

## Derrame Isquêmico como a Primeira Manifestação de Hipertrabeculação/Não-compactação Ventricular Grave

*Ischemic Stroke as the First Manifestation of Severe Ventricular Hypertrabeculation/Non-compaction*

Arturo Jaramillo<sup>1</sup>, Alfredo Ramírez<sup>2</sup>, Lorna Galleguillos<sup>1</sup>, José Vallejos<sup>1</sup>, Sergio Illanes<sup>1</sup>

Departamento de Neurologia e Neurocirurgia, Hospital de Clínicas e Escola de Medicina, Universidade do Chile<sup>1</sup>; Departamento de Cardiologia, Hospital de Clínicas e Escola de Medicina, Universidade do Chile<sup>2</sup>, Chile

Um raro defeito congênito do miocárdio, conhecido como hipertrabeculação/não-compactação do ventrículo esquerdo (HTVE/NCVE) tem sido ocasionalmente descrito em associação com a formação de trombos com um potencial risco embólico sistêmico, mas sua associação com derrames isquêmicos permanece controversa. Reportamos o caso de um derrame isquêmico em paciente com grave (HTVE/NCVE) e disfunção ventricular como uma possível associação sinérgica etiológica. Na ausência de outras fontes embólicas, uma grave HTVE/NCVE associada com disfunção ventricular poderia constituir uma fonte potencial de embolismo cerebral, especialmente em pacientes com alta suspeita de um mecanismo embólico de derrame sistêmico.

A rare congenital myocardial defect, known as left ventricular hypertrabeculation/non-compaction (LVHT), has been occasionally described associated with thrombus formation with a potential systemic embolic risk, but its association with ischemic strokes remains controversial.

We report a case of ischemic stroke in a patient with severe LVHT and ventricular dysfunction as a possible etiologic synergistic association. In absence of other embolic sources, a severe LVHT associated with ventricular dysfunction could constitute a potential source of brain embolism, especially in patients with high suspicion of an embolic mechanism of ischemic stroke.

### Introdução

A hipertrabeculação/não-compactação do ventrículo esquerdo (HTVE/NCVE) é uma rara cardiomiopatia congênita caracterizada por múltiplas e proeminentes trabeculações e profundos recessos intertrabeculares comunicando-se com a cavidade do ventrículo esquerdo. Sua prevalência é cerca de 0,05%/ano a 0,24%/ano em séries de Ecocardiografia<sup>1</sup>. Alguns estudos de necrópsia e ecocardiográficos mostraram que coágulos podem se formar em HTVE/NCVE com risco potencial de embolismo secundário<sup>2,3</sup>. Reportamos um caso de infarto cerebral isquêmico associado com grave HTVE/NCVE associado à disfunção ventricular como um possível mecanismo cardioembólico sinérgico.

### Caso clínico

Um homem de 56 anos com histórico isolado de hipertensão apresentou uma abrupta e grave fraqueza do

