

DISPLASIA VENTRICULAR DIREITA ARRITMOGÊNICA

IVAN G. MAIA, ROBERTO SÁ, ROBERTO BASSAN, PAULO ALVES, JOSÉ CARLOS RIBEIROS,
LUIZ H. LOYOLA, FERNANDO E. CRUZ Fº, ANGELA VALVERDE, LUCIANO BELÉM
Rio de Janeiro, RJ

Objetivo - Valorizar achados clínicos e exames complementares para diagnóstico de displasia ventricular direita arritmogênica e avaliar a conduta terapêutica.

Métodos - Seis homens, com idade média de 40 anos, apresentando episódios de taquicardias ventriculares com padrão de bloqueio do ramo esquerdo (BRE) submetidos a exames clínicos, ECG, radiografia de tórax, raio X, ecocardiogramas e, em 5 pacientes, a estudo eletrofisiológico. A todos foi proposto tratamento clínico com drogas antiarrítmicas.

Resultados - O sintoma comum foi palpitação, tendo sido os exames clínicos inexpressivos em todo o grupo. ECG com ondas T invertidas em V_1 - V_3 em 4 pacientes, ondas épsilon em 2 pacientes. Radiografia de tórax alterada em 1 paciente. Todos mostravam alterações ecocardiográficas de ventrículo direito, estando presentes dilatação de trato de saída, aumento de banda moderadora e hipocontratibilidade. Em 2 pacientes detectaram-se aneurismas de trato de saída e entrada de VD. Estudos eletrofisiológicos mostraram, em 4 pacientes, potenciais elétricos endocavitários tardios. Com drogas antiarrítmicas, cinco pacientes estão assintomáticos e um em fase de ajuste terapêutico.

Conclusão - Em taquicardias ventriculares com padrão tipo BRE é possível formular-se forte suspeita diagnóstica de displasia ventricular direita arritmogênica a partir dos dados obtidos com o ecocardiograma, associados a anormalidades de ondas T e a presença de potenciais elétricos tardios endocavitários. O controle clínico obtido permite sugerir o tratamento medicamentoso.

ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR DYSPLASIA

Purpose - To evaluate the clinical findings and complementary investigation to support the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia.

Methods - Six males with a mean age of 40 years old with episodes of sustained ventricular tachycardia with left bundle branch block pattern. All patients were submitted to a clinical investigation, EKG X rays and echocardiograms. In five patients an electrophysiologic study was performed. All patients were treated with anti-arrhythmic drugs.

Results - Palpitation was the most common complaint. T-wave inversion in leads V1-V3 was present in 4 patients. An epsilon wave was noted in 2 patients. The chest X ray was abnormal in only 1 patient. All patients had an abnormal echocardiogram, with consisted in the dilatation of the outflow tract of the RV and hypocontractility. In 2 patients aneurysm of the basal RV free wall below tricuspid valva were detected. Ventricular post-excitation waves were present in 4 patients. After a mean follow-up of 37 months, 5 patients were asymptomatic with antiarrhythmic drugs and one in therapeutic adjustment.

Conclusion - In patients with ventricular tachycardia with left bundle branch block pattern, the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia was substantiated by echocardiographic data and electrocardiographic findings such a T-wave inversion during sinus rhythm and ventricular post-excitation waves. The results obtained with anti-arrhythmic drugs in our study group, suggest that drug therapy should be the first and best approach to treat patients with this type of pathology.

Palavras-chave – *displasia, taquicardia ventricular, potenciais tardios.*

Key-words – *dysplasia, ventricular tachycardia, late-potentials.*

Arq Bras Cardiol 57/2: 97-102 – Agosto 1991

Displasia ventricular direita arritmogênica (DVDA) foi o termo cunhado por Fontaine e col¹ para definir forma especial de miocardiopatia, com comprometimento dominante de ventrículo direito (VD) e evolução de extra-sístolia ventricular e taquicardia ventricular sustentada e não sustentada. A origem em ventrículo direito dos mecanismos arritmogênicos produz morfologia de tipo bloqueio de ramo direito (BRD) nos batimentos ectópicos, sendo tal achado bastante útil para o diagnóstico.

