

Transplante cardíaco na displasia arritmogênica do ventrículo direito*

Heart transplantation in the arrhythmogenic right ventricular dysplasia

Clarissa Nóbrega Gambarra Nascimento¹, Lucas Burim Vilas Boas¹, Carlo Felício Campagnoli Napolitano², Guilherme Henrique Bianchi Coelho³, Ronaldo Honorato⁴, Alfredo Inácio Fiorelli⁵

Nascimento CNG, Vilas Boas LB, Napolitano CFC, Coelho GHB, Honorato R, Fiorelli AI. Transplante cardíaco na displasia arritmogênica do ventrículo direito. Rev Med (São Paulo). 2009 jan.-mar.;88(1):36-44.

RESUMO: **Introdução:** A displasia arritmogênica do ventrículo direito (DAVD) é uma doença do miocárdio de origem familiar, caracterizada pela substituição do miocárdio por tecido fibro-gorduroso, predominantemente no ventrículo direito, levando a focos de arritmia, podendo levar à morte súbita. **Objetivo:** O presente trabalho tem por objetivo apresentar a evolução clínica de quatro pacientes portadores de DAVD que foram submetidos ao transplante cardíaco ortotópico pela técnica bicaval. **Método e Casuística:** Foram levantados os prontuários de quatro pacientes portadores de DAVD, submetidos ao transplante cardíaco, que evidenciou em todos os casos evolução rápida e grave com insuficiência cardíaca classe funcional (NYHA) III/IV, arritmias de difícil controle e disfunção biventricular, sendo, portanto, indicado o transplante. **Resultados:** Em todos os casos o transplante foi realizado pela técnica bicaval com anuloplastia profilática da valva tricúspide. Apenas um paciente evoluiu com rejeição hiperaguda e infecção, indo a óbito no 7º dia de pós-operatório. Nos outros três casos houve remissão completa dos sintomas. O exame anatomopatológico dos corações explantados confirmou a presença da doença. **Conclusões:** A DAVD pode ter evolução grave e, nesses casos, o transplante cardíaco deve ser considerado, e mostra-se efetivo, com remissão completa da doença.

DESCRITORES: Displasia arritmogênica ventricular direita. Transplante de coração. Insuficiência cardíaca.

* Trabalho premiado no COMU - 2008. Área Relato de Caso - Prêmio Oswaldo Cruz, 2008.

¹ Acadêmicos do 4º ano do curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

² Acadêmico do 5º ano do curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

³ Médico estagiário do Instituto do Coração da Universidade de São Paulo.

⁴ Médico Assistente, Coordenador do Transplante Cardíaco do Instituto do Coração da Universidade de São Paulo.

⁵ Médico Assistente, Chefe do Transplante Cardíaco do Instituto do Coração da Universidade de São Paulo.

Endereço para correspondência: Clarissa Nóbrega Gambarra Nascimento. Rua Santa Madalena, 239, Apart. 52, Bela Vista. São Paulo, SP. E-mail: clangn@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A Displasia Arritmogênica do Ventrículo Direito é uma miocardiopatia de caráter degenerativo em que ocorre substituição do miocárdio por tecido fibro-gorduroso principalmente em uma região denominada de triângulo da

displasia, delimitado pelo infundíbulo anterior, o ápice do ventrículo direito e o ponto de encontro da face diafragmática com o anel fibroso da valva tricúspide^{1,15} (Figura 1). Esse infiltrado se interpõe às células das fibras de purkinje, gerando um atraso da condução do impulso elétrico. Este fato gera focos ectópicos de estímulos elétricos responsáveis pelas arritmias.

