

Não Compactação Isolada do Ventrículo Esquerdo, Causa Rara de AVC *Isolated Noncompaction of the Left Ventricle, a Rare Cause of Stroke*

Cátia Barreiros, Lúcia Meireles-Brandão, Duarte Silva, Carmélia Rodrigues, Diana Guerra

Resumo

A não compactação isolada do ventrículo esquerdo (NCIVE) é uma causa rara de miocardiopatia dilatada, verificando-se dilatação do ventrículo esquerdo, com exuberante padrão trabecular. Uma das manifestações são os fenómenos tromboembólicos, com prevalência entre 21% e 38%. Descrevemos o caso de uma mulher de 37 anos, cujo acidente vascular cerebral (AVC) isquémico foi a forma de apresentação da NCIVE. Realizou trombólise com reversão total dos défices. No estudo efectuado foi detectada NCIVE, além de *foramen ovale* patente, admitindo-se cardioembolismo como causa do AVC, com início de hipocoagulação oral. Realçamos a NCIVE como etiologia pouco comum de AVC e a importância do seu estudo etiológico no jovem, ao influenciar a decisão terapêutica e o prognóstico a longo prazo.

Palavras-chave: Acidente Vascular Cerebral; Disfunção Ventricular Esquerda; Miocárdio Ventricular não Compactado Isolado; Ventrículos do Coração.

Introdução

A não compactação isolada do ventrículo esquerdo (NCIVE) é uma causa rara de miocardiopatia dilatada (0,014% a 1,3% do total de doentes referenciados a um laboratório de ecocardiografia), verificando-se dilatação do ventrículo esquerdo (VE), com exuberante padrão trabecular. É aceite que a NCIVE resulta da paragem prematura do processo de compactação do VE.^{1,2}

Uma das manifestações são os fenómenos tromboembólicos, com prevalência entre 21% e 38%, variando conforme as séries, nomeadamente, embolia pulmonar, acidente vascular cerebral (AVC) e enfartes mesentéricos. A estase do sangue nos recessos intertrabeculares, a disfunção sistólica e a fibrilhação auricular, frequente nestes doentes, contribuem para estas ocorrências.³ Sabe-se que frequentemente evolui para insuficiência cardíaca e é causa de arritmias ventriculares. Nas séries de casos mais numerosas, a morte súbita ocorre em quase metade dos doentes. Pensa-se que o potencial arritmogénico ocorre por desenvolvimento

Serviço de Medicina 1, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo, Viana do Castelo, Portugal

<http://revista.spmi.pt> – DOI: 10.24950/rspm/CC/293/3/2018

Abstract

Isolated left ventricular noncompaction (ILVNC) is a rare cause of dilated cardiomyopathy, with dilated left ventricle, and exuberant trabecular pattern. One of the manifestations is thromboembolic phenomena, with prevalence of 21% - 38%. We describe the case of a 37-year-old woman whose ischemic stroke was the presentation form of isolated left ventricular noncompaction. She underwent thrombolysis with complete reversal of the deficits. ILVNC was detected in the study, in addition to patent foramen ovale. The cardioembolism was admitted as the cause of the stroke, leading to the decision of oral hypocoagulation. We emphasize ILVNC as an uncommon etiology of stroke and the importance of the etiological study of stroke in young patients, because it influences the therapeutic decision and the prognosis.

Keywords: Heart Ventricles; Isolated Noncompaction of the Ventricular Myocardium; Stroke; Ventricular Dysfunction, Left.

incompleto do sistema de condução ou por isquemia progressiva pela hipoperfusão das trabéculas.^{1,2,4}

Caso Clínico

Mulher de 37 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Medicada com anti-concepcional oral. Inicia subitamente palpitações, tonturas e mal-estar geral. Minutos depois fica com disartria, desvio da comissura labial e hemiparésia direita. Dá entrada no serviço de urgência com 2 horas de evolução dos sintomas. No exame neurológico: disartria ligeira a moderada, apagamento do sulco nasogeniano direito, hemiplegia direita com hemihipostesia e reflexo cutâneo plantar ipsilateral em extensão, pontuando 9 na escala NIHSS (*National Institute of Health Stroke Scale*). No restante exame objectivo, a salientar sopro sistólico grau II/VI nos focos da base. Estudo analítico sem alterações e tomografia computadorizada (TC) cranioencefálica (CE) sem alterações. Electrocardiograma com ritmo sinusal e extrasístolia ventricular (EV) frequente. Foi efectuada trombólise com reversão total dos défices. A TC CE de controlo às 24 horas após trombólise mostrou pequena hipodensidade pericentimétrica na topografia do corpo do núcleo caudado esquerdo e a ressonância magnética (RM) CE confirmou lesão isquémica estriato-capsular esquerda em território profundo

