

# Displasia ventricular direita arritmogênica: diagnóstico, prognóstico e tratamento

FERNANDO E. S. CRUZ\*\*, PEDRO BRUGADA\*, EMILE C. CHERIEX\*, JOSEP BRUGADA\*, JOEPL. R. M. SMEETS\*, JACOB ATIÉ\*\*, AYRTON K. PERES\*\*, LUIS MONT\*, TAMER N. SEIXAS\*\*, HEIN J. J. WELLENS\*

## RESUMO

*Descritas as características anátomo-clínicas da displasia ventricular direita arritmogênica e discutidos os métodos diagnósticos e terapêuticos, é apresentada a Série de Maastricht constituída de 14 pacientes, com os dados clínicos, diagnósticos e terapêuticos num tempo médio de 4.2 anos de acompanhamento.*

*DESCRITORES: Arritmia — Cardiopatias congênitas — Ventriculo cardíaco/anormalidades.*

## INTRODUÇÃO

Desde sua primeira descrição por Osler em 1905<sup>47</sup>, a displasia do ventrículo direito tem sido considerada como uma entidade benigna, sendo raramente relacionada com a ocorrência de morte súbita. Classificada entre as anomalias congênitas cardíacas, pode não apresentar sintomas, bem como manifestar-se com quadro variável de cardiomiopatia direita. Quando arritmias estiverem presentes, será denominada então, de arritmogênica. As arritmias são geralmente distúrbios do ritmo, sendo rara a presença de alterações clássicas da condução atrioventricular. Como tais arritmias ventriculares (extrasístolia e taquicardia ventricular) originam-se freqüentemente no ventrículo direito, sua morfologia característica é a de bloqueio do ramo esquerdo. A displasia ventricular direita apresenta formas clínicas variadas e seu diagnóstico será

estabelecido através de características clínicas, eletrocardiográficas, ecocardiográficas e angiográficas não presentes em outras cardiopatias direitas. Principalmente nas formas ditas mínimas, o principal diagnóstico diferencial será com a taquicardia idiopática (coração normal). Quando a taquicardia ventricular está presente, aparece em surtos paroxísticos e apesar do tratamento apresenta recorrência freqüente. Sua mortalidade, porém, difere da cardiopatia isquêmica na qual o risco de morte súbita é muito mais elevado.

## ASPECTOS HISTÓRICOS

William Osler<sup>47</sup> foi o primeiro a descrever a existência desta entidade. O coração examinado por Osler em 1905 apresentava dilatação das quatro cavidades e com as paredes do átrio e ventrículo direito praticamente constituídas apenas pelo epi-

cárdio. Este coração pertenceu a um homem com aproximadamente 40 anos que morreu subitamente após uma caminhada em uma elevação e ficou exposto no museu de patologia da Universidade de McGill de Montreal até meados de 1960. Este fato permitiu, anos mais tarde, que o Dr. Harold Seagal de Montreal pudesse descrevê-lo. Este importante relato feito em 1950 por Seagal<sup>52</sup>, permaneceu como inestimável documento médico, constituindo o primeiro caso descrito e documentado de morte súbita na hipoplasia do miocárdio. O segundo relato de morte súbita seria feito em maio de 1952 por Castelman e Sprague<sup>13</sup>, com o caso de uma jovem de 23 anos portadora de insuficiência cardíaca. Neste mesmo ano, Uhl<sup>58</sup> publicou um artigo intitulado "Um caso de má-formação congênita do coração previamente não descrito: quase total ausência de miocárdio

\* Membros do Departamento de Cardiologia do Hospital Acadêmico de Maastricht, Universidade de Limburg, Maastricht, Holanda.

\*\* Bolsistas do Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico, CNPq.

do ventrículo direito". A menina de 7 meses de idade era portadora de severa insuficiência cardíaca direita, e com a parede ventricular direita extremamente adelgada. Após tais relatos pioneiros, vários casos de morte súbita foram descritos<sup>44-51</sup>, porém quase sempre relacionando o ventrículo direito como sítio envolvido. A idade tem variado desde poucos meses até adulta. O termo Displasia Arritmogênica de Ventrículo Direito foi proposto por Fontaine em 1977<sup>23</sup>.

### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Os portadores de displasia ventricular queixam-se de palpitações (muitas vezes relacionadas ao esforço), cansaço, dispnéia, opressão precordial; não é rara a presença de síncope, quando apresentam episódios de taquicardia paroxística ventricular rápida. Alguns são encaminhados ao especialista por apresentarem somente extrasístolia ventricular, geralmente com morfologia de bloqueio de ramo esquerdo.

O exame físico é relacionado ao grau de dano miocárdico presente. Varia desde a normalidade até um quadro típico de cardiomiopatia onde o comprometimento do ventrículo esquerdo é infreqüentemente observado. Na sua grande maioria, os pacientes encontram-se em classe funcional I da NYHA<sup>43</sup> para dispnéia. O achado mais freqüente é a presença de uma terceira e/ou quarta bulha cardíaca, originadas em ventrículo direito. A presença de um sopro apical grau I a III/IV é comumente auscultado. Sopros diastólicos não estão presentes usualmente, muito embora alguns ruídos diastólicos possam estar associados. O pulso carotídeo geralmente é normal. Uma "onda v" no pulso venoso pode estar presente nos casos de insuficiência tricúspida devido a dilatação do ventrículo direito.

### EXAMES COMPLEMENTARES

Uma vez suspeitada a presença de displasia ventricular direita, algu-

mas provas complementares diagnósticas devem ser realizadas a fim de se confirmar o diagnóstico clínico. Quantificar o grau de envolvimento miocárdico é o objetivo principal, tentando-se não só localizar a região envolvida como excluir um concomitante envolvimento ventricular esquerdo. Entre os exames complementares, o ECG apresenta dados característicos, sendo o ecocardiograma de grande valor, principalmente nas formas ditas mínimas. Seguem-se a angiografia, com a qual pode-se excluir a presença de uma origem isquêmica do processo arritmogênico e, em alguns casos, a biópsia cardíaca pode mostrar-se útil quando o envolvimento estender-se ao endocárdio.