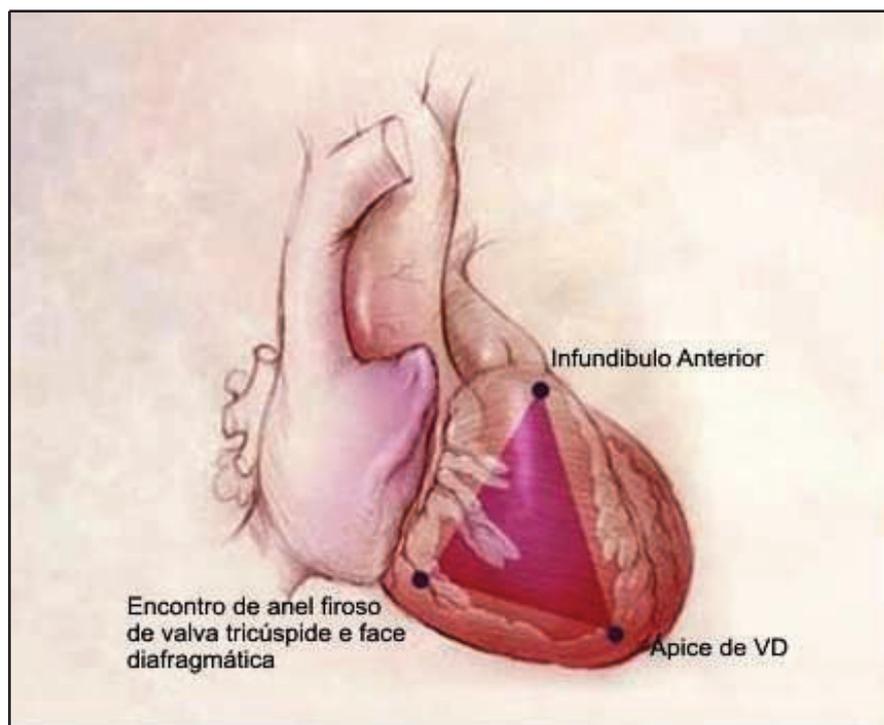


Figura 1. Triângulo da displasia¹

Ainda, com o avanço dos estudos com genética notou-se que é uma patologia de caráter familiar em 50-80%¹² dos casos com padrão de herança autossômica dominante, e penetrância incompleta e variável. Já foram isolados alguns genes responsáveis pelo aparecimento da doença.

A disfunção do ventrículo direito é precoce à do esquerdo e, na sua maioria, é o determinante dos sinais e sintomas, sendo rara a evolução para insuficiência cardíaca, com comprometimento hemodinâmico significativo. O emprego de desfibriladores implantáveis tem sido uma opção para a prevenção de morte súbita por DAVD, no entanto, o aumento da longevidade desses pacientes, que essa terapêutica proporcionou, tem sido um fator importante na evolução para disfunção biventricular¹³ por progressão da substituição fibrogordurosa em septo e ventrículo esquerdo. O transplante cardíaco tem sido uma terapêutica utilizada para pacientes com arritmias malignas graves^{14,20}, intratáveis com uso de antiarrítmicos, e com disfunção ventricular comprometendo

do débito cardíaco²⁰.

OBJETIVO

O objetivo desse artigo é apresentar a casuística do nosso serviço, de quatro pacientes portadores de DAVD submetidos ao transplante cardíaco.

MÉTODOS

Foram levantados os prontuários de quatro pacientes submetidos ao transplante cardíaco com DAVD. O diagnóstico clínico foi complementado com o estudo anatomopatológico dos corações explantados no momento do transplante cardíaco, por análise macroscópica e microscópica.

CASUÍSTICA

Foram realizados 370 transplantes cardíacos no período de 1985 a 2008, dentre os quais, quatro pacientes (1,08%) tinham o diagnóstico de DAVD. A

média de idade desses quatro pacientes em anos é $18,7 \pm 2,5$ (15-21) e média de IMC $20,5 \text{ kg/m}^2 \pm 1,8$. Os sintomas iniciais apresentados foram: síncope e dispneia progressiva em 50% dos casos, os demais não apresentavam sintomas quando diagnosticados. Todos evoluíram para ICC classe funcional III-IV e em dois casos com sinais de insuficiência grave de ventrículo direito, com anasarca. Todos os pacientes

apresentavam arritmias, sendo necessário o implante de cardiodesfibrilador implantável (CDI) em três casos. Ao ecocardiograma a fração de ejeção (FE) do ventrículo esquerdo variou entre 20% e 43% ($29,5\% \pm 11,4$). Três dos pacientes apresentavam histórico familiar de morte por causa cardíaca, sendo dois com casos de morte súbita com confirmação em necropsia de DAVD.

