



## CASO CLÍNICO

# Miocardiomatia arritmogénica do ventrículo direito. Contribuição de diferentes técnicas de eletrocardiografia



**Davide Moreira\*, Anne Delgado, Bruno Marmelo, Emanuel Correia, Pedro Gama,  
João Pipa, Luís Nunes, Oliveira Santos**

*Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal*

Recebido a 12 de junho de 2013; aceite a 29 de outubro de 2013

Disponível na Internet a 26 de abril de 2014

### **PALAVRAS-CHAVE**

Miocardiomatia  
arritmogénica do  
ventrículo direito;  
Eletrocardiograma  
modificado  
de Fontaine;  
Ondas épsilon

**Resumo** A miocardiomatia arritmogénica do ventrículo direito – também denominada de displasia arritmogénica do ventrículo direito – é uma patologia em que se verifica a substituição do miocárdio por tecido fibroso ou fibroadiposo predominantemente no ventrículo direito e que se caracteriza clinicamente por arritmias ventriculares potencialmente letais, sendo uma das causas mais relevantes de morte súbita cardíaca. A sua prevalência exata é desconhecida, no entanto, estima-se que seja de cerca de 1: 5.000 na população adulta. O diagnóstico pode ser efetuado mediante a constatação de alterações estruturais e funcionais do ventrículo direito, alterações eletrocardiográficas – da condução em ECG basal, arritmias ventriculares – e da história familiar. A existência de critérios de diagnóstico facilita o reconhecimento e interpretação das características clínicas não específicas desta entidade.

Apresenta-se um caso clínico em que o diagnóstico de miocardiomatia arritmogénica do ventrículo direito foi desencadeado a partir da suspeita de patologia ventricular direita suscitada por ecocardiograma transtorácico. A análise do ECG serviu para o confirmar, tendo-se detetado ondas épsilon que em geral passam despercebidas, mas que neste caso foram a chave para o diagnóstico tendo-se também aferido a sua existência em técnicas de ECG não convencional como o ECG modificado de Fontaine.

A evolução subsequente do quadro clínico culminou com a ocorrência de taquicardia ventricular o que motivou a implantação de cardiodesfibrilhador implantável (CDI).

© 2013 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

\* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: [davidasmoreira@gmail.com](mailto:davidasmoreira@gmail.com) (D. Moreira).

**KEYWORDS**

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; Modified Fontaine ECG; Epsilon waves

### Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Contribution of different electrocardiographic techniques

**Abstract** Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, also known as arrhythmogenic right ventricular dysplasia, is a condition in which myocardium is replaced by fibrous or fibrofatty tissue, predominantly in the right ventricle. It is clinically characterized by potentially lethal ventricular arrhythmias, and is a leading cause of sudden cardiac death. Its prevalence is not known exactly but is estimated at approximately 1:5000 in the adult population. Diagnosis can be on the basis of structural and functional alterations of the right ventricle, electrocardiographic abnormalities (including depolarization and repolarization alterations and ventricular arrhythmias) and family history. Diagnostic criteria facilitate the recognition and interpretation of non-specific clinical features of this disease.

The authors present a case in which the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy was prompted by the suspicion of right ventricular disease on transthoracic echocardiography. This was confirmed by detection of epsilon waves on analysis of the ECG, which generally go unnoticed but in this case were the key to the diagnosis. Their presence was also shown by non-conventional ECG techniques such as modified Fontaine ECG.

The course of the disease culminated in the occurrence of ventricular tachycardia, which prompted placement of an implantable cardioverter-defibrillator.

© 2013 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

### Caso clínico

Mulher de 46 anos, referenciada a consulta de cardiologia devido a dilatação das cavidades direitas detetada em ecocardiograma transtorácico de rotina. Assintomática. A doente não referia antecedentes pessoais conhecidos de doença cardíaca, mas referia história familiar de uma filha com diagnóstico de miocardiopatia arritmogénica do ventrículo direito (MAVD), com atingimento ventricular esquerdo, e portadora de cardiodesfibrilhador implantável (CDI), seguida noutra instituição hospitalar e outra filha sem doença. Ao exame objetivo não apresentava quaisquer alterações.