#### • Eletrocardiograma

Uma inversão de ondas "T", principalmente em precordiais anteriores (V1 a V6), é o principal e mais característico achado eletrocardiográfico. A presença de um bloqueio incompleto do ramo direito é uma as-

sociação freqüente. O eixo de QRS é geralmente normal. Sempre que possível, deve-se realizar um mapeamento precordial usando dupla calibração, a fim de detectar a presença de pequenas oscilações no segmento ST devido a potenciais pós-excitação, denominados pelos franceses de "onda epsilon". A onda epsilon é a tradução eletrocardiográfica de áreas de condução lenta. Tal mapeamento deve ser feito nas regiões compreendidas pelo triângulo da displasia<sup>39</sup>. Durante os episódios de taquicardia ventricular o QRS apresenta a morfologia de bloqueio de ramo esquerdo com eixo elétrico variado, na dependência do local de origem no ventrículo direito. Nos casos de origem ventricular esquerda a morfologia do QRS será de bloqueio de ramo direito. Quando a origem da taquicardia ventricular é septal poderemos ter exceções.

Tais características eletrocardiográficas podem ser observadas na figura 1.

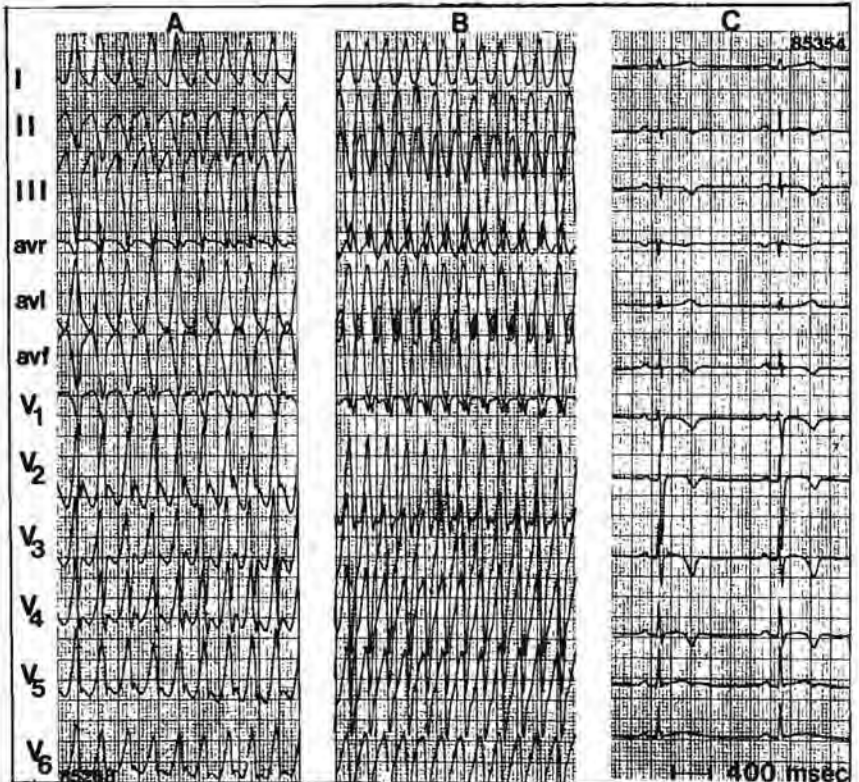


Fig. 1 — Morfologia clássica de TV na displasia. Morfologia de BRE com eixo superior no PF (A e B). Em C o ECG basal com ondas T invertidas de V1 a V4 (Memória cardíaca?).

O eletrocardiograma de repouso de alta resolução — **Signal averaging** — permite a análise da duração do QRS e potenciais tardios. O valor considerado normal para a duração do QRS é de  $< 120$  ms e os potenciais tardios são definidos como potenciais  $< mV$  nos últimos 40 ms do QRS<sup>62</sup>. Em ambos os dados, considera-se o QRS filtrado.

Seu valor é muito limitado e os resultados não permitem inferir nenhum prognóstico ou discriminar pacientes em risco de recorrências. No presente momento, contudo, deve ser ainda considerado como uma técnica de carácter experimental.

#### • Radiografia de tórax

A radiografia é de pouca utilidade nas formas mínimas, porém sinais de dilatação de artéria pulmonar e do trato de saída de ventrículo direito devem ser procurados. As incidências anteroposterior e perfil devem ser realizadas de rotina, pois facilitam a visualização de áreas mais comumente acometidas.

#### • Ecocardiograma uni e bidimensional

A ecocardiografia sem dúvida é uma excelente arma diagnóstica<sup>3, 13</sup>, por tratar-se de um exame não invasivo. Quando o ventrículo direito não se encontra dilatado, o exame ecocardiográfico de rotina não detém pequenos detalhes da sua anatomia. Porém, o ecocardiografista poderá, através de incidências especiais, facilitar a visualização de áreas hipocinéticas ou aneurismáticas. Um dos achados característicos é a presença de um aneurisma na região inferoposterobasal (trato de entrada) ou, em menor grau, uma acinesia ou discinesia, nestas mesmas regiões. Incidências como a apical de duas e quatro câmaras, são frequentemente utilizadas para o estudo do ventrículo esquerdo e usualmente não são úteis no diagnóstico de anormalidades do ventrículo direito. Por outro lado, um corte apical

modificado quatro câmaras do VD é bem útil. A incidência subxifoídea mostra-se como a mais sensível de todas e deve ser realizada de rotina pois evidencia com mais facilidade a região infero-basal abaixo da válvula tricúspide (Figura 2). Outra área em risco é o trato de saída de ventrículo direito, onde o infundíbulo pode apresentar-se dilatado.

A Doppler-ecocardiografia pode confirmar a presença de uma insuficiência tricuspídea na borda do aneurisma e do anel valvar, muito embora esta não exceda o grau II.