Tabela 1. Características dos pacientes portadores de DAVD submetidos a transplante cardíaco

Variável	
Sexo: masculino	2/4
Idade	18,7 anos
IMC (índice de massa corpórea em kg/m^2)	20,5
Presença de história familiar	3/4
Presença de CDI no momento do transplante	3/4
Sintomáticos no momento do diagnóstico de DAVD	2/4
Comprometimento biventricular na indicação do transplante	4/4
Média de FE de VE	29,5%

RELATO DOS CASOS

Caso 1: VDP, sexo feminino, 17 anos, IMC 19 kg/m^2 , há cinco anos com história de dispneia progressiva e síncope. Evoluiu para ICC classe funcional III e sinais de insuficiência de ventrículo direito, tendo várias internações em anasarca. Fazia uso contínuo de furosemida, espironolactona, captopril, amiodarona. Ao último ecocardiograma apresentava FE de VE de 35%.

Em junho de 2000 foi submetida ao transplante cardíaco ortotópico bicaval com plastia de valva tricúspide⁶, realizado eletivamente. O doador era do sexo masculino com 22 anos e IMC 22 kg/m^2 , cuja causa de morte foi ferimento de arma de fogo, sem uso de noradrenalina e infecção sistêmica na data do transplante.

O tempo de anóxia foi de 72 minutos e de circulação extracorpórea (CEC), 139 minutos. Não apresentou intercorrências intra-operatórias. O esquema imunossupressor inicial era composto por azatioprina, ciclosporina e prednisona.

Caso 2: AGL, sexo feminino, 20 anos, IMC $19,6 \text{ kg/m}^2$, há quatro anos com história de dispneia progressiva e síncope. Evoluiu em ICC classe funcional IV, com comprometimento biventricular e taquicardia ventricular sustentada (TVS)¹⁴, foi submetida a implante de CDI três anos antes da realização do

transplante. Fazia uso contínuo de losartan, espironolactona, furosemida e digoxina. Ao último ecocardiograma apresentava FE de VE de 43%.

Em julho de 2002 foi submetida ao transplante cardíaco ortotópico bicaval com plastia de valva tricúspide⁶, eletivamente. O doador era do sexo feminino com 43 anos e IMC 20 kg/m^2 , cuja causa de morte foi AVCH, com uso de noradrenalina, permanência de cinco dias em UTI e infecção sistêmica na data do transplante.

O tempo de anóxia foi de 86 minutos e de CEC, 120 minutos. Não houve intercorrências intra-operatórias. O esquema imunossupressor inicial foi composto por azatioprina, ciclosporina e prednisona. Permaneceu seis dias em UTI, no pós-operatório.

Caso 3: ESM, sexo masculino, 21 anos, IMC $20,4 \text{ kg/m}^2$, antecedente familiar de morte súbita com menos de 35 anos, e por isso iniciou a investigação diagnóstica. Há quatro anos com história de dispneia progressiva e síncope. Evoluiu para ICC classe funcional IV, com comprometimento biventricular e TVS, sendo submetido a implante CDI três anos antes do transplante. Ao último ecocardiograma apresentava FE de VE de 20%.

Em janeiro de 2006 foi submetido ao transplante cardíaco ortotópico bicaval com plastia de valva tricúspide⁶, eletivamente. O doador era do sexo masculino, 45 anos e IMC 25 kg/m^2 , cuja causa de morte foi

AVCI, com uso de noradrenalina, permanência de dois dias em UTI, sem infecção sistêmica na data do transplante.

O tempo de anóxia foi de 248 minutos e de CEC, 152 minutos. Não apresentou intercorrências intra-operatórias. No pós-operatório imediato evoluiu com resposta inflamatória sistêmica, apresentando disfunção moderada do ventrículo direito, bloqueio átrio-ventricular. Houve piora da função de ventrículo direito associado à disfunção do ventrículo esquerdo no quarto dia, piora atribuída à rejeição hiperaguda, instituído plasmaferese, pulsoterapia com corticoides e mantido antibiótico terapia com cefepime e vancomicina devido ao foco pulmonar infeccioso. O quadro clínico manteve-se grave sendo orientada associação de azitromicina e fluconazol para o foco infeccioso e realizado implante de dispositivo de assistência cardiopulmonar direita no quinto dia de pós-operatório. Ao longo da evolução, houve manutenção do quadro de choque circulatório refratário, falecendo no sétimo dia de pós-operatório.

Caso 4: RIS, sexo masculino, 15 anos, IMC 23 kg/m², antecedente familiar de morte súbita aos 35 anos, com laudo de necropsia confirmando presença de DAVD. Iniciou o quadro com febre e sopro cardíaco ao exame físico e dilatação de ventrículo direito, sendo feita a hipótese diagnóstica de miocardite viral². Apresentava também, como antecedente clínico, hipotireoidismo. Evoluiu com dispneia progressiva, chegando a ICC classe funcional IV, com ascite, anasarca sendo internado para compensação. Foi

implantado CDI dois anos antes do transplante. Fazia uso contínuo de amiodarona, carvedilol, espirolactona, hidroclortiazida e levotiroxina. Ao último ecocardiograma apresentava FE de VE de 20%.