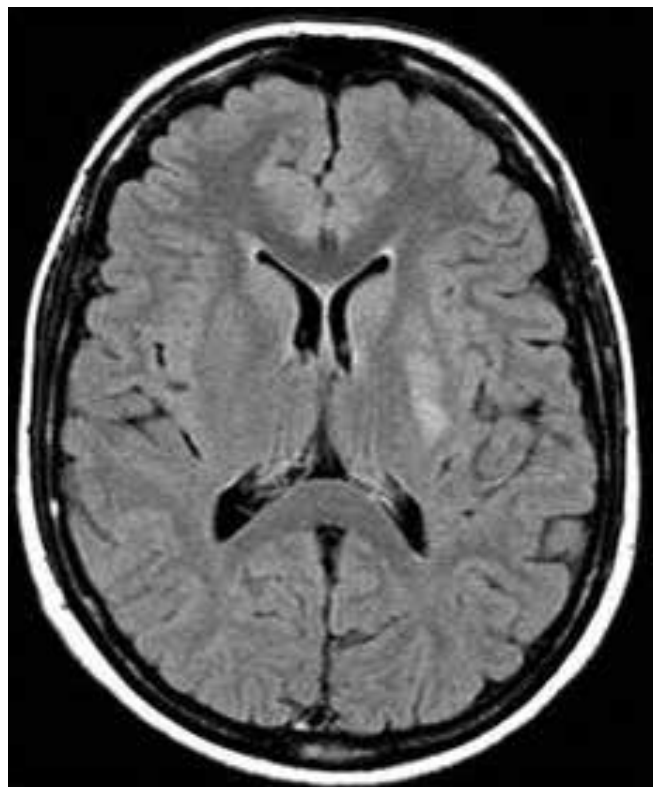
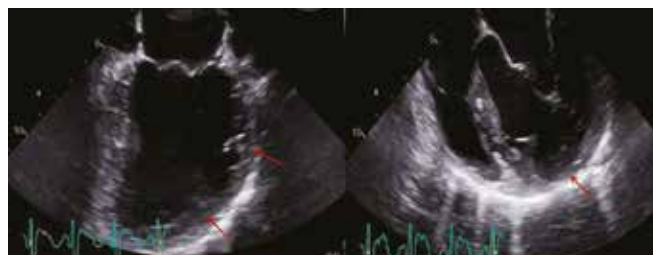
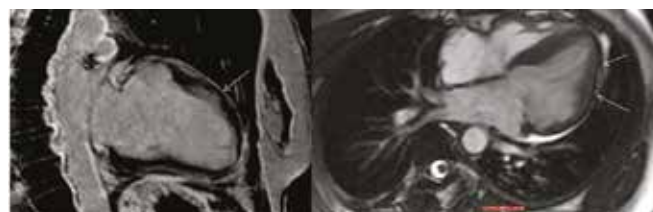
Tabela 1: Estudo analítico efectuado

	Valor
Colesterol total (mg/dL)	166
LDL (mg/dL)	103
Triglicéridos (mg/dL)	99
VDRL	Negativo
ANA/ANCA	Negativos
TSH/T4	N
IgA (mg/dL)	336
IgG (mg/dL)	1042
IgM (mg/dL)	367
Electroforese proteínas	N
Serologias víricas B, C, VIH	Negativas
VS (mm)	19
ECA	Normal
Urina II	Sem alterações
Mutação protrombina	Negativa
Mutação factor V de Leiden	Negativa
Anticoagulante hipico	Normal
Proteínas C e S	Normais
Resistência à proteína C activada	Negativa
Antitrombina	Normal
Anticorpos anticardiolipina IgG/IgM	Negativos
Anticorpos anti B2 glicoproteína	Negativos

ANA: anticorpos anti-nucleares.; ECA: enzima de conversão da angiotensina; ANCA: anticorpos anti-citoplasma dos neutrófilos; VS: velocidade de sedimentação

da artéria cerebral média (Fig. 1).

Tratando-se de um AVC no jovem, torna-se premente estudo etiológico aprofundado. O Holter de 24 horas mostrou frequentes EV (média de 31/h), com perturbação inespecífica da condução intraventricular. O ecocardiograma torácico descreve possível *foramen ovale* patente (FOP) e

**Figura 1:** RM-CE: lesão isquêmica estriato-capsular esquerda.**Figura 2:** Ecocardiograma transefágico: FOP, dilatação ligeira do VE e alterações da cinética segmentar, com depressão ligeira a moderada da sua função. Segmentos médios e basais das paredes lateral, posterior e anterior do VE trabeculados e hipocinéticos.**Figura 3:** RM cardíaca: miocardiopatia dilatada de etiologia não isquêmica e segmentos do VE com trabeculação importante (razão camada não compactada/compactada > 2,3).

alterações da cinética segmentar, com hipocinesia da parede lateral e anterior e acinesia dos segmentos basais das paredes posterior e anterior, com função sistólica do VE no limite inferior da normalidade (fracção de ejeção de 52%). O ecocardiograma transefágico confirmou estas alterações e revelou dilatação ligeira do VE, com depressão ligeira a

moderada da sua função, e paredes trabeculadas (Fig. 2). Estudos imunológico e protrombótico negativos (Tabela 1). Iniciada hipocoagulação oral e β -bloqueador. Despistada doença de Fabry, verificou-se actividade enzimática da alfa-galactosidase diminuída, mas o estudo genético foi negativo, assim como a biópsia da pele, excluindo-se este diagnóstico. Na consulta de Cardiologia realizou RM cardíaca que mostrou dilatação ligeira do VE, acinesia da parede anterior, segmentos médio-basais da parede antero-lateral e segmento basal da parede infero-lateral. Estes segmentos apresentavam espessura miocárdica diminuída e hipertrabeculação com razão camada não compactada/compactada $> 2,3$, concluindo por miocardiopatia dilatada de etiologia não isquémica, com alterações da contractilidade segmentar que não seguem território de distribuição arterial, forma atípica de VE não compactado (Fig. 3).