No âmbito da investigação diagnóstica foi realizado eletrocardiograma (ECG) de 12 derivações, que mostrou padrão de bloqueio de ramo direito, conjuntamente com a presença de onda épsilon e inversão das ondas T nas derivações V<sub>1</sub> a V<sub>3</sub> (Figura 1). Na caracterização das alterações eletrocardiográficas da MAVD foi realizado ECG das derivações precordiais direitas e ECG modificado de Fontaine, este último mediante a seguinte disposição de eletrodos: eletrodo do membro superior direito sobre a área do manúbrio do esterno, eletrodo do membro superior esquerdo sobre a área da apófise xifoide e eletrodo do membro inferior esquerdo na área correspondente de V<sub>4</sub>, tendo-se mantido a velocidade de registo a 25 mm/s e voltagem a 10 mm/mV (Figura 2). Ambos os métodos mostraram uma nítida clarificação das ondas épsilon, em especial neste último (Figura 3 A e B). Procedeu-se à realização de ecocardiograma transtorácico bidimensional e a três dimensões na nossa instituição hospitalar que mostrou ventrículo direito severamente dilatado e hipocinético, com presença de trabéculas profundas e vários tendões no ápice e dilatações saculiformes na parede livre do ventrículo (Figura 4A e 4B); a ressonância magnética nuclear cardíaca (RMN-C) mostrou a existência de pequenos focos de infiltração adiposa

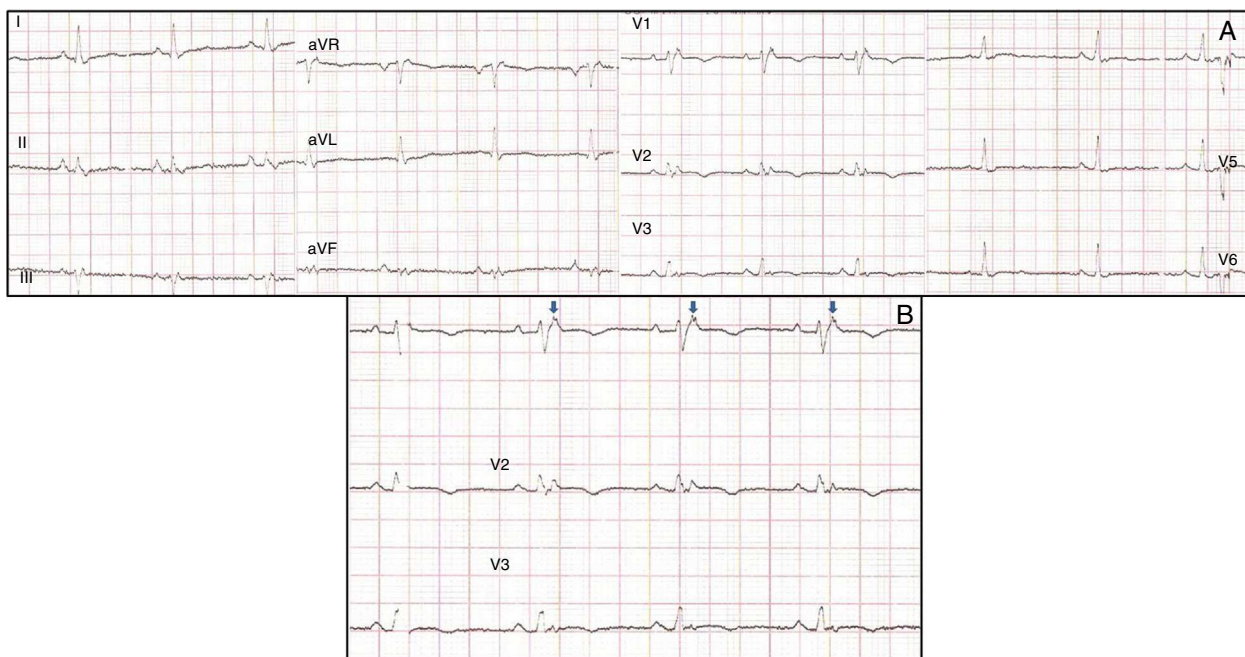
subepicárdica na parede livre e inferior do ventrículo direito, septo interventricular e parede livre do ventrículo esquerdo; com realce tardio observou-se a existência de focos de realce intramiocárdico no septo interventricular compatíveis com fibrose (Figura 4C e D).