#### • Prova de esforço

A história dos pacientes mostra que na maioria das vezes o aparecimento da taquicardia ventricular é relacionado ao exercício. Muito embora o fato seja relatado pelos pacientes, a reprodutibilidade durante o teste ergométrico não é frequente.

#### • Ressonância magnética

Esta técnica (RM) parece promissora, principalmente no que tange ao diagnóstico do envolvimento concomitante do ventrículo esquerdo. No corte transversal permite boa visualização das dilatações pre-

sentes no trato de saída do ventrículo direito. Existe boa correlação entre os achados angiográficos de anormalidades contráteis com áreas de aumento de intensidade do sinal pela RM<sup>66</sup>, mostrando que as alterações teciduais e funcionais encontradas na DVDA são acessíveis a esta técnica. Outros resultados<sup>35</sup> sugerem também que a RM deve ser utilizada como método exploratório nas formas ditas mínimas, permitindo inclusive uma avaliação do concomitante comprometimento ventricular esquerdo.

#### • Angiografia

Embora as alterações parietais da contratilidade possam ser bem detectadas pelo ecocardiograma, a angiografia é considerada como imprescindível no diagnóstico da displasia ventricular direita<sup>7</sup>. Fontaine ressalta a importância da angiografia e sugere alguns critérios diagnósticos<sup>18</sup>. Fissura distal a banda moderadora, estagnação de contraste em regiões aneurismáticas (principalmente inferior) (Figura 3), opacificação irregular do infundíbulo, foram achados comuns em pacientes com displasia, mas não assinalados em grupos de pacientes portadores de cardiomiopatia. Incidências co-



Fig. 2 — Aspecto ecocardiográfico da displasia de VD. A: aneurisma — RV: ventrículo direito — RA: átrio direito — LV: ventrículo esquerdo.



Fig. 3 — Aspectos angiográficos da displasia vistos no ventriculograma direito.

mo oblíqua anterior direita e esquerda, bem como perfil, devem ser realizadas para confirmar a presença de alterações na parede do ventrículo direito, por vezes difícil em virtude da peculiar geometria.

#### SUBSTRATO ANATÔMICO

Histologicamente, a displasia é caracterizada por uma alteração estrutural da musculatura cardíaca: o miocárdio é substituído por tecido adiposo (Padrão lipomatoso), por tecido fibrótico (Padrão fibroso) ou

ainda por ambos. Tal substituição é encontrada preferencialmente na porção epicárdica podendo localizar-se em pontos distintos do ventrículo direito, especialmente no descrito triângulo da displasia. Esta região do ventrículo direito abrange respectivamente: 1 — a parede infero-basal, abaixo da válvula tricúspide no trato de entrada; 2 — o apex; 3 — o trato de saída. Como o próprio nome define, trata-se de uma cardiomiopatia que afeta primordialmente o ventrículo direito. O comprometimento ventricular es-

querdo é de rara ocorrência, constando, até hoje, somente em alguns poucos relatos<sup>5, 13, 38, 46, 63, 65</sup>. Quando existe concomitante envolvimento ventricular esquerdo, este é caracterizado usualmente por um padrão do tipo fibroso, localizando-se no leito endocárdico. O padrão lipomatoso é freqüentemente encontrado no ventrículo direito e, como já mencionado anteriormente, predomina no epicárdio. Um importante aspecto é a diferenciação entre Anomalia de Uhl e Displasia ventricular direita. Na primeira, a marcada dilatação das cavidades e a extrema diminuição da espessura das paredes ventriculares é devida à substituição fibrosa da musculatura enquanto que na displasia esse processo acontece devido a substituição por grandes quantidades de tecido adiposo. Na hipoplasia de VD (Anomalia de Uhl) que atinge ambos os ventrículos e átrios, a espessura da parede é tão diminuta — **paperthin aspect** — que é possível, na inspeção direta do coração, observar o fluxo de sangue dentro da cavidade ventricular.

Em resumo, o padrão histológico característico está constituído por agrupamentos de células adiposas, circundadas por fibrose e fibras cardíacas degeneradas, formando "ilhas" dispersamente ou isoladamente localizadas em distintas regiões do miocárdio (Figura 4).

#### ARRITMOGÊNESE, REPRODUTIBILIDADE E VALOR DA ESTIMULAÇÃO VENTRICULAR PROGRAMADA

O substrato anatômico acima descrito, é o responsável pela existência de áreas de condução lenta, associadas a áreas de condução normal não homogêneas, favorecendo mecanismos de reentrada. Tais mecanismos são demonstrados pela estimulação elétrica programada que é capaz de induzir (reproduzir), bem como provocar o término da arritmia clínica. Durante o estudo eletrofisiológico a presença de áreas de condução lenta podem ser observadas nes-

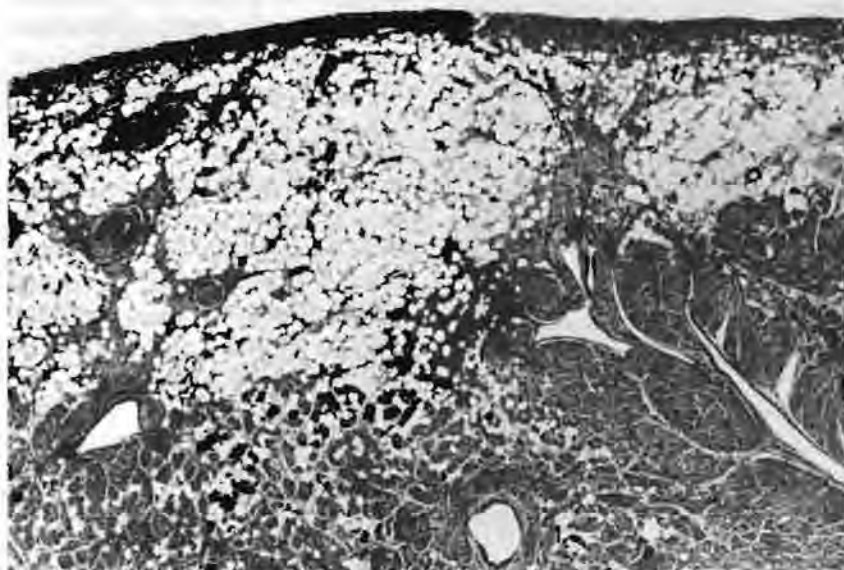


Fig. 4 — Aspecto anatomopatológico mostrando a infiltração adiposa.

tes locais através do registro de atividades elétricas durante a fase de repolarização (potenciais tardios).