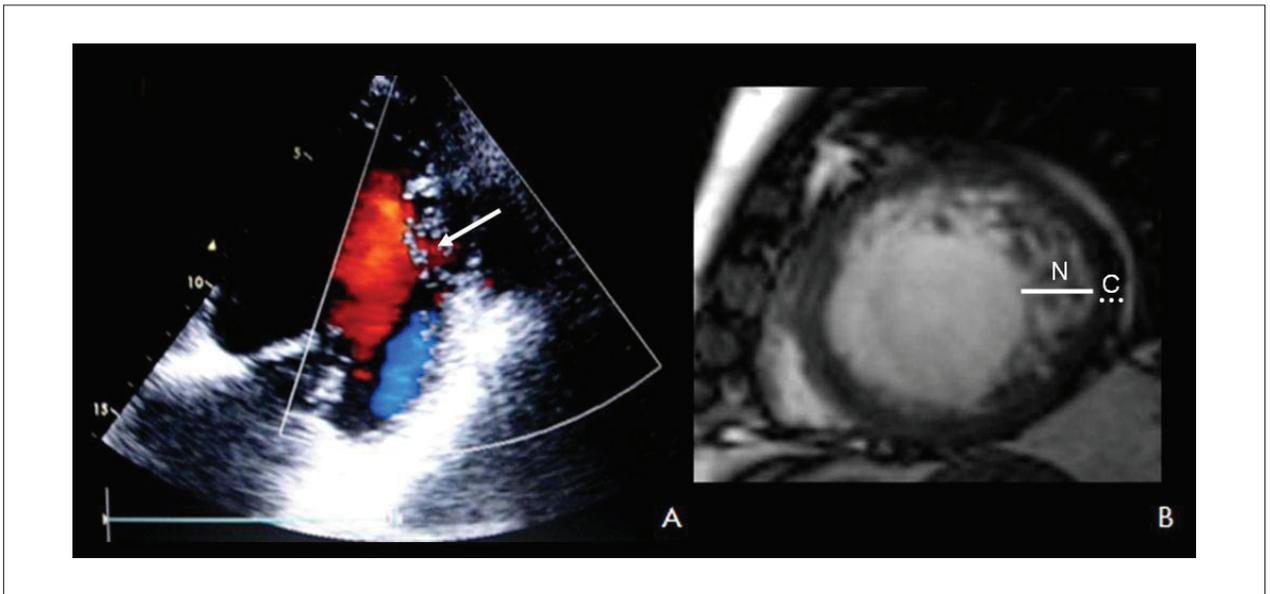
lado esquerdo. O exame físico identificou um terceiro som cardíaco (S3) sem sopro. O exame neurológico mostrou que o paciente apresentava-se desorientado no espaço e deu resposta incorreta sobre sua idade, apresentava hemianopsia direita, leve disartria, leve fraqueza e perda sensorial no lado esquerdo e extinção sensorial do lado esquerdo (NIHSS basal = 7). A tomografia computadorizada (TC) inicial mostrou uma extensa área de hipodensidade no território da artéria cerebral superficial direita e da artéria cerebral média (ACM) profunda. A ressonância magnética (RM) mostrou uma lesão isquêmica no mesmo território arterial com uma pequena transformação hemorrágica nos gânglios basais (Figura 1). O eletrocardiograma (ECG) sugeriu hipertrofia ventricular esquerda. A radiografia de tórax mostrou uma grave cardiomegalia sem derrame pleural. Uma ecocardiografia bidimensional com Doppler e uma ecocardiografia transesofágica (ETE) (Ecocardiógrafo Vivid 7 Dimension, General Electric) mostraram uma grave miocardiopatia dilatada com hipocinesia difusa do VE, fração de ejeção < 20% e grave hipertensão pulmonar. Nenhum trombo cardíaco foi detectado (Figura 2A). Então, uma ressonância magnética (RM) cardíaca foi realizada para avaliar o dano à parede ventricular, a qual mostrou uma imagem ventricular característica de grave não-compactação de ventrículo esquerdo (NCVE) nas paredes lateral, septal e apical (Figura 2B). A razão entre as camadas de endomiocárdio não-compactadas/compactadas era 3,0, de acordo com os critérios diagnósticos de NCVE/HTVE pela ecocardiografia bidimensional. Foi observada uma hipocinesia global associada nas regiões afetadas, especialmente na parede anteroseptal, com 18% de fração

### Palavras-chave

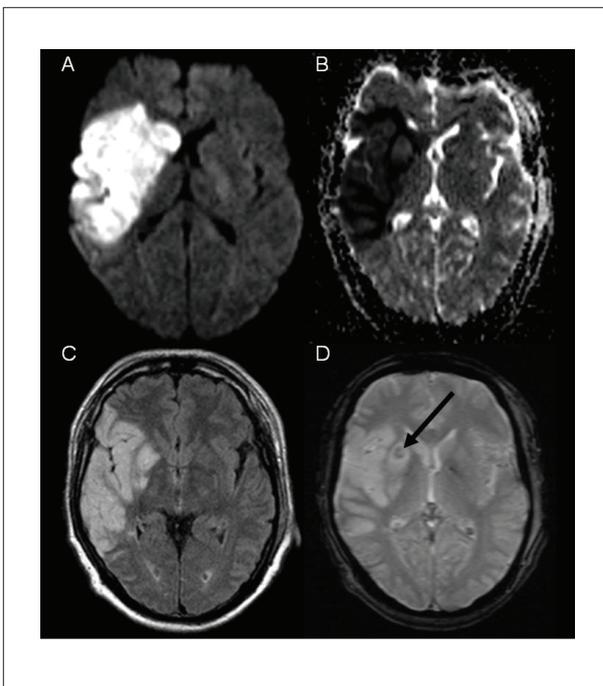
Cardiopatias congênitas, disfunção ventricular esquerda, embolia cerebral, acidente vascular cerebral.