O estudo de mutações dos genes codificantes dos componentes dos desmossomas placofilina-2 (PKP2), desmogleína-2 (DSG2) e desmoplaquina (DSP) encontrou uma mutação *non-sense* no exão 12 do gene PKP2, também presente na filha afetada. Esta mutação ocorre em 11-43% dos doentes com MAVD.

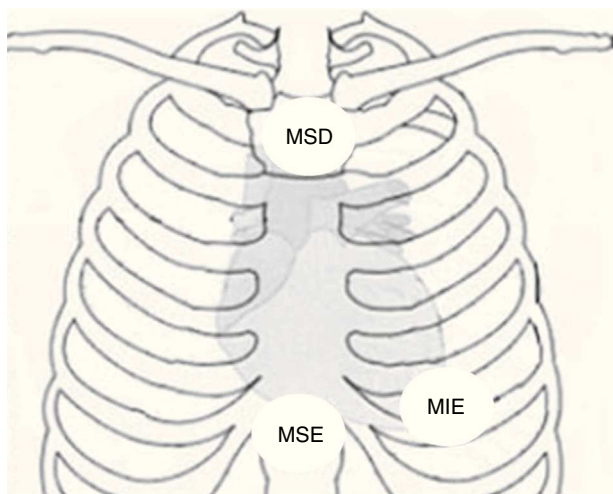
Pelo facto de a doente se manter assintomática e no Holter de 24 h apenas se verificar a existência de extrassístolia ventricular em pares e *triplet* foi instituída terapêutica com amiodarona 200 mg id e prosseguiu seguimento clínico. Cerca de um ano depois, aquando de episódio de lipotímia, foi constatada a existência de taquicardia ventricular (TV) não sustentada, com configuração de bloqueio de ramo esquerdo e eixo superior (Figura 3C). Esta situação, para além de também constituir critério *major* para o diagnóstico desta entidade, motivou a implantação de CDI; cerca de um mês após a implantação verificou-se episódio de TV que converteu a ritmo sinusal com aplicação de choque apropriado após insucesso de *pacing* antitaquicardia. Desde este episódio e decorridos cerca de 18 meses não se verificou a recorrência de disritmias ventriculares.

### Discussão

A MAVD é uma entidade clínica caracterizada por arritmias ventriculares e patologia ventricular que do ponto de vista macroscópico se caracteriza pela substituição do miocárdio por tecido fibroso ou fibroadiposo, predominantemente no ventrículo direito, mas que pode afetar o ventrículo esquerdo<sup>1,2</sup>.



**Figura 1** A. ECG *standard* de 12 derivações; em (B) visualiza-se em pormenor V<sub>1</sub> a V<sub>3</sub>; as setas apontam para as ondas épsilon.



**Figura 2** Disposição dos elétrodos no ECG de Fontaine. MIE: membro inferior esquerdo; MSD: membro superior direito; MSE: membro superior esquerdo. Fonte: Chiladakis et al.<sup>8</sup>.

A incidência estimada é de 1: 5.000 na população<sup>2</sup>; é uma causa relevante de morte súbita cardíaca (MSC), com uma incidência estimada entre 0,08-9%<sup>1</sup>. No entanto, em jovens adultos pode contribuir com até 10,8% dos casos de MSC<sup>3</sup>.