O efeito de drogas anti-arrítmicas pode ser avaliado, bem como o local de origem delimitado para os eventuais candidatos a cirurgia.

#### OCORRÊNCIA FAMILIAR E ASPECTOS GENÉTICOS

A ocorrência familiar da doença é fato inquestionável<sup>6</sup>, tendo sido inclusive descrita em gêmeos idênticos<sup>32</sup>. Isto favorece a hipótese de uma possível origem genética<sup>17, 33, 43, 51</sup>. Contudo, ainda é incerto o grau de penetrância de tais gens, bem como sua expressão e manifestação, pois em grupos familiares estudados nem todos os membros estavam envolvidos. Estudos epidemiológicos mais amplos são necessários e merecem especial atenção, como o artigo recentemente publicado por Nava<sup>41</sup> relatando 16 mortes súbitas entre nove famílias.

#### TIPOS DE TERAPIA

##### • Tratamento anti-arrítmico

Embora nenhum trabalho até hoje tenha avaliado sistematicamente

a eficácia da terapia anti-arrítmica na displasia ventricular direita a longo prazo, os resultados têm se mostrado satisfatórios<sup>5, 31</sup>. A escolha da droga depende da experiência pessoal do médico com determinado agente anti-arrítmico. Usualmente inicia-se com uma droga do grupo I, não existindo uma escolha específica. Várias drogas e associações têm sido feitas mostrando um bom controle da frequência da taquicardia ou regressão total da mesma<sup>5, 31</sup>. Esta é a primeira linha de tratamento na displasia.

##### • Ablação por cateter (fulguração)

Este procedimento pode ser uma opção diante de pacientes refratários à terapêutica por drogas antiarrítmicas ou mesmo um coadjuvante nesta terapia. O objetivo principal é a modificação das propriedades de condução no local considerado como origem da taquicardia ventricular. Choques únicos ou seriados são dados nesta região. O procedimento é realizado sob anestesia geral. É preciso contudo ressaltar que a ablação por cateter é uma técnica ainda considerada como experimental. Investigações estão em curso, a fim de avaliar seus resultados. Em termos

de terapia opcional para displasia ventricular alguns autores reportam bons resultados em casos previamente selecionados<sup>31</sup>. Como existe uma diminuição da espessura da parede ventricular em áreas aneuris-máticas, o procedimento quando indicado, deverá ser realizado com precaução, embora nenhum relato de ruptura miocárdica tenha sido mencionado com esta técnica.

##### • Cirurgia

Aneurismectomia, ventriculotomia simples, ventriculotomia endocárdica circular, ressecção subendocárdica e criocirurgia têm sido utilizadas como técnicas cirúrgicas que visam promover a ablação da área responsável pela taquicardia ventricular, isolando o miocárdio sadio das partes comprometidas. Outra técnica inicialmente descrita com grande entusiasmo, a desconexão total do ventrículo direito<sup>29</sup>, mostrou-se desalentadora. O objetivo desta técnica era o de isolar completamente a parede livre do ventrículo direito, baseado no conceito de que ele contribui de maneira pouco expressiva para o desempenho cardíaco.

#### A SÉRIE DE MAASTRICHT

Nosso grupo de estudo está composto de quatorze pacientes (Tabela I), todos do sexo masculino, com uma idade média de 36 anos (20 a 58) encaminhados ao Hospital Acadêmico de Maastricht para investigação, devido a episódios recorrentes de taquicardia ventricular. Todos encontravam-se em classe funcional I da NYHA para dispnéia. Dois pacientes apresentavam hipertensão arterial sistêmica. Dentre os 14 pacientes estudados, 10 tiveram ao menos um episódio de síncope e apresentaram taquicardia ventricular com morfologia de bloqueio do ramo esquerdo. A avaliação ecocardiográfica incluiu incidências paraaxial, apical e subxifóideia. O teste de esforço foi realizado em esteira

TABELA I  
Características clínicas-eletrocardiográficas

PAC/I/S	SINT	SC	D.A.	EX. F.	ETV	NCV	RX	MQRS	INV "T"	DG
1 31 M	P	S	NAO	B4	4	1	N	BRDI	V1-V4	7
2 52 M	P	N	NAO	SS2 +	1	0	N	BRDI	V1-V5	3
3 46 M	P	S	PVM	SS2 +/B3	3	1	A	BRDI	V1-V3	3
4 26 M	P	N	NAO	N	1	0	A	BRDI	V1-V5	1
5 34 M	P	N	PVM	SS2 +/B4	3	0	N	BRDI	V1-V4	3
6 34 M	P, T	S	H.A.	SS2 +	5	0	N	NL	V1-V4	2
7 20 M	P, T	S	NAO	SS2 +/B3	4	2	A	BRDI	V1-V4	3
8 36 M	P	S	H.A.	SS/B3	5	1	N	NL	V1-V4	2
9 39 M	P	S	NAO	B4	4	2	A	NL	V1-V5	3
10 29 M	P	S	NAO	N	1	1	N	NL	V1-V5	3
11 54 M	P	S	PVM	B4	3	2	N	BRDI	V1-V4	7
13 32 M	P	S	PVM	SS2 +/B4	3	2	N	BRDI	V1-V4	3
13 51 M	T	S	NAO	SD/B4	3	1	N	NL	NAO	3
14 28 M	SC	S	NAO	N	3	1	N	NL	V1-V3	3

TODOS OS PACIENTES EM CLASSE FUNCIONAL I DA NYHA PARA DISPNEIA.

