ACTA RADIOLÓGICA PORTUGUESA
Janeiro-Abril 2026 | Vol 39 nº 1 | e47028 https://doi.org/10.25748/arp.47028

Caso Clínico / Radiological Case Report

Miocardiopatia Arritmogénica Esquerda: Diagnóstico por RM em Fenótipo de Alto Risco

Left-Dominant Arrhythmogenic Cardiomyopathy: MRI Diagnosis in a High-Risk Phenotype

Andreia Guimarães Nunes[1], Rocío Cerecedo[2], Clara Callado[2], Juan Diego Sanchez[2], Carlos Delgado[2], Carmen Trinidad[2]

[1]Serviço de Radiologia, Unidade Local de Saúde de Braga, Braga, Portugal
[2]Serviço de Radiodiagnóstico, Hospital Ribera POVISA, Vigo, Espanha

Correspondência

Andreia Guimarães Nunes
Serviço de Radiologia
Unidade Local de Saúde de Braga
Lugar Sete Fontes
4710-243 Braga, Portugal
e-mail: andreiamgnunes@gmail.com

Recebido: 11/05/2026
Aceite: 01/10/2026
Publicado: 10/11/2026

Resumo

Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, 73 anos, admitido por insuficiência cardíaca de predomínio direito e flutter auricular com resposta ventricular rápida. A avaliação inicial revelou elevação de biomarcadores cardíacos e tromboembolismo pulmonar de alto risco, complicado por paragem cardiorrespiratória intrahospitalar, tendo sido submetido a fibrinólise.
Após melhoria clínica transitória, o doente foi readmitido por síncope e arritmias ventriculares, levantando suspeita de etiologia arrítmica subjacente. A ressonância magnética cardíaca demonstrou achados compatíveis com miocardiopatia arritmogénica com predomínio ventricular esquerdo.
A miocardiopatia arritmogénica é uma doença genética com amplo espectro fenotípico, incluindo variantes de predomínio esquerdo que podem apresentar-se de forma inespecífica e atrasar o diagnóstico.[1,2]
Este caso destaca o papel fundamental da ressonância magnética cardíaca na caracterização tecidular e identificação de formas atípicas, com implicações na estratificação de risco e abordagem terapêutica.

Palavras-chave

Miocardiopatia arritmogénica; Ressonância magnética cardíaca; Arritmias.

Abstract

We report a 73-year-old male presenting with right-sided heart failure and atrial flutter with rapid ventricular response. Initial evaluation revealed elevated cardiac biomarkers and high-risk pulmonary embolism, complicated by in-hospital cardiac arrest requiring fibrinolysis.
Following transient clinical improvement, the patient was readmitted with syncope and ventricular arrhythmias, raising suspicion of an underlying arrhythmogenic condition. Cardiac magnetic resonance imaging demonstrated findings consistent with left-dominant arrhythmogenic cardiomyopathy.
Arrhythmogenic cardiomyopathy is a genetically determined disease with a wide phenotypic spectrum, including left ventricular variants that may present with non-specific features and delay diagnosis.[1,2]
This case highlights the key role of cardiac magnetic resonance in tissue characterization and in the detection of atypical forms, with important implications for risk stratification and management.

Keywords

Arrhythmogenic cardiomyopathy; Cardiac magnetic resonance; Arrhythmias.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 73 anos, sem fatores de risco cardiovascular conhecidos, admitido por insuficiência cardíaca (IC) de predomínio direito com três semanas de evolução. À admissão apresentava flutter auricular com resposta ventricular rápida (~150 bpm), elevação de NT-proBNP, dímero D e troponinas. A radiografia de tórax confirmou sinais de IC descompensada (Figura 1).
A angio-TC torácica confirmou tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo (Figura 2). O ecocardiograma revelou disfunção biventricular severa (FEVE ~27%). Durante o internamento, o doente sofreu paragem cardiorrespiratória em assistolia, revertida após fibrinólise emergente. Dias após a alta, foi readmitido por síncope e episódios de taquicardia ventricular não sustentada. Perante a suspeita de etiologia arrítmica subjacente, foi realizada ressonância magnética cardíaca (RMC) (Figura 3).

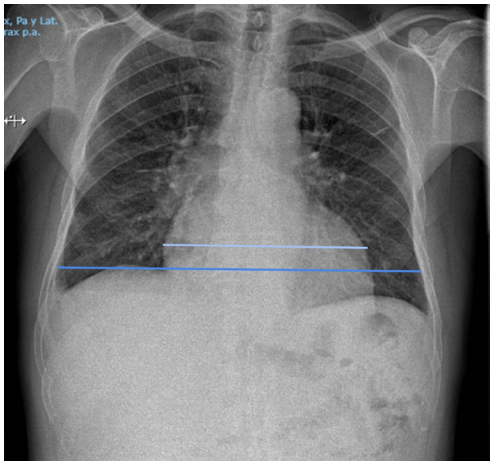


Figura 1 – Radiografia do tórax (AP): Cardiomegalia acentuada, sinais de congestão venocapilar pulmonar e pequeno derrame pleural bilateral, em quadro compatível com insuficiência cardíaca descompensada.