Em agosto de 2007, foi submetido ao transplante cardíaco ortotópico bicaval com plastia de valva tricúspide⁶, em caráter de prioridade por uso de drogas vasoativas (milrinona e dobutamina). O doador era do sexo masculino com 34 anos e IMC 26 kg/m², cuja causa de morte foi traumatismo crânio-encefálico, com uso de noradrenalina, permanência de um dia em UTI e sem infecção sistêmica na data do transplante.

O tempo de anóxia foi de 150 minutos e de CEC, 210 minutos. Apresentou parada cardíaca durante a esternotomia, revertida prontamente com massagem cardíaca interna.

Fez uso de prednisona, micofenolato mofetil e ciclosporina como imunossupressão inicial. Ficou nove dias em UTI, durante este período apresentou derrame pericárdico de repetição, sendo necessário reabordagem cirúrgica, e hemorragia subaracnoidea com episódio de convulsão.

As alterações encontradas no eletrocardiograma (ECG) de portadores de DAVD estão elencadas na Tabela 2. O ECG dos pacientes apresentava alterações compatíveis com DAVD, como onda épsilon nas derivações V2 e V3 (Figura 2) e inversão de onda T, visualizadas mais facilmente nas derivações V1 e V3.

Tabela 2. Alterações de eletrocardiograma de pacientes portadores de DAVD, derivações onde são mais observadas estas alterações e a porcentagem de pacientes acometidos com tal distúrbio elétrico

Alteração	Derivações	%
Inversão da onda T	Precordiais direitas	54%
Duração do complexo QRS >110ms	Precordiais direitas, principalmente em V1*	
Ondas épsilon**	Precordiais direitas	30%
Potenciais fragmentados sugestivos de retardo da ativação ventricular direita	Derivações bipolares em precórdio (derivação de Lewis e correlatas)	
Bloqueio de ramo direito		15%
Distúrbio de condução pelo ramo direito		18%
Complexos de baixa voltagem		Raros
Hipertrofia ventricular direita		Raros
Taquiarritmia supraventricular		24%

* esta alteração na derivação V1 tem sensibilidade de 55% e especificidade de 100%;