Abreviações: PAC = pacientes; I = idade; S = sexo; SINT = sintomas; SC = síncope; D.A. = doenças associadas; Ex. F. = exame físico; ETV = episódios passados de taquicardia; NCV = número de cardioversões; RX = raios X de tórax; MQRS = morfologia sinusal; INV "T" = ondas T invertidas nas precordiais; DG = número de drogas utilizadas; P = palpitação; T = tonteira; SS = sopro sistólico; B4 = quarta bulha; B3 = terceira bulha; BRDI = bloqueio de ramo direito incompleto; NL = normal; H.A. = hipertensão arterial; PVM = prolapso valva mitral.

rolante, seguindo o protocolo de Bruce. Todos foram submetidos a estudo eletrofisiológico sem drogas e com drogas, seguindo protocolo previamente publicado<sup>8</sup>. Nove pacientes foram estudados hemodinamicamente através de cateterismo direito e esquerdo usando a via femoral (técnica de Seldinger modificada). Ventriculografias direitas e esquerdas, usando-se as projeções anteroposterior e lateral esquerda (90°) foram realizadas. Foi feito estudo anatomopatológico relativo ao único paciente que apresentou morte súbita.

**Exame físico:** O achado mais comum foi a presença de um sopro sistólico de ponta (50%). Uma terceira e quarta bulha foram auscultadas em respectivamente 3 e 6 pacientes.

**Eletrocardiograma:** Todos os pacientes, com exceção de um, possuíam um eletrocardiograma de repouso anormal com presença de ondas T invertidas em precordiais, 8 deles com bloqueio incompleto do ramo direito.

O eletrocardiograma de alta resolução foi realizado somente antes do tratamento medicamentoso. Um complexo QRS anormal foi evidenciado em 2 pacientes e potenciais

tardios de baixa amplitude em 5 de 8 pacientes. Quatro dentre estes apresentaram recorrências da taquicardia ventricular.

**Teste ergométrico:** O teste foi realizado em duas ou três etapas. A primeira sem que o paciente estivesse sob o uso de drogas, a segunda sob o uso de drogas antiarrítmicas. Em alguns casos, quando durante o segundo teste a taquicardia ventricular apresentava uma frequência muito elevada, a dose do anti-arrítmico era aumentada ou uma associação iniciada e novo teste era realizado. Dos 14 pacientes submetidos ao teste ergométrico sem drogas somente 3 desenvolveram taquicardia ventricular sustentada apesar de 10 serem considerados pela sua história clínica como "exercício dependentes". Na vigência de anti-arrítmicos 4 pacientes desenvolveram taquicardia ventricular sustentada com a primeira droga utilizada, e, destes, 1 apresentou taquicardia ventricular, porém com frequência mais baixa. Todos pacientes suportaram bem o teste e alcançaram ao menos o estágio IV do protocolo de Bruce sob o regime de drogas.

**Ecocardiograma uni e bidimensional:** Em 13 pacientes foi possível

avaliar o ecocardiograma utilizando as incidências subxifoideas (SUBXIF) e apical quatro câmaras (AP4C), pois um dos pacientes faleceu em 1983 no pós-operatório de cirurgia cardíaca.

Os diâmetros do ventrículo direito variaram de 28 a 48 mm com uma média de  $37 \pm 7$  mm no AP4C. Uma dilatação do ventrículo direito maior que 35 mm esteve presente em 50% dos pacientes. Em todos foi possível visualizar o aneurisma na porção infero-basal do ventrículo direito bem abaixo da válvula tricúspide, observados nas incidências acima descritas (Figura 2). Esses aneurismas tinham 2 a 3.5 cm de extensão com uma profundidade estimada em 1 a 2 cm. Uma hipocinesia ou acinesia de ventrículo direito no trato de saída foi assinalada em 9 pacientes. Em 6, um aneurisma apical diafragmático (na incidência SUBXIF) pode ser diagnosticado, por ser pobre a visualização desta área. Um paciente com extensa acinesia de ventrículo direito, desenvolveu disfunção de ventrículo direito com nítido **bulging** diastólico do septo interventricular. Em relação ao ventrículo esquerdo, dois pacientes demonstraram anormalidades. Um com ecocardiograma típico de cardiomiopatia dilatada (único a

morrer subitamente em nossa série) e outro com uma acinesia posterior localizada.

**Angiografia:** Dos nove pacientes estudados hemodinamicamente, todos foram submetidos a ventriculografia direita e 8 a ventriculografia esquerda. Todas as angiografias foram analisadas por 2 observadores sem que soubessem do diagnóstico. A análise dos resultados mostrou que a fração de ejeção do ventrículo esquerdo apresentou-se entre 44 e 88% (média de 74,6%) enquanto que a do ventrículo direito entre 21 e 54% (média de 34,6%). A angiografia confirmou os achados ecocardiográficos, demonstrando as alterações parietais observadas e a presença dos aneurismas na região inferobasal. Foi possível após a ventriculografia, visualizar nestas áreas permanência do contraste: **staining** (Figura 3). Em oito pacientes a cinecoronariografia foi realizada, não sendo observadas lesões significativas, inclusive no paciente que apresentou acinesia da parede inferior.

**Estimulação programada:** Todos foram submetidos a estudo eletrofisiológico. Uma taquicardia ventricular sustentada pôde ser induzida em 9 de 11 pacientes estudados sem