#### Correspondência: Arturo Jaramillo •

Departamento de Neurología y Neurocirugía, Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Santos Dumont 999. Independencia, Santiago, Chile.  
Email: arturo.jaramillo@gmail.com  
Artigo recebido em 11/09/08; revisado recebido em 11/12/08; aceito em 02/02/09.



**Fig. 1 -** (A) Ecocardiografia bidimensional com Doppler - Fluxo sanguíneo entre os recessos trabeculares (seta branca). (B) Ressonância magnética cardíaca usando gadolínio mostra uma hipertrabeculação do ventrículo esquerdo nas paredes miocárdicas lateral, septal e apical (veja detalhes no texto).



**Fig. 2 -** Protocolo de derrame por ressonância magnética (RM). (A) DWI, (B) mapa ADC, (C) FLAIR, (D), T2 ponderada. Os achados são compatíveis com uma grande lesão isquêmica nos gânglios basais direitos e lobos frontal direito, parietal e temporal, territórios de ramos profundos e superficiais da artéria cerebral média direita. Em (D) há sinais de transformação hemorrágica nos gânglios basais (seta negra).

de ejeção. Não foi demonstrado atraso no aparecimento de contraste no miocárdio. Um estudo da carótida por Doppler não mostrou qualquer anormalidade. Nenhuma outra anormalidade foi encontrada no sangue (incluindo enzimas

cardíacas) que pudessem configurar etiologias potenciais para esse derrame isquêmico. Finalmente, um tratamento com Warfarina (INR 2-3), carvedilol, espirolactona e furosemida foi iniciado e mantido até a alta hospitalar.

## Discussão

Durante o desenvolvimento embrionário do miocárdio, as trabeculações emergem da região apical dos ventrículos primitivos por volta do dia 32 e então involui através de um processo de reabsorção e remodelamento. Depois disso, o miocárdio se condensa gradualmente e os grandes espaços dentro da trama trabecular achatam-se ou desaparecem<sup>4</sup>. Uma falha nesse processo resulta em trabeculações múltiplas e recessos intertrabeculares no miocárdio do ventrículo esquerdo, um fenômeno conhecido como hipertrabeculação/não-compactação do ventrículo esquerdo (HTVE/NCVE)<sup>5</sup>. Aparentemente, ambos os sexos são afetados de forma similar. A HTVE pode se manifestar da infância ao início da idade adulta, com alta taxa de mortalidade na maioria dos casos<sup>1</sup>. Em crianças, pode estar associada à diferentes anormalidades neurológicas, afetando nervos e/ou músculo estriado<sup>6</sup>. Ainda há controvérsias em relação ao seu papel embólico como um defeito miocárdico isolado, quando comparada com uma disfunção ventricular associada, considerando que a relevante hipocinesia miocárdica constitui, por si só, uma fonte embólica reconhecida, de crianças do sexo masculino<sup>7</sup> a mulheres adultas<sup>8</sup>.

Nosso paciente não apresentava um histórico familiar de cardiopatia ou doenças genéticas e o derrame isquêmico foi a primeira manifestação clínica. O espectro clínico da HTVE ainda não foi bem estabelecido na literatura atual. Desde a primeira publicação em 1990<sup>4</sup>, a HTVE tem sido associada à tromboembolismo sistêmico, insuficiência cardíaca, arritmia cardíaca, depressão da função sistólica do ventrículo esquerdo

## Relato de Caso

e derrame isquêmico ou embolismo periférico<sup>9</sup>. Embolismo cerebral tem sido reportado em 38% de HTVE em diferentes séries<sup>2,4</sup>. Em um estudo retrospectivo de necrópsias<sup>2</sup>, de 6 crianças incluídas no estudo, 3 apresentavam embolismo sistêmico, 2 delas afetando o cérebro. No estudo de Chin<sup>4</sup>, 3 de 10 pacientes incluídos apresentavam embolismo cerebral, que foi a causa direta da morte em um deles<sup>2</sup>. Os recessos intertrabeculares no ápice cardíaco e/ou nas paredes ventriculares lateral e inferior, que tem sido considerados como os segmentos mais frequentemente afetados<sup>3</sup>, têm uma tendência à formação de trombos com risco potencial de embolismo sistêmico secundário<sup>8</sup>. Dessa forma, no estudo de Chin<sup>4</sup>, trombos murais do VE foram identificados em 2 pacientes, um deles através de ecocardiografia e o outro na necrópsia, com um coágulo dentro dos recessos intertrabeculares neste último caso. Não encontramos nenhum coágulo intertrabecular através de ecocardiografia ou estudo por RM cardíaca, mas o fluxo sanguíneo entre os recessos trabeculares foi detectado na ecocardiografia bidimensional com Doppler (Figura 1).