** deflexão de baixa amplitude, de curta duração, sucedendo imediatamente o complexo QRS.

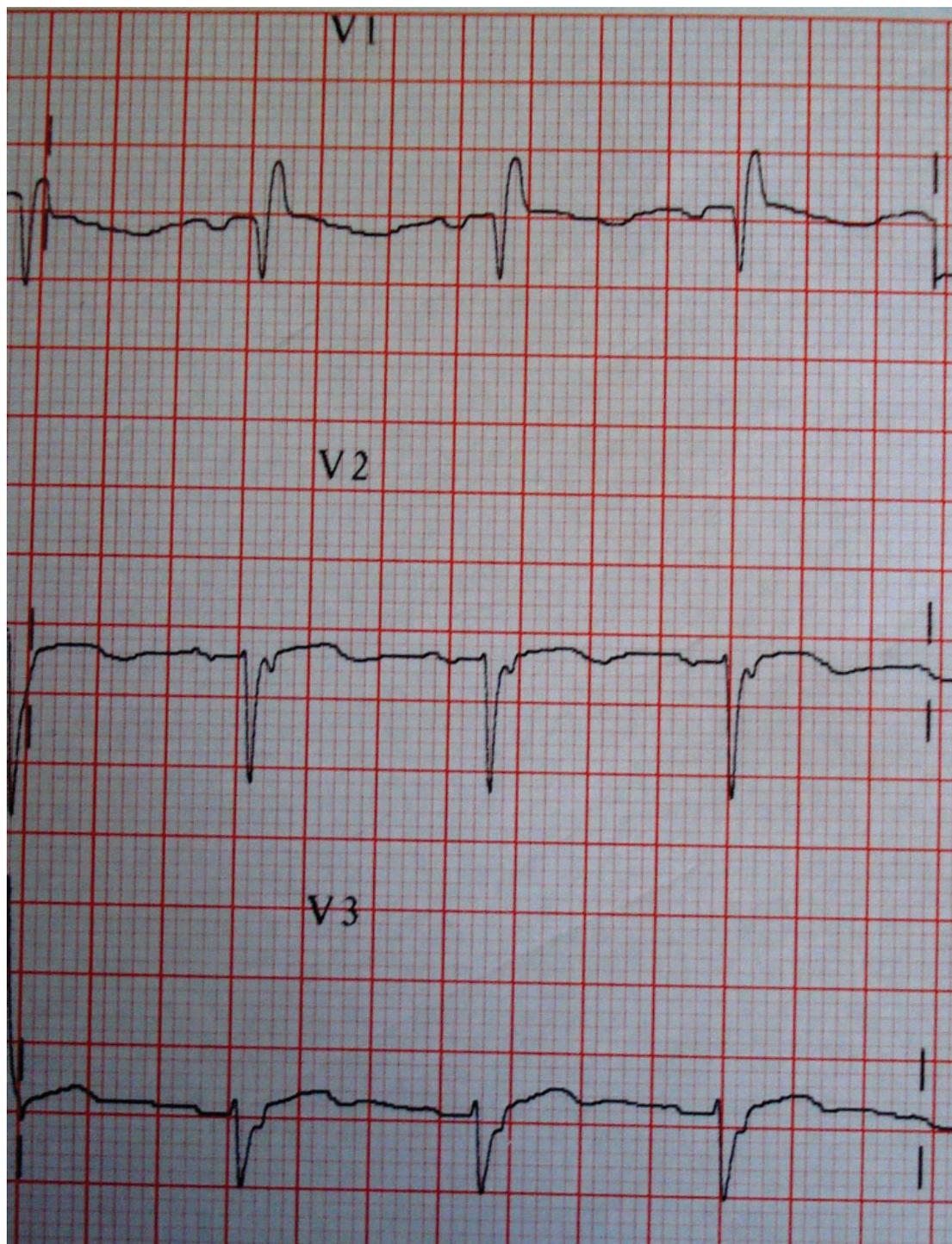


Figura 2. Imagem de eletrocardiograma da paciente VDP (Caso 1) mostrando derivações V1, V2 e V3. Seta indica onda épsilon nas derivações V2 e V3

Em ecocardiograma (ECO), todos os casos apresentavam dilatação de ambas as câmaras, mais acentuada em ventrículo direito e fração de ejeção diminuída, alterações sugestivas de ICC também encontradas em portadores de DAVD.⁵

O resultado da análise anatomopatológica dos

quatro pacientes confirmou o diagnóstico clínico de DAVD, por apresentar substituição do miocárdio por tecidos gorduroso e fibroso com acometimento de grande parte do ventrículo direito, e invasão do septo e ventrículo esquerdo (Figuras 3 e 4).