O substrato estrutural básico da DVDA está representado por uma alteração das fibras cardíacas, substituídas por tecido adiposo, fibrótico ou ambos e atingindo principalmente a região epimiocárdica.

Ocorrência familiar², sugere origem genética, sendo considerada de uma maneira geral com condição de evolução benigna, na dependência do grau de comprometimento cavitário e do controle das arritmias ventriculares³. Raros casos de morte súbita têm sido descritos⁵, embora não existam estudos de sua incidência.

O presente trabalho tem por objetivo, relatar a experiência dos autores no manuseio de 6 portadores de DVDA, procurando enfatizar os aspectos diagnósticos mais importantes desta condição e o seguimento clínico.

MÉTODOS

Estudamos seis homens, com idades variando entre 24 e 66 (média de 39) anos, admitidos para avaliação diagnóstica de quadro de arritmia ventricular. Anamnese e exame físico, eletrocardiograma em repouso e radiografias de tórax em incidência Pa e perfil esquerdo foram obtidos em todos os pacientes. Cinco pacientes submeteram-se a prova de esforço em esteira rolante (casos 2 a 6), sendo em 2 (casos 4 e 5) repetido o teste na vigência de drogas antiarrítmicas, para controle terapêutico. Cinco pacientes submeteram-se a gravações de Holter por 24 h (casos 2 a 6) para avaliação e quantificação das arritmias ventriculares. Todo o grupo foi submetido a estudo ecocardiográfico, em modo M e bidimensional,

para análise do ventrículo esquerdo e do VD, em seus aspectos anatômicos e funcionais. Nos casos 4 e 6, utilizou-se a incidência subxifoídea para localização de possíveis aneurismas da região ínfero-pósterio-basal de VD. Cinco pacientes submeteram-se a estudo eletrofisiológico (casos 1, 2, 3, 4 e 6), avaliando-se a função sinusal, atrial e de nódulo AV e a condução intraventricular. Obtiveram-se por mapeamento e registros bipolares, os potenciais elétricos de VD, com especial atenção para os registros elétricos obtidos no chamado triângulo da displasia³. Todo o grupo submeteu-se a estimulação elétrica programada, utilizando-se 1 e 2 extra-estímulos liberados em ponta e trato de saída de VD, durante ritmo espontâneo e com ciclo comandado de 600 ms. No caso 6, ao final do estudo eletrofisiológico, foi feita infusão de isoproterenol na dose de 0,5 µg/min. Os pacientes foram submetidos a estudo eletrofisiológico isentos de medicação, tendo o caso 1 previamente feito cinecoronariografia.

A todo o grupo foi proposto tratamento clínico, visando o controle das arritmias ventriculares. A opção terapêutica inicial foi 600 mg diários de amiodarona e reavaliação 30 dias após. No caso de sinais de recidiva da taquicardia ventricular (TV), promovia-se à troca da amiodarona por outro antiarrítmico, com escolha pessoal e empírica. Em caso de novas recidivas, optava-se pelo uso de um terceiro antiarrítmico, considerando-se como controle clínico a ausência de sintomas e registros eletrocardiográficos sem arritmias ventriculares. A tabela 1 mostra dados clínicos do grupo.

RESULTADOS

A queixa comum foi palpitações, especialmente desencadeadas por exercícios físicos maiores nos casos 4 a 6. Exceto o caso 4, todos relataram sintomas sincopais ou pré-sincopais durante os episódios. O início dos sintomas em relação à primeira consulta ocorreu em média com 37 meses, variando entre 9 anos (caso 6) e 9 meses (caso 5). Cinco pacientes encontravam-se em classe I (casos 2 a 6) e 1 (caso 1) em classe III de NYHA. Todos eram normotensos, sendo

