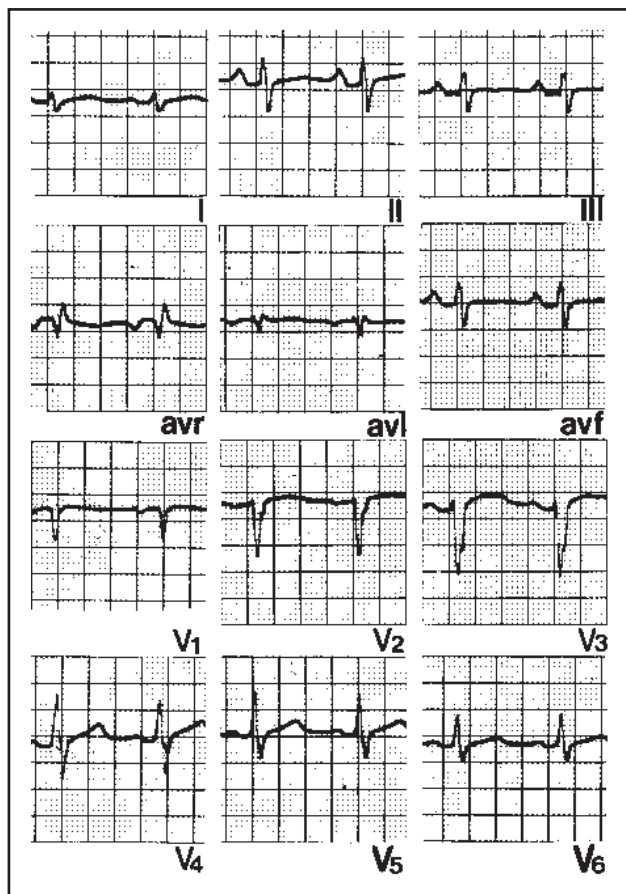


Fig. 1—Eletrocardiograma mostrando ritmo sinusal com distúrbio de condução pelo ramo direito, provável sobrecarga atrial direita, alteração na repolarização ventricular e ausência de onda de pós-excitação ("onda epsilon").

Durante o teste ergométrico em esteira (protocolo de Bruce), o qual foi interrompido por exaustão no 5º estágio, atingiu 180 bpm. Observou-se salva de taquicardia ventricular não sustentada (4 batimentos) no 1º minuto de recuperação. O ecocardiograma revelou prolapso valvar mitral com aspecto sugestivo de degeneração mixomatosa.

As artérias coronárias estavam isentas de aterosclerose à cinecoronariografia. Ao estudo angiográfico, o ventrículo direito era difusamente hipocontrátil em grau moderado a severo, enquanto o ventrículo esquerdo apresentava-se com boa contratilidade exceto por discreta hipocinesia apical (fig. 2).

Estudo eletrofisiológico: o protocolo de estimulação programada consistiu na aplicação de até 1, 2 e 3 extra-estímulos em ápex e via de saída do ventrículo direito em ritmo sinusal e durante estimulação artificial com ciclos básicos de 600, 500 e 450 ms conforme protocolo utilizado por Brugada e col¹⁸. Foram induzidas três formas de taquicardia ventricular sus-