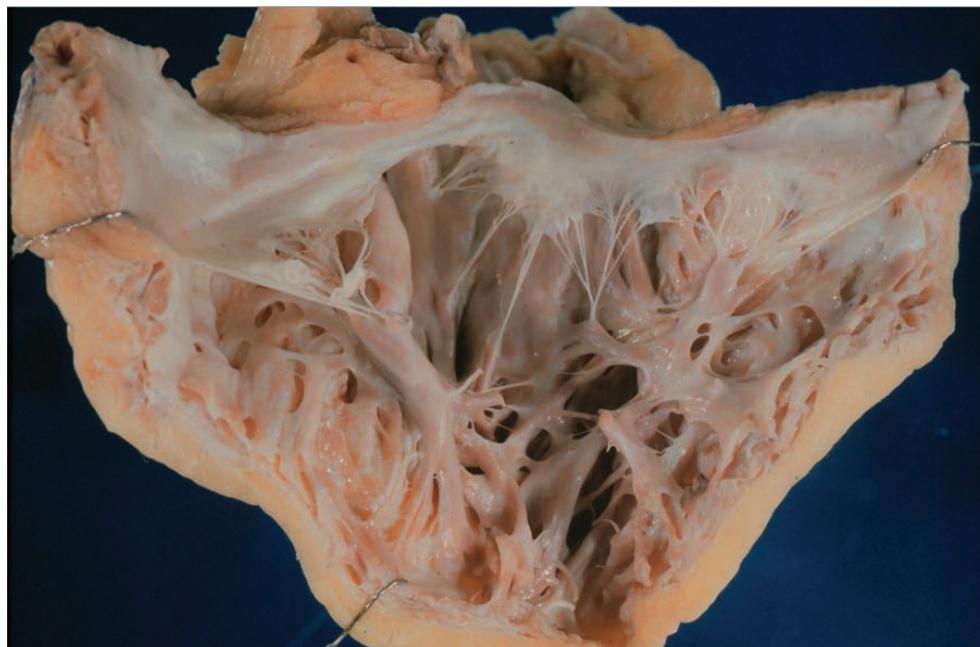


Figura 3. Macroscopia do coração afetado pela DAVD do paciente EDS, evidenciando-se pouquíssimo tecido miocárdico íntegro, e aspecto amarelado, compatível com excesso de tecido fibrogorduroso

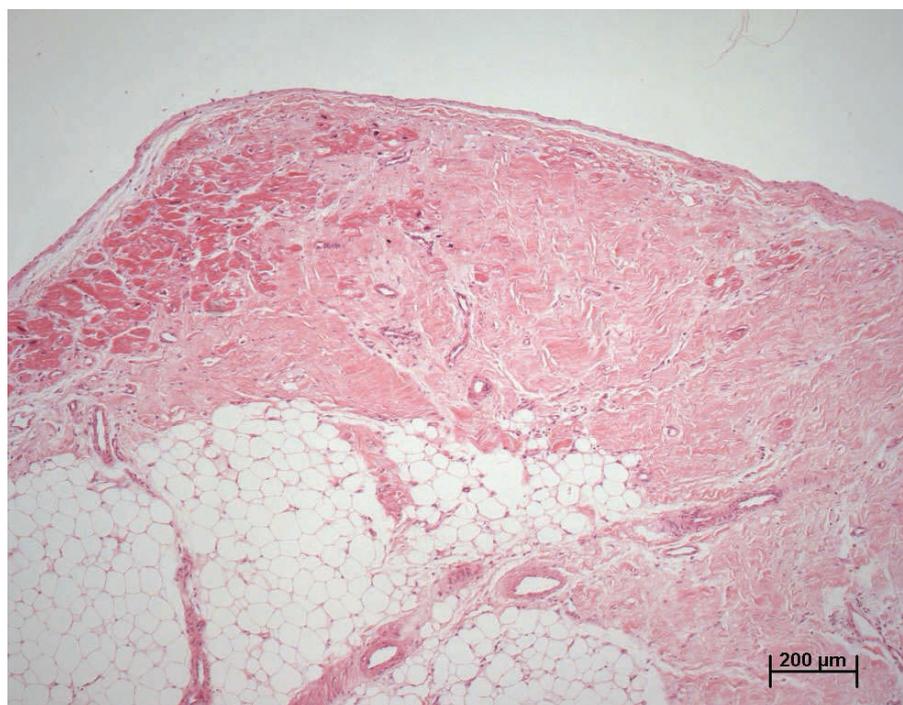


Figura 4. Microscopia do coração apresentado na macroscopia, mostrando substituição do miocárdio por tecido fibrogorduroso

DISCUSSÃO

A DAVD foi descrita inicialmente em 1977, era antes entendida como parte da miocardiopatia dilatada

idiopática. Ainda hoje, seu diagnóstico é confundido com a outra entidade em questão. Na tentativa de solucionar esses problemas, em 1994 foram publicadas as primeiras diretrizes para o seu diagnóstico¹⁵.

Os critérios consistem em dados de história clínica com achados como síncope, palpitação, sinais de insuficiência de ventrículo direito, por exames não invasivos como eletrocardiograma, ecocardiograma e ressonância nuclear magnética e exames invasivos como angiografia, estudo eletrofisiológico e biópsia endomiocárdica^{1,4,15}.

Foi possível, então, estimar a prevalência e a incidência dessa doença, que é respectivamente de 1:1000 e 1:1250¹⁵ e 6:10000 a 44:10000¹.

As disfunções arritmicas causadas na DAVD têm grande importância quando consideradas as causas de morte súbita, pois na população geral ela é responsável por 10% dos óbitos; entre os atletas, é a segunda causa de morte súbita, perdendo, somente, para a miocardiopatia hipertrófica¹⁹.