TABELA I - Dados gerais dos pacientes									
Caso	Idade/sexo	Sintomas	ECG	Raio X	Ecocardiograma	Indução Espontânea	Indução TV p/EE	MAP VD	Medicação
1	M48	Palpitação Pré-síncope	T (-) BIRD	CVD	CVD BM+;TB+	Aleatória	Não	Normal	Amiodarona
2	M37	Palpitação Pré-síncope	N	N	HP P DiITS; TB+	Aleatória	Não	PET	Flecainida
3	M66	Síncope Palpitação	T (-)	N	DiITS BM+;TB+	Aleatória	Sim	PET	Amiodarona
4	M24	Palpitação	T (-)	N	CVD BM+; Aneurisma	Exercício	Não	PET	Sotalol
5	M36	Pré-síncope Palpitação	N	N	DiITS BM+; TS+	Exercício	-	-	Propafenona
6	M24	Síncope Palpitação	T (-)	N	DiITS BM + Aneurisma	Exercício	Não	PET	Ajuste Verapamil

Chave: EE: extra-estímulos; MAP VD: mapeamento de VD; T negativas V1-V3; BIRD: bloqueio incompleto de ramo direito; CVD: crescimento ventricular direito; BM +: hiper-refringência de banda moderadora; TS +: trasbeculação aumentada; DiITS: dilatação de trato de saída; PET: potenciais elétricos tardios; HP P: hipocontratibilidade de ponta.

bastante inexpressivos os exames físicos dos casos 2 a 6, com ausculta cardíaca normal. O caso 1 apresentava propulsão sistólica em bordo esternal esquerdo, 4ª bulha e discreto sopro sistólico (+/ + + + +).

Todos os pacientes apresentavam ritmo sinusal e complexos QRS com duração normal. O caso 1 exibia discreto retardo da condução pelo ramo direito. Os registros foram considerados normais em 2 pacientes (casos 3, 5) e mostravam apenas ondas T invertidas e simétricas de V₁ a V₃ nos restantes³. Procedeu-se em todo o grupo, o mapeamento precordial externo, especialmente em região para-esternal direita, à procura de ondas epsilon⁶. Estas somente foram detectadas nos casos 2 e 3. Os registros de Holter, nos 5 pacientes que se submeteram a este teste, mostraram a presença de extra-sístoles ventriculares com padrão de bloqueio do ramo esquerdo (BRE). O caso 4 desenvolveu episódios de TV sustentados e não sustentados, durante os registros de 24 h. Os surtos mostravam morfologia de BRE dominante, alternando com padrão de BRD (fig. 1). Dos 5 pacientes que se submeteram a teste de esforço (protocolo de Bruce), 3 (casos 4 a 6) desenvolveram TV durante o exame, com morfologia de BRE. O surto ocorreu na vigência do exercício nos casos 4 e 5 e na recuperação, no caso 6. A repetição do teste com o uso de sotalol (caso 4) e de propafenona (caso 5) não mais reproduziu o quadro arritmico ventricular. Os episódios de TV apresentavam eixo de AQRS de orientação superior em 4 pacientes (casos 1, 2, 4 e 5) e intermediário em 2 (caso 3 e 6) no plano frontal. O ciclo médio da TV foi de 390 ± 33 ms, tendo os complexos QRS duração média de 0,14 ± 0,02 ms (fig. 2).

Cinco pacientes (casos 2 a 6) mostravam silhueta cardíaca normal. O caso 1 apresentava sinais de crescimento de cavidades direitas.

Todo o grupo apresentava alterações ecocardiográficas, sendo os achados mais expressivos no caso 1. Observaram-se dilatação e déficit contrátil difuso de VD (casos 1, 2,3 e 4), dilatação