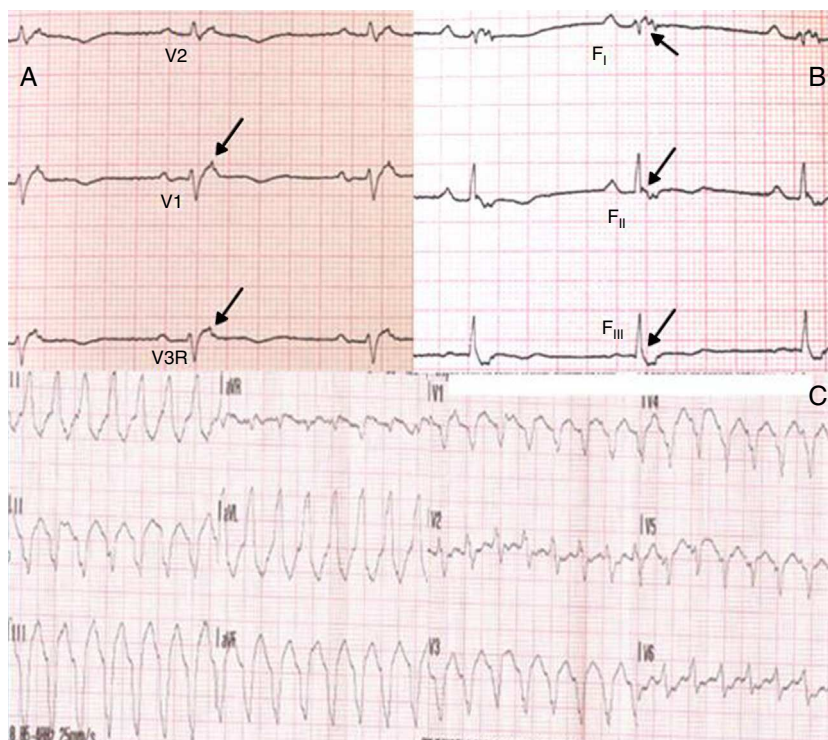
A apresentação clínica mais comum ocorre entre os 10-50 anos de idade, com idade média de diagnóstico por volta dos 30 anos<sup>4</sup>. Os principais sintomas de apresentação são tonturas, palpitações e síncope<sup>4</sup>; no entanto, a maioria dos pacientes é assintomática e a suspeita diagnóstica surge na sequência de alterações eletrocardiográficas inespecíficas, alterações ecocardiográficas ou na documentação de arritmias ventriculares<sup>4</sup>.

Estima-se que cerca de 30% dos casos têm agregação familiar. Os dois padrões de hereditariedade são o autos-

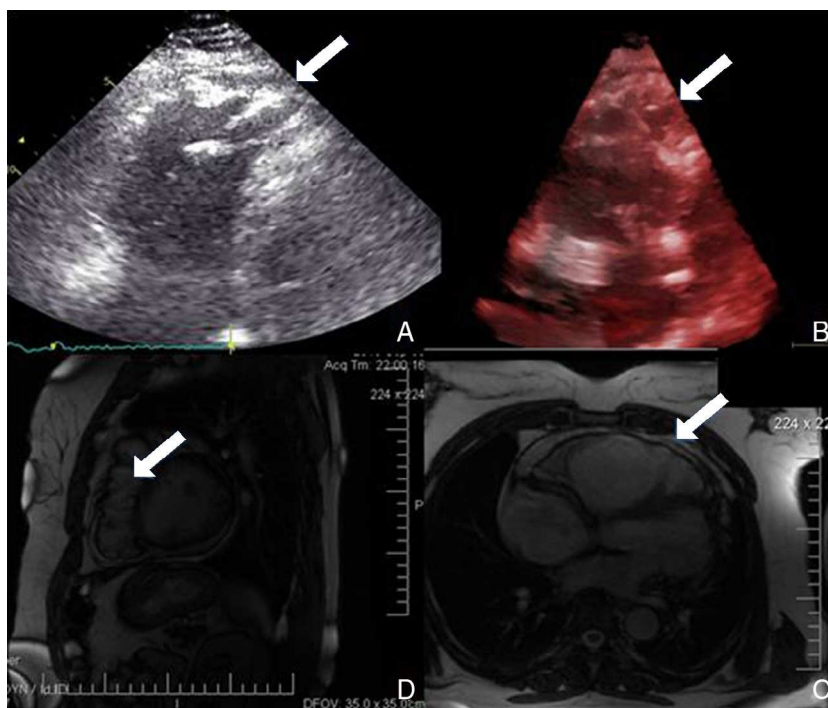
sómico dominante, mais comum, e o autossómico recessivo, denominado de doença de Naxos, na qual a MAVD é parte duma síndrome cardiocutânea que inclui hiperqueratose palmo-plantar e cabelo lanudo.