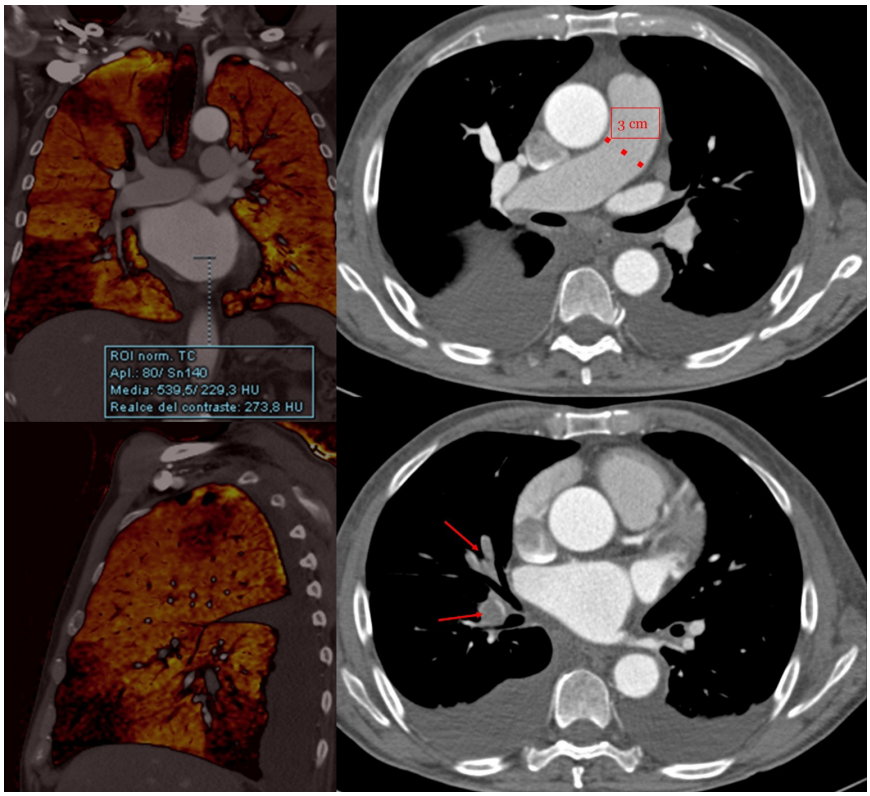


Figura 2 – Angio-TC de Tórax (Protocolo TEP) com Mapas de Iodo (Dual Energy): Angio-TC e mapas de iodo demonstrando defeitos de preenchimento em ramos segmentares da artéria pulmonar direita (setas vermelhas), compatíveis com tromboembolismo pulmonar agudo. Observa-se dilatação do tronco da artéria pulmonar (3 cm) e áreas de hipoperfusão em "cunha" no parênquima pulmonar correspondente.