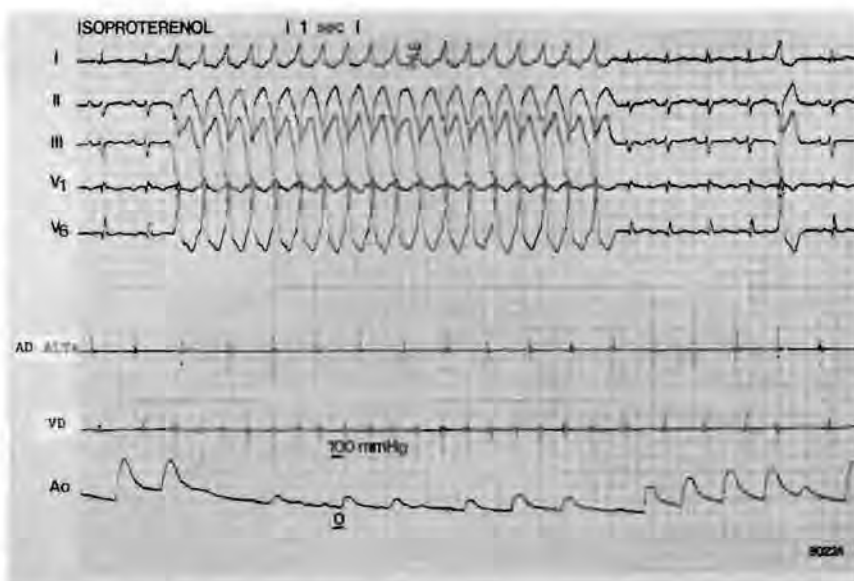


Fig. 5 — Indução de TV com o uso de isoproterenol.

uso de drogas anti-arrítmicas e em 7 com o uso de medicação. Um paciente teve sua taquicardia induzida somente após infusão de isoproterenol (Figura 5). Um **flutter** ventricular foi induzido no paciente n° 7, que fazia uso de amiodarona, todos os pacientes receberam alta com a droga que usavam durante o estudo eletrofisiológico.

**Tratamento e Follow-up:** O tratamento médico com uso de drogas anti-arrítmicas foi a opção. Dos 14 pacientes seguidos clinicamente um faleceu subitamente e outro paciente

foi submetido a cirurgia de desconexão ventricular direita, vindo a falecer no 13º dia de pós-operatório. O período de acompanhamento médio encontra-se atualmente em 4.2 anos considerando-se o estudo eletrofisiológico como ponto de início. Sete pacientes tiveram recorrências quando em uso de drogas anti-arrítmicas, porém o uso de betabloqueador propiciou a melhor resposta terapêutica. Oito pacientes encontram-se em uso de beta-bloqueadores dos quais somente um teve recorrência de taquicardia ventricular.

## Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: diagnosis, prognosis and treatment

CRUZ, F. E. S.; BRUGADA, P.; CHERIEX, E. C.; BRUGADA, J.; SMEETS, J. L. R. M.; ATIÉ, J.; PERES, A. K.; MONT, L.; SEIXAS, T. N.; WELLENS, H. J. J.

### SUMMARY

*The clinical pathologic characteristics of Arrhythmogenic right ventricular dysplasia are reviewed and its diagnosis and treatment discussed. Maastricht's series of 14 cases is presented with a mean follow-up period of 4.2 years.*