A MAVD deve ser considerada em pacientes que se apresentam com TV sintomática ou assintomática, com configuração do tipo bloqueio de ramo esquerdo na ausência de cardiopatia aparente<sup>5,6</sup>. O diagnóstico definitivo requer documentação histológica da substituição do miocárdio por tecido fibroadiposo no ventrículo direito; no entanto, este critério não é prático em contexto clínico, pelo que outros dados são utilizados para esse fim. Em 1994 foi elaborado o primeiro documento com os critérios diagnósticos desta entidade tendo este consenso sido revisto em 2010<sup>6</sup>, conforme consta na [Tabela 1](#). O diagnóstico definitivo é realizado na presença de dois critérios *major* ou de um critério *major* e dois *minor* ou de quatro critérios *minor* de diferentes categorias. O diagnóstico *borderline* requer um critério *major* e um *minor* ou três critérios *minor* de diferentes categorias. O diagnóstico possível requer um critério *major* ou dois *minor* de diferentes categorias. Neste caso, o cumprimento dos critérios de história familiar positiva para MAVD e de constatação de ondas épsilon no ECG de 12 derivações tornou-se suficiente para o diagnóstico; este achado eletrocardiográfico encontra-se presente em 30% dos doentes com MAVD e representa potenciais de baixa amplitude causados pela ativação tardia de algumas porções do ventrículo direito. São tipicamente mais bem identificadas nas derivações V<sub>1</sub> a V<sub>3</sub>, assim como nas derivações precordiais direitas. A duplicação da sensibilidade do registo e da utilização das definições do filtro de 40 Hz em vez de 150 Hz de modo a diminuir o ruído aumentam a capacidade da sua deteção<sup>7</sup>. No entanto, a sua presença não é específica da MAVD podendo estar presentes aquando da existência de alterações do ventrículo direito decorrentes de enfarte agudo do miocárdio ou sarcoidose cardíaca<sup>7</sup>. A





**Figura 3** Ondas épsilon presentes em algumas derivações, apontadas pelas setas. (A) Nas derivações precordiais direitas; (B) nas derivações do ECG modificado de Fontaine. Em (C) verifica-se a taquicardia ventricular com configuração de bloqueio de ramo esquerdo e eixo positivo.



**Figura 4** Alterações documentadas nos exames de imagem. (A) Ecocardiograma transtorácico de duas dimensões. (B) Ecocardiograma transtorácico de três dimensões. (C) e (D) ressonância magnética cardíaca. As setas mostram as dilatações saculiformes na parede livre do ventrículo direito.

**Tabela 1** Critérios revistos da *Task Force* em 2010 para o diagnóstico da miocardiopatia arritmogénica do ventrículo direito (MAVD)