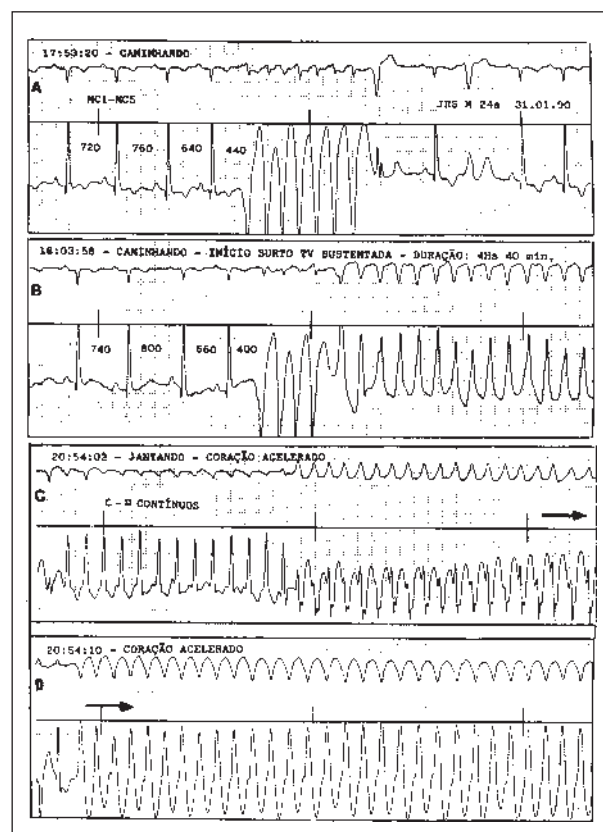


Fig. 1 - caso 4 - Início de dois surtos de taquicardia ventricular (A e B) durante caminhadas. Nota-se que ocorre aceleração progressiva da frequência sinusal, antes de se iniciarem os surtos. Em C e D (contínuos), observam-se mudanças transitórias na orientação espacial de QRS, com padrões tipo bloqueio de ramo esquerdo e bloqueio de ramo direito.

de trato de saída, com aumento de trabeculação e de banda moderadora de VD nos casos 3 a 6 (fig. 2). Com os casos 4 a 6, começamos a utilizar incidência sub-xifoídea, para análise de cavidade ventricular direita, tendo-se detectado nos 2 pacientes, aneurismas no trato de entrada e de saída (fig. 3). A análise morfológica e funcional de VE foi considerada normal em todo o grupo.

As funções do nódulo sinusal, atrial e nódulo AV foram normais no grupo, exceto no caso 4 em que havia sinais de dupla via nodal AV. Intervalos HV foram normais. O mapeamento de VD mostrou potenciais elétricos tardios em 4 pacientes, ocupavam protodiástole em 2 (casos 2 e 3) e a protomesodiástole nos restantes (casos 4 e 6 – fig. 2); estavam localizados em trato de saída e ponta nos casos 3 e 4 e somente no trato de saída nos restantes. A estimulação elétrica programada de VD, induziu TV sustentada somente no caso 3. A infusão de isoproterenol realizada no caso 6, induziu episódios não sustentados de TV, com morfologia de BRE.

Dos 6 pacientes que iniciaram o tratamento com amiodarona, 4 apresentaram recidivas

das TV ao final de 30 dias (casos 2, 4, a 6). No caso 2, substituiu-se por flecaínida (300 mg/VO) com controle do quadro arritmico; no caso 4 por propafenona (600 mg/VO), tendo ocorrido agravamento do quadro arritmico, necessitando troca dessa droga. Optou-se por sotalol (320 mg/VO) estando o paciente assintomático e negativada a prova de esforço em termos de arritmias. No caso 5 houve troca por 600 mg ao dia de propafenona, tornando-se assintomático e negativando a prova de esforço. O caso 6 vinha em uso de 240 mg/VO de verapamil; embora tenha diminuído o número de crises, não as aboliu integralmente. Nosso seguimento é de 2 a 48 (média 37) meses.