O infarto cerebral hemorrágico, em contraste com a forma pálida, resulta da reperfusão do leito vascular do infarto após alívio da oclusão, com fragmentação e migração distal de um êmbolo<sup>10</sup>. Essa hipótese tem sido apoiada pela maior frequência de infartos hemorrágicos secundários a mecanismos cardioembólicos. Baseado na experiência acumulada, é provável encontrar-se uma fonte cardioembólica quando um infarto cerebral ocorreu, como suspeitado em nosso paciente que apresentava pequena transformação hemorrágica (Figura 2). Uma fonte cardioembólica clássica, tal como a fibrilação atrial, infarto agudo do miocárdio, aneurisma ventricular, doença cardíaca reumática ou válvula cardíaca protética, entre outras, foi excluída em nosso paciente.

O diagnóstico de HTVE é geralmente baseado na ecocardiografia bi-dimensional<sup>4,9,11</sup>. O critério diagnóstico na ecocardiografia bidimensional com Doppler consiste no cálculo da razão das camadas endomiocárdicas não-compactada/compactada (N/C), que foi definida como sendo  $N/C > 2^{11}$ . Nosso paciente satisfazia tal critério, com uma

razão N/C = 3,0, o que sugeria HTVE. Uma angiografia do VE com contraste iodado (gadolínio) mostrou uma parede inferior disfuncional e uma região apical com múltiplos recessos trabeculares. Seguindo nosso algoritmo institucional, decidimos realizar uma nova ecocardiografia usando um contraste sônico (microcápsulas de albumina sérica cheias de ar, Quantison™) que demonstraram numerosos, excessivamente proeminentes trabeculações e profundos recessos intertrabeculares, concordantes com HTVE, nas mesmas regiões disfuncionais evidenciadas na angiografia ventricular, com ausência de anormalidades cardíacas estruturais co-existent. Um estudo por ressonância magnética (RM) cardíaca foi realizado, que ajudou-nos a confirmar o diagnóstico de HTVE.

Em conclusão, baseados nos achados ecocardiográficos e aqueles da RM cardíaca, consideramos que nosso paciente provavelmente apresentava um derrame isquêmico cardioembólico, onde a HTVE localizada associada à disfunção ventricular foram os únicos achados cardíacos relevantes observados.

Propomos que ambas as condições possam agir como um mecanismo cardioembólico sinérgico, mas essa proposição precisa ser confirmada em estudos futuros. O uso combinado de ecocardiografia com Doppler colorido e RM cardíaca em pacientes sem doença coronariana pode ajudar a confirmar esse distúrbio cardíaco não-usual.

### 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. Stöllberg C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004; 17: 91-100.
2. Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and stroke or embolism. *Cardiology*. 2005; 103: 68-72.
3. Domnitskaia TM, Sidorenko BA, Erokhina MG, Saidova MA. [Non-compact left ventricular myocardium: Current state of the problem]. *Kardiologiya*. 2006; 46: 63-8.
4. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation*. 1990; 82: 507-13.
5. Breckenridge RA, Anderson RH, Elliott PM. Isolated left ventricular non-compaction: the case for abnormal myocardial development. *Cardiol Young*. 2007; 17 (2): 124-9.
6. Stollberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol*. 2002; 90: 899-902.
7. Vijayvergiya R, Jha A, Panda SN, Grover A. Biventricular non-compaction: the rare cause of stroke in a young boy. *Int J Cardiol*. 2008; 129: E84-E85.
8. Ker J, Van der Merwe C. Isolated left ventricular non-compaction as a cause of thrombo-embolic stroke: a case report and review. *Cardiovasc J SAfr*. 2006; 17: 146-7.
9. Stollberger C, Winkler-Dworak M, Blazek G, Finsterer J. Cardiologic and neurologic findings in left ventricular hypertrabeculation/noncompaction relating to echocardiographic indication. *Int J Cardiol*. 2007; 119 (1): 28-32.
10. Fisher M, Adams RD. Observations on brain embolism with special reference to the mechanism of hemorrhagic infarction. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1951; 10: 92-4.
11. Murphy RT, Thaman R, Blanes JG, Ward D, Sevdalis E, Papra E, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J*. 2005; 26: 187-92.