Critérios revistos da <i>Task Force</i> (2010)	
<b>Disfunção global ou regional e alterações estruturais</b>	
<i>Major</i>	<p>Em ecocardiograma 2 D:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Acinésia regional do VD, discinésia ou aneurisma</li> <li>- E um dos seguintes (telediastólico):               <ul style="list-style-type: none"> <li>– CSVD PLAX <math>\geq 32</math> mm (corrigido para a área de superfície corporal [PLAX/ASC] <math>\geq 19</math> mm/m<sup>2</sup>)</li> <li>– CSVD PSAX <math>\geq 36</math> mm (corrigido para a área de superfície corporal [PLAX/ASC] <math>\geq 21</math> mm/m<sup>2</sup>)</li> <li>– Ou alteração fracional da área <math>\leq 33\%</math></li> </ul> </li> </ul> <p>Por RMN</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Acinésia regional do VD, discinésia ou dissincronia na contração do VD</li> <li>- E um dos seguintes:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Quociente do volume telediastólico do VD e ASC <math>\geq 110</math> ml/m<sup>2</sup> (homem) ou <math>\geq 100</math> ml/m<sup>2</sup> (mulher)</li> <li>- Ou fração de ejeção do VD <math>\leq 40\%</math></li> </ul> </li> </ul> <p>Por angiografia do VD</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Acinésia regional do VD, discinésia ou aneurisma</li> </ul>
<i>Minor</i>	<p>Em ecocardiograma 2 D:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Acinésia regional do VD ou discinésia</li> <li>- E um dos seguintes (telediastólico):               <ul style="list-style-type: none"> <li>– CSVD PLAX <math>\geq 29</math> mm e <math>&lt; 32</math> mm (corrigido para a área de superfície corporal [PLAX/ASC] <math>\geq 16</math> mm/m<sup>2</sup> e <math>&lt; 19</math> mm/m<sup>2</sup>)</li> <li>– CSVD PSAX <math>\geq 32</math> mm e <math>&lt; 36</math> mm (corrigido para a área de superfície corporal [PLAX/ASC] <math>\geq 18</math> mm/m<sup>2</sup> e <math>&lt; 21</math> mm/m<sup>2</sup>)</li> <li>– Ou alteração fracional da área <math>&gt; 33\%</math> e <math>\leq 40\%</math></li> </ul> </li> </ul> <p>Por RMN</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Acinésia regional do VD ou discinésia ou dissincronia na contração do VD</li> <li>- E um dos seguintes:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Quociente do volume telediastólico do VD e ASC <math>\geq 100</math> e <math>&lt; 110</math> ml/m<sup>2</sup> (homem) ou <math>\geq 90</math> e <math>&lt; 100</math> ml/m<sup>2</sup> (mulher)</li> <li>- Ou fração de ejeção do VD <math>&gt; 40\%</math> e <math>\leq 45\%</math></li> </ul> </li> </ul>
<b>Caracterização histológica da parede ventricular</b>	
<i>Major</i>	Miócitos residuais $< 60\%$ em análise morfométrica (ou $< 50\%$ por estimativa) com substituição fibrosa da parede livre do VD em mais de uma amostra com ou sem substituição adiposa na biópsia miocárdica
<i>Minor</i>	Miócitos residuais 60-75% por análise morfométrica (ou de 50-65% por estimativa) com substituição fibrosa da parede livre do VD em mais de uma amostra com ou sem substituição adiposa na biópsia miocárdica
<b>Alterações da repolarização ventricular</b>	
<i>Major</i>	- Ondas T invertidas em V <sub>1</sub> , V <sub>2</sub> ou V <sub>3</sub> em indivíduos $> 14$ anos de idade na ausência de bloqueio completo de ramo direito com QRS $\geq 120$ ms
<i>Minor</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ondas T invertidas em V<sub>1</sub> e V<sub>2</sub> em indivíduos <math>&gt; 14</math> anos de idade na ausência de bloqueio completo de ramo direito com QRS <math>\geq 120</math> ms ou em V<sub>4</sub>, V<sub>5</sub> ou V<sub>6</sub></li> <li>- Ondas T invertidas em V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub>, V<sub>3</sub> e V<sub>4</sub> em indivíduos <math>&gt; 14</math> anos na presença de bloqueio completo de ramo direito com QRS <math>\geq 120</math> ms</li> </ul>
<b>Alterações da condução/despolarização</b>	
<i>Major</i>	- Onda épsilon nas derivações de V <sub>1</sub> a V <sub>3</sub>
<i>Minor</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Potenciais tardios no ECG de alta resolução em mais do que um dos três seguintes parâmetros na ausência de QRS <math>\geq 110</math> ms no ECG <i>standard</i> de 12 derivações:               <ul style="list-style-type: none"> <li>– Duração do QRS filtrado (fQRS) <math>\geq 114</math> ms</li> <li>– Duração do QRS terminal <math>&lt; 40</math> <math>\mu</math>v (duração de sinal de baixa amplitude) <math>\geq 38</math>ms</li> <li>– Raiz média quadrática dos potenciais nos 40 ms terminais da ativação ventricular (RMS40 [mV]) <math>\leq 20</math> <math>\mu</math>v</li> </ul> </li> <li>- Duração da ativação terminal do QRS <math>\geq 55</math> ms medida do nadir da onda S ao término do QRS, incluindo R' em V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub>, V<sub>3</sub> na ausência de bloqueio completo de ramo direito do feixe de His</li> </ul>
<b>Arritmias</b>	
<i>Major</i>	Taquicardia ventricular sustentada ou não sustentada com morfologia de bloqueio completo do ramo esquerdo com eixo superior (QRS negativo ou indeterminado em II, III, aVF e positivo em aVL)