DISCUSSÃO

O diagnóstico dos diversos tipos de afecções que atingem o miocárdio, é estabelecido de forma definitiva por estudos anatomo-patológicos. Apesar desta limitação, o acúmulo de dados clínicos pode especificar determinados

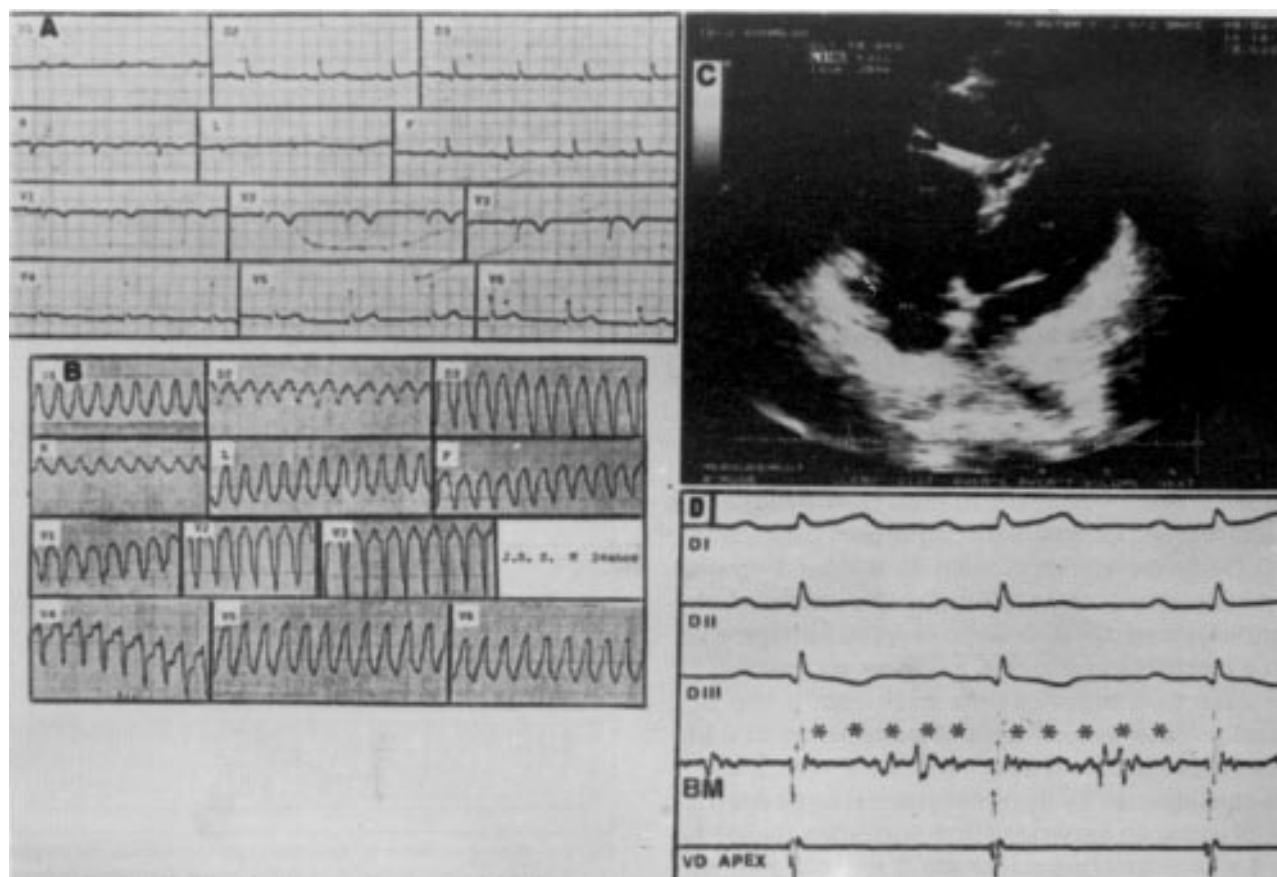


Fig. 2 - Caso 4 - Em A, o padrão eletrocardiográfico de inversão de ondas T nas derivações precordiais direitas. em B, surto de taquicardia ventricular com morfologia de bloqueio do ramo esquerdo e eixo de AQRS com orientação superior em plano frontal. Em C, aspecto ecocardiográfico, mostrando dilatação de ventrículo direito e hiper-refringência de banda moderadora (BM). em D, os potenciais elétricos tardios (asteriscos - BM), colhidos sobre a banda moderadora. Nota-se ausência dos mesmos em ponta de cavidade.