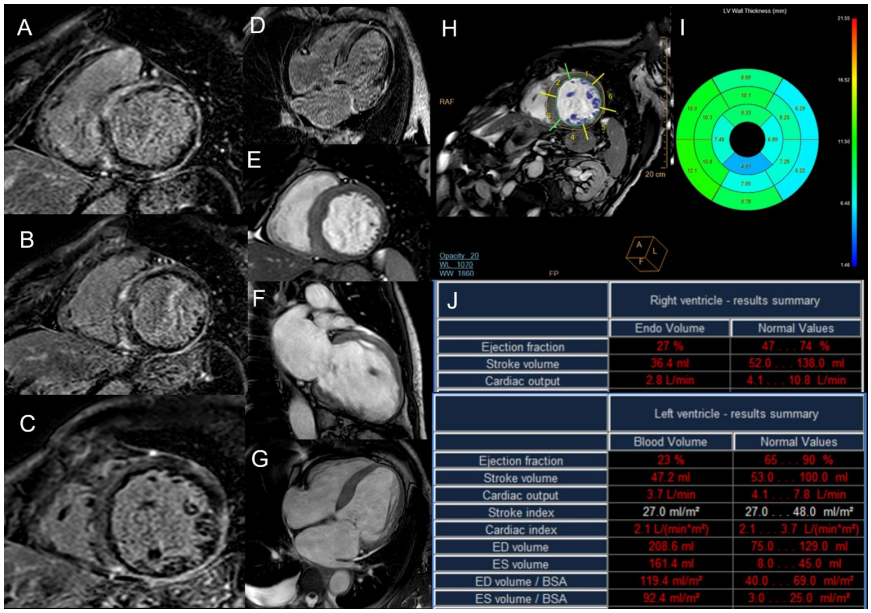


Figura 3 – Ressonância Magnética Cardíaca (RMC): Estudo funcional e de caracterização tecidual. A-C, sequências de Realce Tardio (LGE) em eixo curto e quatro câmaras revelam extenso realce de padrão não isquémico (mesocárdico e subepicárdico), em anel, nos segmentos basais e médios. D-G, sequências de cine-RM (SSFP) demonstram acentuada dilatação biventricular com remodelação esferoide do ventrículo esquerdo (VE). H-J, mapa paramétrico de espessura parietal e tabelas de volumetria confirmam disfunção sistólica biventricular severa (FEVE 23% e FEVD 27%), associada a marcada dilatação biauricular e derrame pleural direito. O padrão de fibrose e o envolvimento biventricular favorecem esta entidade em relação a outros diagnósticos diferenciais, como miocardite crónica ou sarcoidose, sendo compatíveis com o fenótipo de miocardiopatia arritmogénica de predomínio esquerdo.

Discussão

Espectro Fenotípico e Genética

A miocardiopatia arritmogénica (ACM) é uma entidade clínica complexa, de etiologia predominantemente genética, caracterizada pela progressiva substituição do miocárdio por tecido fibroadiposo.[2-5] Esta infiltração cria um substrato arritmogénico que predispõe a arritmias ventriculares potencialmente letais e insuficiência cardíaca.[2-5] Embora o fenótipo clássico envolva o ventrículo direito (ARVC), avanços recentes na imagiologia e genética permitiram identificar variantes de predomínio esquerdo (ALVC) e formas biventriculares.[3,4]

A base patogénica reside, na maioria dos casos, em variantes patogénicas nos genes dos desmossomas (como PKP2, DSP, DSG2).[3,4] Contudo, a variante ALVC, como a sugerida neste caso, associa-se frequentemente a variantes patogénicas no gene da desmoplaquina (DSP) ou em proteínas não-desmossómicas, como a Filamina C (FLNC).[3,4] Estas variantes têm sido associadas a um fenótipo particularmente agressivo, com uma propensão elevada para arritmias ventriculares fatais, muitas vezes precedendo a evidência de disfunção sistólica grave ou dilatação ventricular marcada.[3,4]

A Evolução dos Critérios Diagnósticos: De Task Force a Pádua

Historicamente, o diagnóstico baseava-se nos Critérios de Task Force de 2010, que apresentavam uma sensibilidade limitada para as variantes esquerdas.[2-5] A introdução dos

Critérios de Pádua em 2020 revolucionou a abordagem, estabelecendo critérios específicos para a ALVC.[1,3,4]

No contexto de Pádua, o diagnóstico de ALVC requer a presença de critérios morfodimensionais como a disfunção sistólica do VE (com ou sem dilatação) ou anomalias da cinética segmentar, critérios estruturais como o realce tardio de gadolínio (LGE) no ventrículo esquerdo (critério estrutural major) e anomalias eletrocardiográficas como são as ondas T invertidas de V4-V6 ou arritmias ventriculares com morfologia de bloqueio de ramo direito.[1] No presente caso, a presença de LGE, marcador independente de envolvimento estrutural, mesmo em fases onde a dilatação ventricular pode não ser proeminente, e a disfunção sistólica biventricular preenchem os critérios de Pádua para ALVC, apoiando o diagnóstico de ALVC que seria omitido pelos protocolos antigos.

O Papel Central da Ressonância Magnética (RMC)

A RMC é a técnica de eleição pela sua capacidade superior de caracterização tecidular. No padrão de predomínio esquerdo, o achado característico é o LGE de padrão não-isquémico (subepicárdico ou mesocárdico), altamente sugestivo, mas não exclusivo, desta entidade, uma vez que padrões sobreponíveis podem ocorrer na miocardite e na sarcoidose cardíaca.[5] A sua interpretação deve, por isso, integrar a distribuição segmentar do realce, o contexto clínico, a história familiar e os restantes critérios de Pádua.