Comparando-se a evolução da nossa ca-

suística com a literatura^{4,9} nota-se que, de fato a progressão da doença foi rápida e grave. O maior estudo de coorte prospectivo⁹ foi realizado com 130 pacientes com idade média de 31,8 anos (+/-14,4) acompanhados por 8,1 anos (+/-7,8), cuja evolução clínica foi: palpitações (66,9%), síncope (32,3%), dor torácica atípica (26,9%), dispneia (10,8%) e sinais de insuficiência do ventrículo direito (6,2%). Ainda, 6,2% eram assintomáticos⁹ (Tabela 3). Apenas 16,5% dos pacientes faleceram por causa cardíaca, sendo que desses 66,6% foram por falência cardíaca progressiva e 33,4% por morte súbita. A baixa mortalidade encontrada, em comparação com outras citações^{1,15} pode ter sido influenciada pela assistência efetiva que esses pacientes receberam. Em apenas 10 pacientes foi necessário o implante de CDI e não foi descrito nenhum caso de transplante.

Tabela 3. Sinais e sintomas mais frequentes apresentados por portadores de DAVD apresentados por Hulot et al. em 2004⁹

Sintomas	Frequência
Palpitação	66,9%
Síncope	32,3%
Dor torácica atípica	26,9%
Dispneia	10,8%
Sinais clínicos de insuficiência do VD	6,2%
Assintomáticos	6,2%
Morte súbita	5,4%

Existem vários fatores de gravidade, que podem explicar a grave evolução que esses pacientes tiveram, como a idade de início precoce (média 18,7±2,5) e presença de síncope em três dos casos, que indicam risco de arritmias^{4,8}. Ainda, o comprometimento biventricular, que todos os pacientes apresentavam é uma condição rara, que evidentemente demonstra gravidade do quadro.

O tratamento mais utilizado consiste no uso de drogas antiarrítmicas (Sotalol ou Amiodarona) associado ou não a β -bloqueadores. O implante de um CDI^{3,8,17} é realizado em pacientes refratários ao

tratamento medicamentoso, na prevenção de morte súbita. A ablação por cateter com radiofrequência deve ser considerada quando os dois anteriores não são eficazes, para suprimir os focos de arritmia. A última opção quando há falência ventricular bilateral, com comprometimento hemodinâmico é o tratamento cirúrgico, com ventriculotomia do ventrículo direito ou transplante^{15,18}.

Devido à baixa frequência de evolução para disfunção biventricular, a experiência na literatura sobre transplantes em DAVD é pequena, sendo que a nossa casuística corresponde a 20% dos casos já descritos, como mostra a tabela 4.

Tabela 4. Tabela de casos de portadores de DAVD submetidos a transplante cardíaco

Autor	Clínico/AP	Local
Lu FY et al. ¹¹	2/9	China
Greif M et al ⁷	1/0	Alemanha
Korczyk D et al. ¹⁰	1/1	
Peters S ¹⁶	2/2	Alemanha
Yoda M et al. ²⁰	3/3	Alemanha
Este estudo	4/4	Brasil
Total	13/19	

O relato desses quatro casos mostra, portanto, que a Displasia Arritmogênica do Ventrículo Direito pode ser uma doença grave, cursando com arritmias malignas, disfunção ventricular com predomínio do ventrículo direito e morte súbita. O avanço no tratamento clínico e o implante de CDI previnem

o aparecimento de morte súbita, aumentando a sobrevida desses pacientes, permitindo, com maior frequência, para falência biventricular. O transplante cardíaco ortotópico deve ser considerado nos casos mais graves e a evolução clínica mostra o caráter curativo do procedimento.

Nascimento CNG, Vilas Boas LB, Napolitano CFC, Coelho GHB, Honorato R, Fiorelli AI. Heart Transplantation in the Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. Rev Med (São Paulo). 2009 jan.-mar.;88(1):36-44.

ABSTRACT: Introduction: The arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) is a myocardial disease, with family origin, where the myocardium is replaced by fibrofatty tissue, with a predominance in the right ventricle. The clinical picture is characterized by the emergence of right ventricular arrhythmias that can lead to sudden death. **Objective:** This paper aims to present the clinical course of four patients with ARVD, which were submitted to the orthotopic heart transplant technique bicaval. **Patients and Methods:** All the four patients had a rapid and severe course, leading to heart failure, with left ventricular involvement, and uncontrolled arrhythmias, being indicated the heart transplantation. **Results:** In all cases the transplant was performed by technical bicaval with the tricuspid valve annuloplasty prophylactic. Only one patient developed hyperacute rejection and infection, leading to death on the 7th day after surgery. The other three cases showed clinical remission of symptoms. The pathological examination of the hearts removed confirmed the presence of the disease. **Conclusions:** The ARVD is a serious disease that can develop with malignant arrhythmias, ventricular dysfunction with a predominance of the right ventricle and sudden death. The orthotopic heart transplant must be considered in serious cases and shows clinical remission of symptoms.