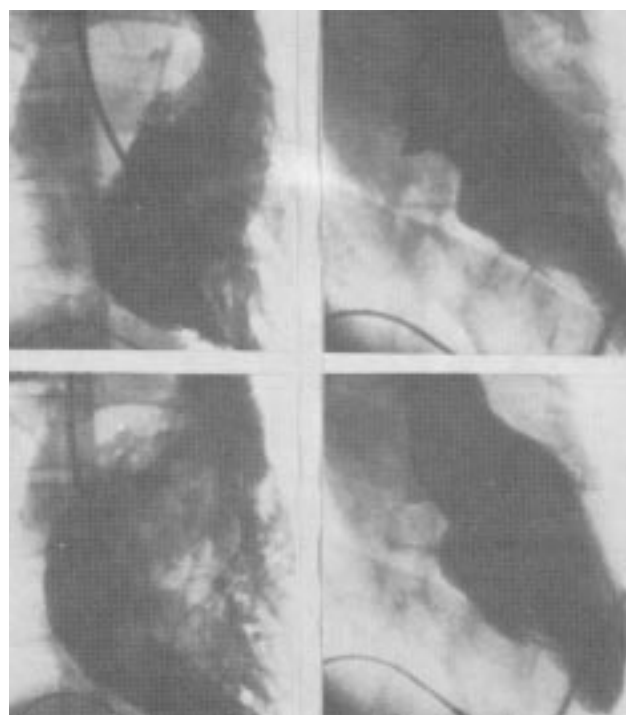


Fig. 2—Estudo angiográfico mostrando em projeção oblíqua anterior esquerda ventrículo direito pouco dilatado, com moderada e difusa hipocinesia. Em oblíqua anterior direita, o ventrículo esquerdo exibe função preservada com discreta hipocontratibilidade apical.

tada (fig. 3) com 3 extra-estímulos aplicados durante estimulação ventricular com ciclo básico de 450 ms (S2S3S4-450), interrompidas por estimulação ventricular rápida. Duas foram do tipo monomórficas e uma do tipo polimórfica. O mapeamento endocárdico mostrou que as primeiras eram originárias do ventrículo direito (fig. 3). A seguir o paciente foi submetido a estudos eletrofisiológicos seriados durante tratamento com medicação antiarrítmica oral. Foram realizados 3 testes: o 1º, após cinco dias de procainamida (3,6 g/dia), quando foi induzido taquicardia ventricular monomórfica sustentada com 20 bpm (S2S3S4—ritmo sinusal); o 2º após cinco dias de propafenona (900 mg/dia), quando se induziu fibrilação ventricular (S2S3S4—ritmo sinusal); e o 3º pós sete dias de flecaínida (300 mg/dia), quando nenhuma forma de arritmia ventricular sustentada pôde ser induzida com o mesmo protocolo de estimulação.

Pela ausência de uma região displásica bem circunscrita conforme verificado nos exames complementares (ecocardiografia e ventriculografia), pela presença de acometimento biventricular da doença e pela presença de múltiplos focos de taquicardia ventricular, aliada à ocorrência espontânea de fibrilação ventricular optou-se pelo tratamento antiarrítmico com flecaínida associado a implante de desfibrilador. Este foi realizado através de toracotomia mediana e tendo sido implantado um desfibrilador modelo Guardian 4202 (Teltronics^R). O aspecto do coração a céu aberto era de acometimento biventricular difuso, embora o ventrículo direito estivesse nitidamente mais

alterado, com coloração esbranquiçada. Durante a operação, por via epicárdica foram retirados 8 fragmentos de miocárdio em diferentes sítios do ventrículo direito para análise. Em todos os fragmentos havia uma significativa escassez de miocélulas cardíacas, com predomínio de tecido adiposo na intimidade do miocárdio, sem fibrose ou infiltrado inflamatório importante (fig. 4).

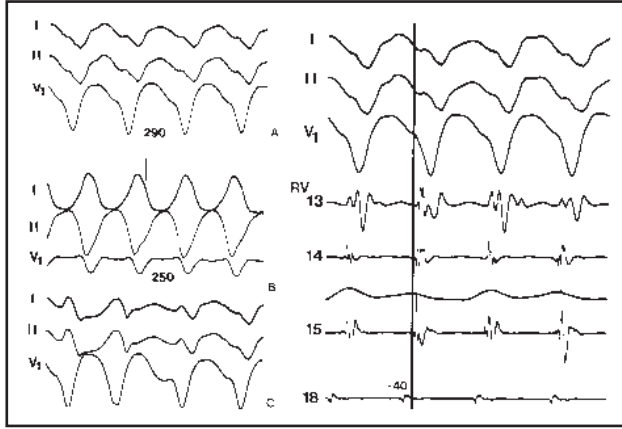


Fig. 3—Três variedades de taquicardia ventricular induzidas durante estudo eletrofisiológico (derivações I, II e V₁ registradas com 100 mm/s: estudo eletrofisiológico (100 mm/s com derivações periféricas (I, II, V₁) e intracavitárias (válvula tricúspide-His-13, VD ápex-14 e VD parede anterior-18): durante ritmo sinusal, nota-se presença de potenciais endocárdicos anormais, de baixa amplitude e fracionados, enquanto que mapeamento endocárdico durante taquicardia ventricular monomórfica sustentada indica maior precocidade do eletrograma ventricular em VD-18.