Fig. 3 - Caso 6 - Aspectos ecocardiográficos da displasia ventricular direita arritmogênica, constatando-se aneurisma em trato de entrada (A) e de saída de ventrículo direito (VD) (B), assinalados por setas.

diagnósticos. É o caso da DVDA, rica em elementos clínicos que no conjunto a definem.

A suspeita nasce a partir da presença de uma TV tipo BRE, especialmente existindo orientação superior de AQRS no PF⁷. O ECG basal apresenta freqüentemente ondas T negativas de V1 a V3³, a nosso ver conseqüentes à “memória cardíaca”⁸. A presença de ondas épsilon, expressão externa dos potenciais elétricos tardios colhidos no interior de VD⁶, representa elemento de grande especificidade para o diagnóstico; ocorre em incidência bem maior do que observamos em nossa série³. Os dados ecocardiográficos, que a nosso ver, podem substituir em termos diagnósticos os obtidos com angiografia de VD⁹, complementam a metodologia diagnóstica não invasiva. A presença de aneurismas em trato de saída e/ou entrada de VD praticamente especifica o diagnóstico. Dilatação cavitária, trabeculação aumentada e grande refringência de banda moderadora também representam achados freqüentes.

A complementação com estudos invasivos inclui os dados de angiografia, que permitem um detalhado estudo anatômico de VD9 e o estudo eletrofisiológico. Neste, a presença de potenciais elétricos tardios, de localização no triângulo da displasia³, representa forte elemento para o diagnóstico. O diagnóstico referencial deverá ser estabelecido com outras condições que também determinam o aparecimento de TV tipo BRE como em patologias septais (cardiopatia isquêmica, cardiomiopatia hipertrófica), podendo facilmente ser diferenciadas a partir do ecocardiograma. O grande dilema diagnóstico refere-se as TV idiopáticas, freqüentemente apresentando morfologia de BRE e nenhum tipo de patologia detectável. Acredita-se que possam em muitos casos representar formas frustas ou incipientes de DVDA, especialmente pelos dados obtidos com a biopsia miocárdica¹⁰. O seguimento clínico a longo prazo poderá ser necessário para a definição diagnóstica desses casos. Embora o desencadeamento de TV na DVDA freqüentemente se relacione com exercícios físicos³, outro elemento útil para suspeita diagnóstica, também poderá ocorrer nas TV idiopáticas (fig. 1).

Questão ainda polêmica, refere-se aos prováveis mecanismos indutores de TV na DVDA. A presença de potenciais elétricos tardios, sempre sugere mecanismo reentrante como responsável pela TV. No entanto, existem elementos contraditórios e paradoxais, contrários a este tipo de mecanismo. Sua indução por exercício e por isoproterenol^{3,6}, a baixa reprodutividade em laboratório com o uso de extra-estímulos, como em nossa série e em outras⁷, a resposta de alguns pacientes ao uso de drogas como sotalol e verapamil, sugerem a existência de outros mecanismos na gênese da TV. Existe em alguns pacientes um componente adrenérgico, precipitador da arritmia. Como ilustrado na figura 1, dois episódios foram precedidos por aceleração sinusal, que ao atingir nível crítico, provavelmente desencadeia a TV. Esses achados não excluem a possibilidade do mecanismo ser reentrante, porém favorecem a hipótese da existência de fenômenos de pós-potenciais¹¹. Em 2 pacientes, registramos potenciais elétricos tardios somente em trato de saída de VD, no entanto a orientação superior de AQRS no PF, durante TV, indicava origem em ponta da cavidade. Assim, é provável que possa existir mais de um mecanismo na gênese da TV na DVDA, atuando de forma isolada ou associada, em um mesmo paciente. Explicaria, pelo menos parcialmente a diversidade de resposta às drogas antiarrítmicas.

Tem sido descrita mais de uma morfologia de QRS, durante TV, na DVDA¹². O amplo comprometimento de VD facilitaria o aparecimento de modificações intermitentes na frente de onda excitatória, mudando a morfologia de QRS. O padrão tipo BRD poderia sugerir um envolvimento de septo IV no processo.