O padrão "ring-like" (circunferencial) observado neste caso é de particular relevância.[3,4] Além do valor diagnóstico, a literatura recente descreve-o como padrão frequentemente associado de mutações nos genes da Desmoplaquina (DSP) ou da Filamina C (FLNC).[3,4] Este anel de fibrose cria o substrato para fenómenos de reentrada elétrica, explicando os episódios de taquicardia ventricular e a síncope do doente, associando-se a uma maior propensão para arritmias malignas e morte súbita, o que reforça a necessidade de uma estratificação de risco rigorosa e intervenção precoce com CDI.[3,4]

Além do LGE, as técnicas de mapeamento paramétrico (T1 e T2 mapping) acrescentam valor diagnóstico:

- T1 Mapping e ECV: O aumento do tempo de T1 nativo e do Volume Extracelular (ECV) reflete a fibrose intersticial difusa, permitindo quantificar a carga de substituição tecidular.[3,4]
- T2 Mapping: Essencial para detetar edema miocárdico. Na ALVC, o edema pode sinalizar uma "fase quente" (hot-phase), mimetizando clinicamente uma miocardite aguda com dor torácica e elevação de troponinas.[3,4]

A "fase quente" merece particular atenção pelo seu impacto clínico. Corresponde a episódios de lesão miocárdica aguda, caracterizados por dor torácica, elevação de troponinas e, por vezes, edema miocárdico e LGE de distribuição subepicárdica, que se sobrepõem ao quadro clínico e imagiológico da miocardite aguda e constituem uma das formas mais comuns de erro diagnóstico inicial na ACM.[3,4] Este erro pode conduzir a atraso diagnóstico e ao tratamento inapropriado, nomeadamente com corticosteroides ou outros imunossupressores, sem indicação estabelecida nesta entidade, adiando simultaneamente a estratificação do risco arrítmico e a ponderação de CDI.[3,4]

Perante um quadro de aparente miocardite, a presença de arritmias ventriculares desproporcionadas, de episódios recorrentes, de história familiar de morte súbita ou de miocardiopatia, de inversão de ondas T nas derivações precordiais esquerdas ou de realce tardio em anel do VE deve levantar a suspeita de ACM e motivar estudo genético e seguimento em centro especializado.[1,3,4] No presente caso, a elevação de troponinas ocorreu num contexto com fatores concorrentes (TEP e insuficiência cardíaca descompensada), o que ilustra a dificuldade de interpretação deste biomarcador e reforça o papel da RMC na caracterização tecidular.

Diagnóstico Diferencial e Complicações Acessórias

O diagnóstico diferencial da ALVC é vasto, incluindo a miocardite crónica, sarcoidose cardíaca e miocardiopatia dilatada idiopática. A distribuição específica do LGE e a história familiar são fundamentais na distinção.[1-5]

Um ponto de particular interesse neste caso foi a apresentação inicial com Tromboembolismo Pulmonar (TEP). A disfunção biventricular severa (FEVE 23% e FEVD 27%) aliada à dilatação major das aurículas promove a estase sanguínea e um estado pró-trombótico (Tríade de Virchow). Este fenómeno demonstra que a ACM não deve ser encarada apenas como uma doença arrítmica, mas como uma patologia estrutural com potencial para complicações tromboembólicas graves, que podem mascarar o diagnóstico primário.

Conclusão e Pontos Docentes

- Sensibilidade Diagnóstica: A ALVC é uma entidade subdiagnosticada; a aplicação dos Critérios de Pádua deve ser considerada em doentes com arritmias ventriculares e LGE de padrão não-isquémico.
- Valor Prognóstico da Imagem: O padrão de LGE em anel (ring-like) é um marcador de alto risco para morte súbita cardíaca, independentemente da fração de ejeção.
- Decisão Terapêutica: A RMC foi o fator decisivo para a estratificação de risco e a indicação para implantação de cardiodesfibrilhador (CDI), alterando o prognóstico vital do doente.

Divulgações Éticas / Ethical Disclosures

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Confidentiality of data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Protecção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Protection of human and animal subjects: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

References

1. Corrado D, Perazzolo Marra M, Zorzi A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: the padua criteria. Int J Cardiol 2020;319:106-14; doi: 10.1016/j.ijcard.2020.06.005.

2. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. Eur Heart J 2010;31:806-14; doi: 10.1093/eurheartj/ehq025.

3. Laredo M, Charpentier E, Gandjbakhch E, et al. A contemporary review of imaging in arrhythmogenic cardiomyopathy. Radiology 2025;316: e242190. doi: 10.1148/radiol.242190.
4. Galizia MS, Attili AK, Truesdell WR, et al. Imaging features of arrhythmogenic cardiomyopathies. Radiographics 2024;44:e230154. doi: 10.1148/rg.230154.
5. Rastegar N, Burt JR, Corona-Villalobos CP, et al. Cardiac MR findings and potential diagnostic pitfalls in patients evaluated for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Radiographics 2014;34:1553-71. doi: 10.1148/rg.346140194.