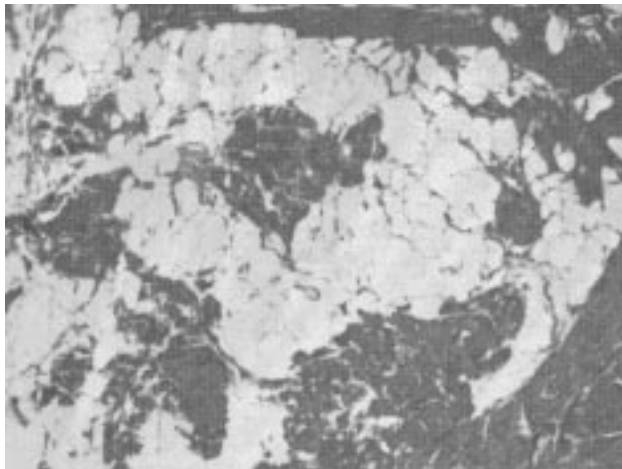


Fig. 4—Tecido adiposo unilocular na intimidade do miocárdio, dissociando feixes de miocélulas com ausência fibrose e de infiltrado inflamatório importante (hematoxilina-eosina; 160X).

Foi realizado teste de desfibrilador no 30^o dia pós-implante. Induziu-se fibrilação ventricular, reconhecida e tratada eficazmente pela aplicação de um choque de 24 joules. Sete meses após o implante, o paciente estava em classe funcional I (NYHA), sem recidiva da arritmia.

DISCUSSÃO

Poder-se-ia questionar a possibilidade de uma relação causa-efeito entre prolapso valvar mitral e taqui-

cardia e fibrilação ventricular. Segundo Kligfield e col¹⁹, maior risco de morte súbita entre pacientes com prolapso mitral estaria associado a portadores de insuficiência mitral grave. O paciente em questão tinha um prolapso valvar competente. Além disso as duas variedades de taquicardia ventricular induzidas e mapeadas originaram-se do ventrículo direito, sem guardar qualquer relação topográfica com a mitral. Consideramos ainda improvável que a ocorrência de taquicardia e fibrilação ventricular representasse manifestação de proarritmia, secundária ao uso de mexiletine. Não foi possível a realização da dosagem sérica do mexiletine pois o paciente foi referido dois dias após ter sido ressuscitado. No entanto, sendo o mexiletine, assim como a lidocaina, droga que não prolonga o período refratário em fibras de Purkinje²⁰, é remota a possibilidade da ocorrência de “torsade de points” com essa droga. Deve-se enfatizar que as arritmias ventriculares sustentadas foram induzidas por estimulação programada em ausência de medicação antiarrítmica.

Apesar da não realização de biópsia no ventrículo esquerdo, o acometimento biventricular pela doença foi evidente tanto pelas alterações macroscópicas durante toracotomia quanto pela constatação de hipocinesia apical à ventriculografia esquerda. Existem relatos sobre a extensão da displasia ao ventrículo esquerdo^{3,9,12,21}, assim como sobre a presença de doença biventricular em pacientes falecidos subitamente⁹⁻². Thiene e col⁵ estudaram 12 casos de morte súbita, sendo que em 4 (33%) deles havia extensão da displasia ao ventrículo esquerdo. Ainda não sabemos se o que denominamos de displasia ventricular arritmogênica é uma cardiopatia generalizada ou se o acometimento ventricular esquerdo é apenas ocasional²¹. Conjecturamos sobre a possibilidade do acometimento displásico biventricular ser um marcador de morte súbita. Estudos comparando a evolução de pacientes com displasia de ventrículo direito daqueles com evidência de doença biventricular serão esclarecedores a esse respeito.

A falta de sensibilidade do ecocardiograma que não foi capaz de demonstrar as alterações observadas durante a ventriculografia contrastada está de acordo com as observações de Manyari e col²², que obtiveram 80% de sensibilidade numa população de 14 pacientes com displasia ventricular, atingindo 100% ao se associar uma cintilografia radioisotópica.