Assim, considerou-se AVC isquémico cardioembólico secundário a NCIVE e FOP. A doente continuou medicada com β -bloqueador e hipocoagulada com antivitaminas K, indefinidamente.

Discussão

O AVC em adultos jovens é considerado uma patologia rara, com uma incidência descrita na literatura que varia entre 5% e 10% do total de AVC.⁵ As causas são mais diversas que na população mais idosa, requerendo um estudo mais exaustivo e constituindo frequentemente um desafio clínico. Os estudos publicados sugerem que a identificação do factor causal é possível em 56% a 95% dos adultos jovens com AVC.^{6,8}

Nesta doente, o AVC foi a forma de apresentação da NCIVE, o que acontece em 3% a 5% dos casos. O diagnóstico deve-se basear em critérios clínicos e morfológicos, dado que, por exemplo, nos atletas, a hipertrabeculação pode constituir uma adaptação ao exercício. Actualmente os exames de eleição são o ecocardiograma e a RM cardíaca, considerando-se não compactação quando a razão camada não compactada/compactada na RM é $\geq 2,3$.^{2,7} O prognóstico a longo prazo é variável. A NCIVE pode ocorrer de forma esporádica, mas encontram-se formas familiares em mais de 50% dos casos, pelo que o rastreio dos familiares em primeiro grau deve ser efectuado.¹

Quando ocorre tromboembolismo sistémico, como verificado nesta doente, disfunção ventricular esquerda grave, fibrilhação auricular ou trombos intra-ventriculares, está indicado hipocoagular indefinidamente de forma a evitar eventos cardioembólicos.

Perante a constatação de NCIVE e AVC cardioembólico, com indicação para hipocoagulação, não se avançou no despiste de embolia paradoxal. Este caso clínico evidencia a importância do estudo etiológico do AVC no jovem, ao influenciar a decisão terapêutica e o prognóstico.^{1,3} ■

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

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

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

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

Direito à Privacidade e Consentimento Informado: Os autores declaram que nenhum dado que permita a identificação do doente aparece neste artigo.

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

Proteção de Seres Humanos e Animais: Os autores declaram que não foram realizadas experiências em seres humanos ou animais.

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).

Correspondência/Correspondence:

Cátia Barreiros - catiabarreiros@gmail.com

<http://orcid.org/0000-0002-8586-9404>

Serviço de Medicina 1, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo, Viana do Castelo, Portugal
Estrada de Santa Luzia, 4904-858 VIANA DO CASTELO

Recebido/Received: 12/12/2017

Aceite/Accepted: 11/02/2018

REFERÊNCIAS

1. Magno P, Freitas A, Gil V. NCIVE: revisão de literatura a propósito de um caso clínico. *Rev Port Cardiol*. 2007; 26: 1381-91.
2. Conolly H, Attenhofer-Jost C. Isolated left ventricular noncompaction. *Uptodate* 2017 [consultado 2017 Dez]. Disponível em: <http://www.uptodate.com>
3. Jaramillo A, Ramirez A, Galleguillos L, Vallejos J, Illanes S. Derrame isquémico como a primeira manifestação de hipertrabeculação/NCIVE grave. *Arq Brasil Cardiol*. 2010; 94:88-90.
4. Sousa O, Silva G, Sampaio F, Oliveira M, Gonçalves H, Primo J, et al. NCIVE: experiência de um centro. *Rev Port Cardiol*. 2013; 32: 229-38.
5. Gomes A, Nascimento E, Matos L, Martins I, Mos M, Correia J, et al. Acidente vascular cerebral no adulto jovem: estudo prospectivo de 58 doentes. *Med Intern*. 2008; 15: 161-8.
6. Basic Kes V, Zavoreo I, Demarin V. Etiology and diagnostic work-up in young stroke patients. *Period Biol*. 2012; 114: 355-9.
7. Arbustini E, Favalli V, Narula N, Serio A, Grasso M. Left Ventricular Noncompaction. A distinct genetic cardiomyopathy? *J Am Coll Cardiol*. 2016; 68: 949-66. doi: 10.1016/j.jacc.2016.05.096.
8. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: cardiac, neuromuscular, and genetic factors. Finsterer J, Stöllberger C, Towbin JA. *Nat Rev Cardiol*. 2017; 14:224-37. doi: 10.1038/nrcardio.2016.207.