Tabela 1 (Continuação)

	Critérios revistos da <i>Task Force</i> (2010)
<i>Minor</i>	Taquicardia ventricular sustentada ou não sustentada com configuração de câmara de saída do VD, morfologia de bloqueio completo do ramo esquerdo com eixo inferior (QRS positivo em II, III e aVF e negativo em aVL) ou de eixo indeterminado > 500 extrasístoles ventriculares no registo Holter de 24 h
<b>História familiar</b>	
<i>Major</i>	- MAVD confirmada em familiar do 1.º grau que cumpre os critérios da <i>Task Force</i> - MAVD confirmada por histopatologia na autópsia ou cirurgia em familiar do 1.º grau - Identificação de mutação patogénica categorizada como associada ou provavelmente associada a MAVD* em doente sob avaliação
<i>Minor</i>	- História de MAVD em familiar do 1.º grau no qual não é possível ou a exequibilidade de confirmação de presença de critérios da <i>Task Force</i> é difícil - Morte súbita cardíaca (idade < 35 anos) devido a suspeita de MAVD em familiar de 1.º grau - MAVD confirmada por histopatologia ou pelos critérios da presente <i>Task Force</i> em familiar do 2.º grau

ASC: área de superfície corporal; CSVD: câmara de saída do ventrículo direito; PLAX: paraesternal longo eixo; PSAX: paraesternal curto eixo.

\* Por mutação patogénica entende-se uma alteração de ADN associada a MAVD que altera ou que é expectável que altere uma proteína codificada, não é observada ou é rara numa população de controlo sem MAVD e que altera ou é previsível que altere a função ou a estrutura de proteína ou que tenha demonstrado associação a fenótipo da patologia numa árvore familiar.

Adaptado a partir de 2010 Revised Task Force criteria for the diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy (ARVC), disponível no artigo Clinical manifestations and diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, disponível em [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com), acedido em 01 de Outubro de 2013.

utilidade do ECG de Fontaine reside na maior capacidade de demonstração da existência das ondas épsilon relativamente ao ECG *standard* de 12 derivações e no ECG das derivações precordiais direitas<sup>8</sup>; de acordo com Wang et al. a utilização do ECG modificado de Fontaine permite duplicar ou triplicar a percentagem de deteção de ondas épsilon relativamente ao ECG *standard* de 12 derivações<sup>8</sup>; uma explicação para este facto pode residir no facto do ECG de Fontaine registar os potenciais com origem no ventrículo direito, desde o infundíbulo à área do diafragma<sup>8</sup>. Por conseguinte, este método é particularmente útil na abordagem aos casos suspeitos de MAVD, principalmente na presença de bloqueio completo do ramo direito do feixe de His, nos quais o reconhecimento das ondas épsilon é ainda mais relevante dado o facto de a duração de QRS > 110 ms não permitir a aferição de vários critérios eletrocardiográficos potencialmente úteis para o diagnóstico desta entidade<sup>7</sup>. Apesar de neste caso clínico o ECG de Fontaine não ser decisivo para a sua constatação, o interesse da sua realização reside nesta sua capacidade e também do facto de constituir um método eletrocardiográfico muito simples e relativamente desconhecido.

A realização de ressonância magnética cardíaca nesta situação – e após a realização de ecocardiograma transtorácico na nossa instituição hospitalar – não era obrigatória. No entanto, dada a sua exequibilidade e a existência de possibilidade de constatação das características imagiológicas desta miocardiopatia procedeu-se à sua realização<sup>9</sup>.