**HEADINGS:** Arrhythmia — Heart defects, congenital — Heart ventricle/abnormalities.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. AHERNE, W. A. — Uhl's anomaly, abstracted. *Arch. Dis. Child.*, **48**: 160, 1973.
2. ARCILLA, R. A.; GASUL, B. M. — Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle (Uhl's anomaly). *J. Pediatr.*, **58**: 381-8, 1961.
3. BARAN, A.; NANDA, N. C.; FALKOFF, M.; BARØLD, S. S.; GALLAGHER, J. J. — Two-dimensional echocardiographic detection of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am. Heart J.*, **103**: 1066-7, 1982.
4. BHARATI, S.; CIRAULO, D.; BILITCH, M.; ROSEN, K. M.; LEV, M. — Inextensible right ventricle and bilateral bundle branch block in Uhl's disease. *Circulation*, **57**: 636-44, 1978.
5. BLOMSTROM-LUNDOVIST, C.; SABEL, K. G.; OLSSON, S. B. — A long term follow-up of 15 patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Br. Heart J.*, **58**: 88, 1987.
6. BLOMSTROM-LUNDOVIST, C.; ENESTROM, S.; EDVARDSSON, N.; OLSSON, B. — Arrhythmogenic right ventricular dysplasia presenting with ventricular tachycardia in father and son. *Clin. Cardiol.*, **10**: 277-85, 1987.
7. BLOMSTROM-LUNDOVIST, C.; SELIN, K.; JONSSON, R.; JOHANSSON, S. R.; SCHLOSSMAN, D.; OLSSON, S. B. — Cardioangiographic findings in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Br. Heart J.*, **59**: 556-63, 1988.
8. BRUGADA, P.; LEMERY, R.; TALAJIC, M.; DELLA, P.; WELLENS, H. J. J. — Treatment of patients with ventricular tachycardia or ventricular fibrillation: First lesson from the "paralel study". In: Brugada, P. & Wellens, H. J. J. (eds.) — *Cardiac Arrhythmias: Where to Go from here?*. New York, Futura, 1987, p. 457-470.
9. BRUGADA, P. — Risk stratification of patients with ventricular tachycardia or ventricular fibrillation after myocardial infarction. The value of clinical history. *Eur. Heart J.* (Em publicação).
10. CALABRO, R.; FORNI, N.; MININNI, N. — Anomali di Uhl: descrizione di un caso con studio emodinamico e reperto autoptico. *G. Ital. Cardiol.*, **7**: 189-94, 1977.
11. CASTELLI, C.; AIAZZI, L.; CAPRIOLI, G. — A case of Uhl's anomaly. *Soc. Ital. Di Cardiol.-Bollettino*, **22**: 417-24, 1977.
12. CASTELMAN, B. & SPRAGUE, H. B. — Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly Clinicopathological exercises. *N. Engl. J. Med.*, **246**: 785-90, 1952.
13. CHERIEX, E. C.; SMEETS, J. L. R. M.; CRUZ, F. E. S.; BRUGADA, P.; WELLENS, H. J. J. — Echocardiographic findings in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. (Em publicação).
14. COTE, M.; DAIIGNON, A.; FOURON, J. C. — Congenital hypoplasia of right ventricular myocardium (Uhl's anomaly) associated with pulmonary atresia in a newborn. *Am. J. Cardiol.*, **31**: 658-661, 1973.
15. CUMMING, G. R.; BOWMAN, J. M.; WHYTEHEAD, L. — Congenital aplasia of the right ventricle (Uhl's anomaly). *Am. Heart J.*, **70**: 671-76, 1965.
16. DIAZ, L. P.; JIMENEZ, M. Q.; GRANADOS, F. M.; MARTINEZ, V. P.; BATRES, G. M. — Congenital Absence of myocardium of right ventricle: Uhl's anomaly. *Br. Heart J.*, **45**: 570-72, 1973.
17. DIGGELMANN, U. & BAUR, H. R. — Familial Uhl's anomaly in the adult. *Am. J. Cardiol.*, **53**: 1402-03, 1984.
18. DROBINSKI, G.; VERDIERE, C.; FONTAINE, G. H.; FRANK, R.; FECHNER, J.; GROSOGGEAT, Y. — Diagnostic angiocardio-graphique des dysplasies ventriculaires droites. *Arch. Mal. Coeur*, **78**: 544-51, 1985.
19. DRORY, Y.; DEUTSCH, V.; SHEM-TOV, A.; FELDMAN, S.; KARIY, L. — L'ipoplasiá del miocardio ventricolare destro (malattia di Uhl). *G. Ital. Cardiol.*, **7**: 89-94, 1977.
20. DUGAN, W. T.; GARSON, A.; GILLETTE, P. C. — Arrhythmogenic right ventricular dysplasia in children with apparently normal hearts. *Am. Heart J.*, **102**: 745-50, 1981.
21. ESPOSITO, L. & NOBILI, B. — A case of progenia associated with Uhl's syndrome. *Pediatrics (Napoli)*, **83**: 326-43, 1975.
22. FITCHETT, D. H.; SUGRUE, D. D.; MAC ARTHUR, C. G.; OKLEY, C. M. — Right ventricular dilated cardiomyopathy. *Br. Heart J.*, **51**: 25-35, 1984.
23. FONTAINE, G.; GUIRAUDON, G.; FRANK, R.; VEDEL GRISOGGIAT, Y.; CABROL, C.; FACQUET, J. — Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: Study of mechanisms and selection for surgery. In: Kulbertus, H. E. *Reentrant arrhythmias*. Lancaster, MTP, 1977, p. 334-350.
24. FORSSMAN, O. & BJORKMAN, G. — Absence of the solid part of the right ventricular musculature. *Acta Pathol. Microbiol. Scand. (A)*, **80**: 263-70, 1972.
25. FRANK, R.; FONTAINE, G.; GUIRAUDON, G. — Dysplasie Ventriculaire droite arytmogene et maladie de Uhl. *Arch. Mal. Coeur*, **75**: 361-72, 1982.
26. FRENCH, J. W.; BAUM, J.; POPP, R. L. — Echocardiographic findings in Uhl's anomaly: Demonstration of diastolic pulmonary valve opening. *Am. J. Cardiol.*, **37**: 349-53, 1975.
27. FROMENT, R.; PERRIN, A.; LOIRE, R.; DALLOZ, C. L. — Ventricule droit papyrace du jeune adulte. Rupture congénitale. *Arch. Mal. Coeur*, **61**: 477-503, 1968.
28. GOULD, K.; GUTTMAN, A. B.; CARRASO, J.; LYON, A. F. — Partial absence of the right ventricular musculature: A congenital lesion. *Am. J. Med.*, **42**: 636-41, 1967.
29. GUIRADON, G.; KLEIN, G.; GULAMHYSEIN, S. — Total disconnection of the right ventricular free wall: surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. *Circulation* **67**: 463-70, 1983.
30. HAWORTH, S. G.; SHINEBOURNE, E. A.; MILLER, G. A. H. — Right to left interatrial shunting with normal right ventricular pressure. *Br. Heart J.*, **37**: 386-91, 1975.
31. HIGUCHI, S.; CAGLAR, N. M.; SHIMADA, R.; YAMADA, A.; TAKESHITA, A.; NAKAMURA, M. — Sixteen-year follow-up of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am. Heart J.*, **108**: 1363-5, 1984.
32. HOBACK, J.; ADICOFF, A.; FROM, A. H. L.; SMITH, M.; SHAFFER, R.; CHESLER, E. — A report of Uhl's disease of identical adult twins. *Chest*, **79**: 306-10, 1981.
33. IBSEN, H. H. W.; BAANDRUP, U.; SIMONSEN, E. E. — Familial right ventricular dilated cardiomyopathy. *Br. Heart J.*, **54**: 156-9, 1985.
34. KINARE, S. G.; PANDAY, S. R.; DESHMUKH, S. M. — Congenital aplasia of the right ventricular myocardium (Uhl's anomaly). *Chest*, **55**: 429-31, 1969.
35. KLERSY, C.; RAISARÒ, A.; SALERNO, J.; ARBUSTINI, E.; CHIMIENTI, P.; LANFRANCHI, P.; MONTEMARTINI, C.; CAMPANI, R. — Arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy: structural characterization with nuclear magnetic resonance. *Eur. Heart J.*, **10** (Suppl. 1): 13 abstract 84, 1989.
36. LETAC, B.; TAYOT, J.; BARTHES, P. — Infiltration graisseuse du coeur et maladie de Uhl (a propos d'une observation de lipomatose cardiaque). *Arch. Mal. Coeur*, **70**: 107-13, 1977.
37. LITTLE, W. C.; COGHLAN, H. C.; GEER, J. C. — Biventricular hypoplasia with myocardial fiber hypertrophy and di sarray. *Am. J. Cardiol.*, **46**: 892-95, 1980.
38. MANYARI, D. E.; KLEIN, G. T.; GULANHUSEIN, S. — Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a generalised cardiomyopathy? *Circulation*, **68**: 251-7, 1983.
39. MARCUS, F. I.; FONTAINE, G.; GUIRAUDON, G.; FRANK, R.; LAURENCEAU, J. L.; MALERGUE, M. C.; GROSOGGEAT, Y. — Right ventricular dysplasia: A report of 24 cases. *Circulation*, **65**: 384-98, 1982.
40. MURATA, K.; MATSUO, H.; YOSHITAKE, Y.; ISHIZAWA, Y.; SHIGLYA, R.; OKAMATO, K. — Functionally atrialized patch-