Embora existam outras opções terapêuticas, para o tratamento da displasia^{1,3, 9,13}, nossa proposta foi de sempre encarar esta entidade como de tratamento clínico. Parece-nos que sua morbidade se relaciona com o quadro arritmico ventricular, sendo portanto fundamental o seu controle. Com seguimento clínico atual médio de 37 meses, os resultados têm sido satisfatórios; sem mortalidade, estando os pacientes com qualidade de vida adequada. Assim, ainda não ocorreram reais motivos para utilizarmos outras formas terapêuticas, cujos resultados tardios ainda não se encontram definitivamente estabelecidos.

Finalizando, gostaríamos de assinalar que nossa intenção com a presente apresentação, foi de contribuir em nosso meio, para o diagnóstico e prognóstico desta original condição, já reconhecida desde o início deste século¹⁴. Entendemos que o diagnóstico da DVDA poderá ser fortemente sugerido naqueles pacientes que apresentem comprometimento de VD ao ecocardiograma, associado a surtos sustentados ou não sustentados de TV, tipo BRE, em ausência das patologias septais clássicas. Os estudos eletrofisiológicos complementam o diagnóstico.

REFERÊNCIAS

1. Fontaine G, Guiraudon G, Frank R et al – Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: study of mechanisms and selection for surgery. In: Kulbertus HE. Ed. Re-entrant Arrhythmias: Mechanisms and treatment. Great Britain. MTP, 1977. 334.
2. Nava A, Thiene G, Canciani B et al – Familial occurrence of right ventricular dysplasia: a study involving nine families. J Am Coll Cardiol. 1988; 12: 1222-8.
3. Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G et al – Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. Circulation, 1982; 65: 384-98.
4. Higuchi S, Caglar NM, Shimada R, Yamada A, Takeshita A, Nakamura M – Sixteen-year follow up of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Am Heart J. 1984; 108: 1363-5.
5. 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; 53 (Supl. 1): 141.
6. Fontaine G, Frank R, Guiraudon G, Pavie A, Tereau Y, Grosgeat Y – The significance of intraventricular conduction defects in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. In: Levy S, Gerard R. Eds: Recent Advances in Cardiac Arrhythmias, London, John Libbey, 1982, 233.
7. Richie AH, Kerr CR, Qi A, Yeung Lai Wah JA – Nonsustained ventricular tachycardia arising from the right ventricular Outflow tract. Am J Cardiol, 1989; 64:594-8.
8. Rosenbaum MB, Sicouri SJ, Davidenko JM, Elizari M – Heart rate and electrotonic modulation of the T wave: a singular relationship. In: Zipes DP, Jalife J. Eds.: Cardiac Electrophysiology and arrhythmias, Orlando, Grune Stratton, 1985, 483.
9. Sosa E, Marcial MB, Rati M et al – Displasia ventricular direita arritmogênica. Aspectos clínicos e terapêuticos. Arq Bras Cardiol, 1983; 41: 175-80.
10. Mehta D, Odawara H, Ward DE, McKenna WJ, Davies MJ, Camm JA – Echocardiographic and histologic evaluation of the right ventricle in ventricular tachycardia of left bundle branch block morphology without overt cardiac abnormality. Am J Cardiol, 1989; 63:939-44.
11. Lerman BB – Idiopathic ventricular tachycardia. In: Zipes DP, Rowlands DJ. Eds.: Progress in Cardiology 1/1 Philadelphia, Lea & Febiger, 1988, 255.
12. Buja G, Martini B, Nava A – Two simultaneous right ventricular tachycardias in a case of arrhythmogenic right ventricular dysplasia Br Heart J. 1988; 59: 717-20.
13. Puech P, Gallay P, Grolleau R, Koliopoulos N – Traitement par electrofulguration endocavitare d'une tachycardie ventriculaire recidivante par dysplasie ventriculaire droite Arc M al Coeur, 1984; 7: 826-34.
14. Seagal HN – Parchment Heart (Ogler). Am Heart J. 1950; 40: 948-50.