

Um Caso de Displasia Arritmogênica do Ventrículo Direito Pré-natal

A Prenatal Case of Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia

Lilian Maria Lopes,¹ Juliana Torres Pacheco,¹ Regina Schultz,² Rossana Pulcineli Vieira Francisco,¹ Marcelo Zugaib¹

Clinica Obstétrica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP);¹ Departamento de Patologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo,² São Paulo, SP – Brasil

Introdução

A displasia arritmogênica do ventrículo direito (DAVD) é um distúrbio do músculo cardíaco que se caracteriza patologicamente pela substituição fibrótica do miocárdio ventricular direito (e às vezes esquerdo).¹ Em 30-90% dos casos, é uma condição hereditária com uma forma de transmissão autossômica dominante.² E com expressão variável. Nesse artigo, discutimos um caso raro de DAVD fetal e seu difícil diagnóstico pré-natal, apenas confirmado na autópsia pós-natal.

Relato de caso

Uma mulher saudável de 33 anos (gravida 4, para 2) foi encaminhada ao nosso centro terciário com 27 semanas de gestação após ecocardiograma fetal prévio mostrando uma progressão inexplicada de insuficiência cardíaca congestiva mesmo após controle da taquiarritmia com digoxina associada à amiodarona. A mãe tinha sido atendida em outra clínica particular desde 18 semanas de gestação, quando foi feito o diagnóstico de um coração fetal estruturalmente normal, contrações atriais prematuras e taquicardia supraventricular com frequência cardíaca de 180bpm, tratada inicialmente com digoxina.

A paciente foi então encaminhada à nossa unidade, e o ecocardiograma fetal realizado com 27 semanas de gestação mostrou ritmo sinusal com contrações ventriculares prematuras, evidência de dilatação global de todas as câmaras com fração de encurtamento do ventrículo esquerdo no limite inferior (28%, normal >28%) e um ventrículo direito funcionalmente acinético (8%, normal > 28%). A presença de baixa velocidade de regurgitação tricúspide de 0,80 m/s e um fluxo reverso ao nível do ducto arterioso com insuficiência pulmonar sugeriu uma pressão sistólica ventricular direita um pouco menor (Figura 1). Identificamos hidropsia fetal com ascite, derrame pleural, derrame pericárdico e edema cutâneo. Os índices de Doppler umbilical e o padrão de fluxo do ducto venoso estavam dentro dos limites normais, mas houve pulsações venosas

umbilicais anormais. A pontuação no score cardiovascular foi seis.³ A insuficiência cardíaca se agravou nos dias subsequentes e, com 28 semanas de gestação, a paciente foi hospitalizada para investigar outras possíveis causas de insuficiência cardíaca fetal, como infecções, síndromes e transtornos genéticos.

O histórico clínico familiar da paciente era normal, e não havia sinais clínicos ou sorológicos de infecção. Essa paciente havia apresentado, em sua primeira gravidez, morte fetal com 20 semanas de gestação, e em sua segunda gravidez ocorreu um aborto espontâneo. No mesmo ano, sua terceira gravidez evoluiu para disfunção biventricular, hidropsia fetal e taquiarritmia intermitente, novamente interpretada por outra equipe como supraventricular. Foi tentado digoxina transplacentária na 25ª semana de gestação, a qual não evitou a progressão da insuficiência cardíaca. Com 29 semanas de gestação, o feto nasceu através de cesariana e viveu por 14 horas. A autópsia fetal não foi realizada

Considerando as perdas fetais anteriores, as semelhanças do histórico clínico da atual gravidez com a terceira gravidez em relação às arritmias e o achado importante de acinesia ventricular direita no ecocardiograma fetal atual, suspeitou-se de uma condição hereditária e o diagnóstico de displasia arritmogênica do ventrículo direito foi considerado. Com 29 semanas de gestação, observou-se diminuição do movimento fetal no exame ultrassonográfico e uma cesariana foi indicada. O parto de um feto masculino natimorto de 1790 g foi realizado e o exame histológico revelou ascite moderada e derrame pleural. As câmaras cardíacas estavam muito dilatadas, as paredes do ventrículo direito eram muito pálidas e finas, o ventrículo esquerdo tinha um aneurisma no ápice e o ventrículo direito apresentava tecido fibroso e aglomerados de adipócitos intercalados com fibras miocárdicas.

Discussão

Marcus et al.,⁴ descreveram uma entidade denominada displasia arritmogênica do ventrículo direito, baseada em Fontaine (1979), caracterizada por deficiência localizada ou substituição de tecido fibroadiposo do miocárdio ventricular direito, no chamado "triângulo da displasia" (fluxo de entrada, saída e regiões apicais do ventrículo direito), resultando em alterações funcionais e morfológicas que proporcionam um substrato para arritmias e insuficiência cardíaca,⁴ diferente da doença de Uhl, caracterizada por uma parede do ventrículo direito tão fina quanto papel e quase desprovida de fibras musculares, embora nos últimos anos tenha havido confusão entre os dois termos. Além disso, a arritmia é mais frequente na DAVD, que normalmente tem uma origem ventricular direita, variando de frequentes contrações ventriculares prematuras (CVPs) à taquicardia ventricular⁵ (TV). Embora nossa paciente

Palavras-chave

Displasia Arritmogênica Ventricular Direita; Feto / ecocardiografia; Cuidado Pré-Natal; Gravidez.