REFERÊNCIAS

1. Frank R, Fontaine G, Vedel et al—Electrocardiologie de quatre cas de dysplasie ventriculaire droite arytmogène. Arch Mal Couer, 1978; 71:693.
2. Strain JE, Grose RM, Factor BM, Fischer JD—Results of endomyocardial biopsy in patients with spontaneous ventricular tachycardia but without apparent structural heart disease. Circulation, 1983; 68:1171.
3. Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G et al—Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. Circulation, 1982; 65: 384.

4. Uhl HSM—A previously underdescribed congenital malformation of the heart: almost total absence of the myocardium of the right ventricle. *Bull John Hopkins Hosp*, 1952; 91: 197.
5. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N—Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med*. 1988; 318:127.
6. Suguira M, Hayashi T, Ueno K—Partial absence of right ventricular muscle in an aged. *Jpn Heart J*. 1970; 11: 582.
7. Reiter MJ, Smith WM, Gallagher JJ—Clinical spectrum of ventricular tachycardia with left bundle branch morphology. *Am J Cardiol*, 1983; 51:113.
8. Dungan WT, Garson A Jr, Gillette PC—Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a cause of ventricular tachycardia in children with apparently normal hearts. *Am Heart J*, 1981; 102: 745.
9. Pietras RJ, Lam W, Bauernfeind R et al—Chronic recurrent right ventricular tachycardia in patients without ischemic heart disease: clinical, hemodynamic, and angiographic findings. *Am Heart J*. 1983; 105: 357.
10. Virmani R, Robinovitz M, Clark MA, McAllister HA Jr—Sudden death and partial absence of the right ventricular myocardium: a report of three cases and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med*. 1982; 106: 163.
11. Voigt J, Agdal N—Lipomatous infiltration of the heart. An uncommon cause of sudden unexpected death in a young man. *Arch Pathol Lab Med*. 1982;106: 497.
12. Cruz F, Havenith M, Brugada P et al—Pathological findings in a case of sudden death in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Arq Bras Cardiol*, 1989; 43: 51.
13. Olson SB, Edvardsson N, Emanuelsson H, Enestrom S—A case of arrhythmogenic right ventricular dysplasia with ventricular fibrillation. *Clin Cardiol*, 1982; 5: 591.
14. Panidis IP, Greenspan AM, Mintz GS, Ross J—Inducible ventricular fibrillation in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am Heart J*. 1985; 110:1067.
15. Lemery R, Brugada P, Jansen J, Cheriex E, Dugernier T, Wellens HJJ—Monomorphic sustained ventricular tachycardia: clinical outcome in 12 patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Am Con Cardiol*, 1989;14: 98.
16. Shappell SD, Marshall CE, Brown RE, Bruce TA—Sudden death and the familial occurrence of mid-systolic click, late systolic murmur syndrome. *Circulation*, 1973; 48: 1128.
17. Winkle RA, Lopes MO, Popp RL, Hancock EW—Life threatening arrhythmias in the mitral valve prolapse syndrome. *Am J Med*. 1976; 60:961.
18. Brugada P, Gree M, Abdollah H, Wellens HJJ—Significance of ventricular arrhythmias initiated by programmed ventricular stimulation: the importance of the type of ventricular arrhythmia induced and the number of premature stimuli required. *Circulation*, 1984; 69: 87.
19. Kligfield P, Levy D, Devereux RB, Savage DD—Arrhythmias and sudden death in mitral valve prolapse. *Am Heart J*. 1987; 113:1298.
20. Palileo E, Welch WO, Huff JS, et al—Lack of effectiveness of oral mexiletine in patients with drug refractory paroxysmal sustained ventricular tachycardia. *Am J Cardiol*, 1984; 50: 1075.
21. Manyari DE, Klein GJ, Gulamhusein S et al—Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a generalized cardiomyopathy? *Circulation*, 1983; 68: 251.
22. Manyari DE, Duff HJ, Kostuk WJ, et al—Usefulness of noninvasive studies for diagnosis of right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol*, 1986; 57: 1147.