- ment-like right ventricle with extensive myocardial fibrosis of left ventricle. *Jpn. Heart J.*, 17: 428-35, 1976.
41. NAVA, A.; THIENE, G.; CANCIANI, B.; SCOGNAMIGLIO, R.; DALIENTO, L.; BUJA, G.; MARTINI, B.; STRITONI, P.; FASOLI, G. — Familial occurrence of right ventricular dysplasia: A study involving nine families. *JACC*, 12: 1222-8, 1988.
  42. NEIMANN, N.; PERNOT, C.; RAUBER, G. — Aplasie du myocarde du ventricule droit (ventricule droit papyrace congenitale). *Arch. Mal Coeur*, 58: 421-30, 1965.
  43. New York Heart Association — **Nomenclatura and criteria for diagnosis of diseases of the heart and great vessels**. Little Brown, Boston, 1973.
  44. NOVAK, G.; SZANTO, P. B.; GASUL, B.; DILLION, E. — Congenital aplasia of the myocardium of the right ventricle. *Proc. Inst. Med. Chic.*, 21: 334-339, 1957.
  45. OBMA, R.; PERRY, L. W.; SCOTT, L. P. — Uhl's anomaly of the heart with atrial septal defect and valvular pulmonary stenosis. *Med. Ann. DC.*, 43: 413-18, 1974.
  46. OLSSON, S. B.; EDVARDSSON, N.; EMANUELSSON, H.; ENESTROM, S. — A case of arrhythmogenic right ventricular dysplasia with ventricular fibrillation. *Clin. Cardiol.*, 5: 591-96, 1982.
  47. OSLER, W. — **The Principles and Practice of Medicine**. 6th ed. New York, Appleton-Century-Crofts, 1905. 820 p.
  48. OSTERMEYER, J. — Uhl's disease: partial parchment right ventricle. *Virchows Arch. Path. Anat. Histol.*, 362: 185-94, 1974.
  49. PERRIN, E. V. & MEHRIZI, A. — Isolated free-wall hypoplasia of the right ventricle. *Am. J. Disc. Child.*, 109: 558-66, 1965.
  50. REEVE, R. & MACDONALD, D. — Partial absence of the right ventricular Musculature — partial parchment heart. *Am. J. Cardiol.*, 14: 415-19, 1964.
  51. RUDER, M. A.; WINSTON, S. A.; DAVIS, J. C.; ABBOTT, J. A.; ELGAR, M. — Dysplasia in a family. *Am. J. Cardiol.*, 56: 799-800, 1985.
  52. SEAGAL, H. N. — Parchment heart (Osler). *Am. Heart. J.*, 40: 948-50, 1950.
  53. SHERMAN, F. E. — **An Atlas of Congenital Heart Disease**. Philadelphia, Lea & Febiger, 1963. 270: 290-91.
  54. STRAIN, J. E.; GROSE, R. M.; FACTOR, S. M.; FIGHER, J. D. — Results of endomyocardial biopsy in patients with spontaneous ventricular tachycardia but apparent structural heart disease. *Circulation*, 68: 1171-81, 1983.
  55. SUGIURA, M.; HAYASHI, T.; UENO, K. — Partial absence of the right ventricular muscle in an aged. *Jpn. Heart J.*, 11: 582-85, 1970.
  56. TAUSSIG, H. — **Congenital Malformation of the Heart: II. Specific Malformations**. Cambridge, Mass., Commonwealth Fund, Harvard University Press, 1960. 138 p.
  57. THIENE, G.; NAVA, A.; CORRADO, D.; ROSSI, L.; PENNILLI, N. — Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N. Engl. J. Med.*, 318: 129-33, 1988.
  58. UHL, H. S. — A previously undescribed congenital malformation of the heart: almost total absence of the myocardium of the right ventricle. *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, 91: 197-209, 1952.
  59. VECHT, R. J.; CARMICHAEL, J. S.; GOPAL, R.; PHILIP, G. — Uhl's anomaly. *Br. Heart J.*, 41: 676-82, 1979.
  60. VEDEL, J.; FRANK, R.; FONTANINE, G.; DOBRINSKI, G.; GUIRAUDON, G.; BROCHERIOU, C.; GROSGOGÉAT, Y. — Recurrent ventricular tachycardia and parchment right ventricle in the adult. *Arch. Mal Coeur*, 71: 973-81, 1978.
  61. VIRMANI, R.; ROBINOWITZ, M.; CLARK, M. A.; Mc ALLISTER, J. A. Jr. — Sudden death and partial absence of the right ventricular myocardium. *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 106: 163-67, 1982.
  62. VOIGT, J. & AGDAL, N. — Lipomatous infiltration of the heart. An uncommon cause of sudden, unexpected death in a young man. *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 106: 497, 1982.
  63. WALLER, B. F.; SMITH, E. R.; BLACKBOURNE, B. D.; ARCE, F. P.; SARKAR, N. N.; ROBERTS, W. C. — Congenital hypoplasia of portions of both right and left ventricular myocardial walls. Clinical and necropsy observations in two patients with parchment heart syndrome. *Am. J. Cardiol.*, 46: 885-91, 1980.
  64. WAYNBERGER, M.; CORTADON, M.; PELTIER, J. M.; DUCLOUX, G.; JALLUT, H.; SLAMA, R. — Tachycardies ventriculaires familiales; a propos de 7 observation. *Nouv. Presse Med.*, 30: 1857-60, 1974.
  65. WEBB, J. G.; KERR, C. R.; HUCKELL, V. F.; MIZGALA, H. F.; RICCI, D. R. — Left ventricular abnormalities in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am. J. Cardiol.*, 58: 568-70, 1986.
  66. WICHTER, T.; AUFFERMANN, W.; BERITHARDT, G.; BORGREFE, M.; BONGARTZ, G.; PETERS, P. E. — Magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular disease. *Eur. Heart J.*, 10 (Suppl. 1): 13, abstract 83, 1989.