Correspondência: Juliana Torres Pacheco •

Rua Capitão Macedo, 314/44. CEP 04021-020, Vila Mariana, São Paulo, SP – Brasil

E-mail: ju.pacheco@yahoo.com.br

Artigo recebido em 05/07/2016, revisado em 13/12/2016, aceito em 11/01/2017

DOI: 10.5935/abc.20180022

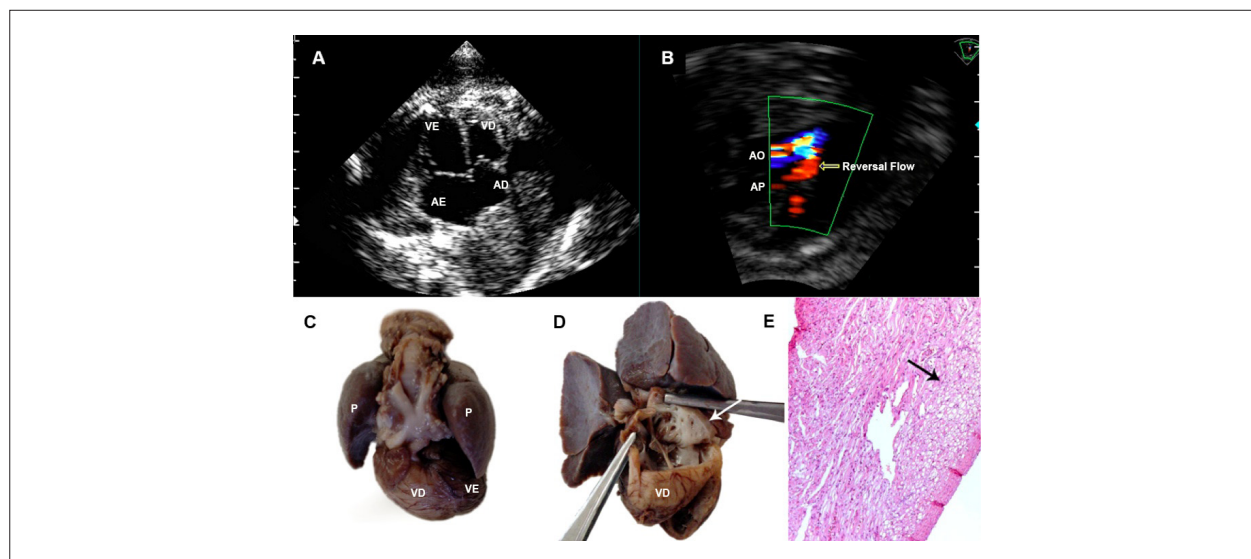


Figura 1 – Ecocardiografia fetal e características anatômicas observadas na autópsia. (A) Imagem de quatro câmaras com 36 semanas de gestação mostrando aumento cardíaco e dilatação do átrio esquerdo. (B) Imagem triarterial mostrando fluxo reverso (reversal flow) ao nível do canal arterial (seta). (C) Coração e pulmões com ventrículo direito pálido e aumentado. (D) Parede ventricular direita fina e quase desprovida de fibras musculares. (E) Coloração de hematoxilina-eosina demonstrando ausência de fibras miocárdicas e substituição por tecido fibroadiposo da parede livre anterior do ventrículo direito. AD: átrio direito; VD: ventrículo direito; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; P: pulmões.

tivesse algumas das características cardinais de DAVD⁶ (dilatação/disfunção do VD e arritmia), o diagnóstico só foi confirmado após os achados histológicos, uma vez que a apresentação fetal dessa doença é rara e a literatura que compreende esse escopo é escassa.²

Dado que as arritmias ventriculares são muito mais frequentes na DAVD, o diagnóstico de taquicardia supra-ventricular na terceira e atual gravidez antes do encaminhamento para a nossa unidade foi provavelmente errôneo, com conseqüente tratamento medicamentoso (digoxina) não ideal. Apesar da droga escolhida, parece que nesse caso a evolução para insuficiência cardíaca e morte não poderia ser evitada, mas devemos ter muito cuidado na análise do ritmo fetal, porque um diagnóstico pré-natal correto é crucial para a seleção de medicamentos corretos para fetos que necessitem de tratamento antiarrítmico, melhorando as chances de sobrevivência. Esse artigo não apenas nos ensina a importância da avaliação da função ventricular ecocardiográfica, especialmente no caso de arritmia ventricular, mas também enfatiza a DAVD como um possível diagnóstico no feto no início da gestação.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa e Análise e interpretação dos dados: Lopes LM; Obtenção de dados: Lopes LM, Pacheco JT, Schultz R; Redação do manuscrito: Lopes LM, Pacheco JT; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Lopes LM, Schultz R, Francisco RPV, Zugaib M.

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.

Referências

1. Basso C, Corrado D, Marcus FI, Nava A, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Lancet*. 2009;373(9671):1289-300.
2. Rustico MA, Benettoni A, Fontaliran F, Fontaine F. Prenatal echocardiographic appearance of arrhythmogenic right ventricle dysplasia: a case report. *Fetal Diagn Ther*. 2001;16(6):433-6.
3. Falkensammer CB, Paul J, Huhta JC. Fetal congestive heart failure: correlation of Tei-index and cardiovascular score. *J Perinat Med*. 2001;29(5):390-8.
4. 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. *Circulation*. 2010;121(13):1533-41.
5. Lindström L, Wilkenshoff UM, Larsson H, Wranne B. Echocardiographic assessment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86(1):31-8.
6. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundquist G, Fontaine G, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. *Br Heart J*. 1994;71(3):215-8.



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