A utilidade do teste genético permanece como alvo de debate. Embora as mutações dos genes codificantes dos componentes dos desmossomas sejam relativamente frequentes nos doentes sob avaliação de MAVD, a utilidade do estudo genético continua por estabelecer em definitivo. A implicação prognóstica da identificação precoce de

indivíduos geneticamente afetados é pouco clara dada a baixa penetrância e a elevada expressividade variável relacionada com a idade. Uma minoria imprevisível de doentes sofre eventos arritmicos na ausência de sintomas prévios ou de evidência clínica da doença. Por outro lado, muitos não desenvolvem doença clinicamente significativa e a maioria dos que a desenvolvem tem um curso relativamente benigno<sup>6,10</sup>. Neste contexto a sua realização foi principalmente motivada devido à história familiar, não tendo o seu resultado interferido com a abordagem terapêutica adotada.

Relativamente à abordagem terapêutica é discutível a utilização de antiarrítmico numa doente assintomática com atividade ectópica ventricular. De acordo com as *guidelines*, a utilização de amiodarona ou sotalol tem indicação apenas para o tratamento de TV ou de fibrilhação ventricular quando a implantação de um CDI não é exequível – classe de recomendação *IIa*, nível de evidência *C*<sup>1</sup>. Este facto foi levado em conta na revisão crítica interna à abordagem da situação. A implantação de CDI após a constatação de TV ou de fibrilhação ventricular (FV) – prevenção secundária – tem classe de recomendação *I* e nível de evidência *B*; no contexto de prevenção primária e aquando da existência de alterações de alto risco como envolvimento extenso do VD, envolvimento do VE ou síncope inexplicada, mas presumivelmente causada por taquiarritmia tem classe de recomendação *IIa* com nível de evidência *C*<sup>1</sup>.

Este caso clínico permite refletir acerca da importância dos dados fornecidos pela história familiar e dos dados fornecidos pelos meios complementares de diagnóstico que se encontram amplamente disponíveis como o eletrocardiograma e o ecocardiograma, ainda que o primeiro possa ser realizado com recurso a diferentes técnicas, de execução simples e que podem fornecer informação relevante para o

diagnóstico desta miocardiopatia mediante a demonstração de um critério *major* para o seu diagnóstico; por conseguinte, um dos focos de principal interesse deste artigo reside no potencial contributo do ECG modificado de Fontaine no diagnóstico da MAVD. Outro dos pontos de interesse reside na história natural da doença tendo-se verificado a manifestação de taquidistritmia ventricular potencialmente fatal que é também é critério *major* para o seu diagnóstico.

## Responsabilidades éticas

### Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

### Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

### Direito à privacidade e consentimento escrito

Os autores declaram ter recebido consentimento escrito dos pacientes e/ou sujeitos mencionados no artigo. O autor para correspondência deve estar na posse deste documento.

### Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

## Bibliografia

1. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of

- the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death). *J Am Coll Cardiol.* 2006;48:e247-346.
2. Gemayel C, Pelliccia A, Thompson PD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38:1773-81.
3. Corrado D, Basso C, Schiavon M, et al. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med.* 1998;339:364-9.
4. Hulot JS, Jouven X, Empana JP, et al. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation.* 2004;110:1879-84.
5. Niroomand F, Carbucicchio C, Tondo C, et al. Electrophysiological characteristics and outcome in patients with idiopathic right ventricular arrhythmia compared with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Heart.* 2002;87:41-7.
6. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation.* 2010;121:1533-41.
7. Chiladakis J, Zagli F, Karantalis V, et al. New diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in an octogenarian with the help of Fontaine electrocardiographic leads. *Europace.* 2010;12:1197-8.
8. Wang J, Yang B, Chen H, et al. Epsilon waves detected by various electrocardiographic recording methods in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Tex Heart Inst J.* 2010;37:405-11.
9. Tandri H, Saranathan M, Rodriguez ER, et al. Noninvasive detection of myocardial fibrosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using delayed-enhancement magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45:98-103.
10. Quarta G, Muir A, Pantazis A, et al. Familial evaluation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: impact of genetics and revised task force criteria. *Circulation.* 2011;123:2701-9.