KEY WORDS: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Heart transplantation. Heart failure.

REFERÊNCIAS

- Anderson EL. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am J Psychiatry*. 2008;165(5):649-50.
- Atik E, Rochitte CE, Avila LF, Kajita LJ, Palhares RB. Prevailing right ventricular myocardial pathology for previous myocarditis or arrhythmogenic dysplasia? *Arq Bras Cardiol*. 2005;85(1):68-71.
- Bilchick KC, Judge DP, Calkins H, Marine JE. Use of a coronary sinus lead and biventricular ICD to correct a sensing abnormality in a patient with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006;17(3):317-20.
- Buja G, Estes NA 3rd, Wichter T, Corrado D, Marcus F, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: risk stratification and therapy. *Prog Cardiovasc Dis*. 2008;50(4):282-93.
- Elias J, Tonet J, Frank R, Fontaine G. Displasia arritmogênica do ventrículo direito. *Arq Bras Cardiol*. 1998;70(6):449-56.
- Fiorelli AI, Stolf NAG, Abreu Filho CAC, Santos RHB, Buco FHA, Fiorelli LR, et al. Prophylactic donor tricuspid annuloplasty in orthotopic bicaval heart transplantation. *Transplant Proc*. 2007;39:2527-30.
- Greif M, Petrakopoulou P, Weiss M, Reithmann C, Reichart B, Nabauer M, et al. Cardiac sarcoidosis concealed by arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*. 2008;5(4):231-6.
- Hodgkinson KA, Parfrey PS, Bassett AS, Kupprion C, Drenckhahn J, Norman MW, et al. The impact of implantable cardioverter-defibrillator therapy on survival in autosomal-dominant arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVD5). *J Am Coll Cardiol*. 2005;45(3):409-11.
- Hulot JS, Jouven X, Empana JP, Frank R, Fontaine G. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation*. 2004;110:1879-84.
- Korczyk D, Clark P, Crawford D, Maddicks-Law J, Javorsky G, Meyers D. Resolution of protein-losing enteropathy after successful heart transplantation in an adult patient with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC). *J Heart Lung Transplant*. 2007;26(9):963-4.

11. Lu FY, Song LF, Liu L, Zhao H, Wang HY, Li L, et al. Clinicopathologic analysis of dilated heart in cardiac transplant recipients. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*. 2007;36(12):796-800.
12. Moric-Janiszewska E, Markiewicz-Loskot G. Review on the genetics of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Europace*. 2007;9(5):259-66.
13. Nijveldt R, Beek AM, Germans T, Bondarenko O, van Rossum AC. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with evidence of biventricular involvement. *CMAJ*. 2007;176(13):1819-21.
14. Pezawas T, Stix G, Kastner J, Schneider B, Wolzt M, Schmidinger H. Ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: Clinical presentation, risk stratification and results of long-term follow-up. *Int J Cardiol*. 2006;107(3):360-8.
15. Peters S. Advances in the diagnostic management of arrhythmogenic right ventricular dysplasia-cardiomyopathy. *Int J Cardiol*. 2006;113(1):4-11.
16. Peters S. Long-term follow-up and risk assessment of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: personal experience from different primary and tertiary centres. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2007;8(7):521-6.
17. Wichter T, Breithardt G. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a role for genotyping in decision-making? *J Am Coll Cardiol*. 2005;45(3):409-11.
18. Wichter T, Paul TM, Eckardt L, Gerdes P, Kirchhof P, Böcker D, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy antiarrhythmic drugs, catheter ablation, or ICD? *Herz*. 2005;30(2):91-101.
19. Ye D, Edwards WD, Rizkalla W. Sudden unexpected death in a 31-year-old man caused by arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Arch Pathol Lab Med*. 2005;129:1330-3.
20. Yoda M, Minami K, Fritzsche D, Tendrich G, Schulte-Eistrup S, Koerfer R. Three cases of orthotopic heart transplantation for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg*. 2005;80(6):2358-60.

Recebido em: 02/06/2008

Aceito em: 14/10/2008