

# Uma Apresentação Atípica e Não-Cardíaca de Cardiomiopatia Hipertrófica

## An Atypical Non-Cardiac Presentation of Hypertrophic Cardiomyopathy

André Alexandre,<sup>1,2</sup> Carla Roque,<sup>1,2</sup> Isabel Sá,<sup>1,2</sup> João Silveira,<sup>1,2</sup> Severo Torres<sup>1,2</sup>

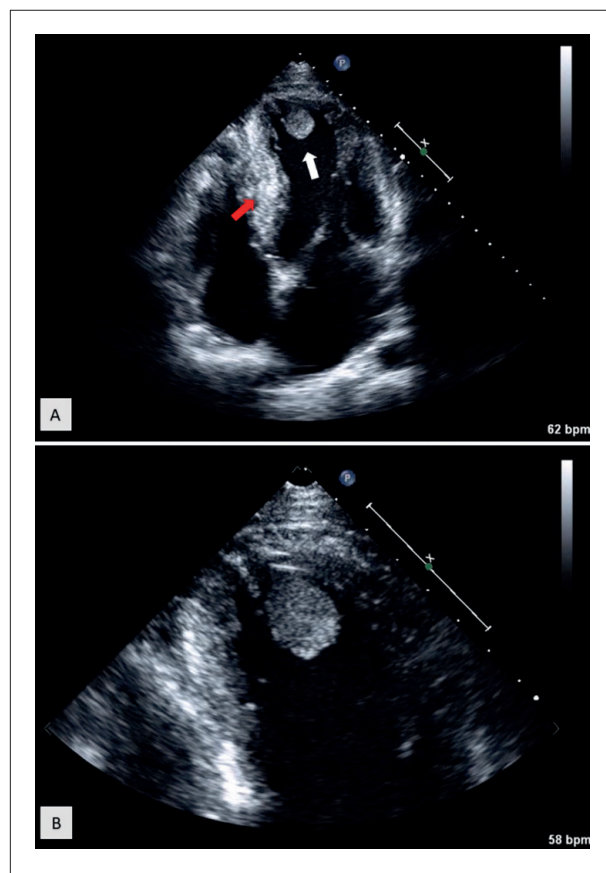
Centro Hospitalar Universitário do Porto EPE,<sup>1</sup> Porto – Portugal

Universidade do Porto – Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS),<sup>2</sup> Porto – Portugal

Um homem brasileiro de 33 anos foi admitido no departamento de emergência com início súbito de afasia global e hemiparesia direita. Uma angiotomografia de urgência das artérias cerebrais confirmou o diagnóstico de acidente vascular cerebral (AVC), mostrando uma oclusão da artéria carótida interna esquerda. O paciente foi submetido a trombólise sistêmica e trombectomia mecânica com posterior melhora neurológica. Considerando o diagnóstico de AVC em um adulto jovem provavelmente de origem cardioembólica, ele realizou uma avaliação diagnóstica completa. De realçar que tinha antecedentes familiares de cardiomiopatia, nomeadamente o pai com cardiomiopatia hipertrófica (CMH) e o avô com doença de Chagas. No entanto, o paciente não apresentava sintomas cardíacos (como dispneia aos esforços, dor torácica, palpitações ou síncope), fatores de risco cardiovascular ou história de abuso de drogas ilícitas, e não fazia exames cardíacos desde a juventude. Durante a internação, seu eletrocardiograma apresentava ritmo sinusal (68/minutos) com inversão da onda T nas derivações inferiores (II, III, aVF), derivações I e V6, mas sem critérios de hipertrofia ventricular esquerda (VE). Realizou também Holter 24 horas, descartando fibrilação atrial ou outras arritmias. A ecocardiografia transtorácica (Figura 1, Vídeo Complementar 1, Vídeo Complementar 2) revelou hipertrofia septal ventricular assimétrica moderada (espessura do septo interventricular 14 mm, espessura da parede posterior 9 mm), fração de ejeção VE discretamente reduzida (45%), acinesia apical e imagem sugestivo de trombo, explicando o AVC cardioembólico. A ressonância magnética cardíaca (RMC) confirmou o diagnóstico de CMH, com extensa fibrose apical e acinesia dos segmentos apicais, delineando aneurisma apical e trombo (Figura 2). A coronariografia foi realizada quanto à possibilidade de cardiopatia isquêmica concomitante, descartando-se doença arterial coronariana obstrutiva. O exame sorológico para *Trypanosoma cruzi* foi negativo. O paciente iniciou anticoagulação sistêmica com

antagonista da vitamina K (AVK). Considerando o diagnóstico de CMH com fibrose apical extensa e aneurisma apical, após tomada de decisão compartilhada pelo paciente, optou-se pela colocação de cardioversor-desfibrilador implantável subcutâneo (S-CDI). Teve alta após 18 dias. No seguimento de 1 ano, o ecocardiograma transtorácico de controle mostrou resolução completa do trombo apical, e o paciente permaneceu em anticoagulação sistêmica com AVK.

A CMH é uma doença cardíaca relativamente comum, mas ainda subdiagnosticada.<sup>1</sup> Este caso ilustra uma primeira apresentação não cardíaca extremamente rara e com risco de



**Figura 1** – Ecocardiografia transtorácica levantando a suspeita de cardiomiopatia hipertrófica e trombo apical. Painel A) Ecocardiograma transtorácico (corte apical quatro câmaras) mostrando hipertrofia septal assimétrica do ventrículo esquerdo (VE) (seta vermelha) e imagem sugestiva de trombo (seta branca). Painel B) imagem de zoom (da visão apical de quatro câmaras) representando uma massa hiperecótica dentro do ápice do VE. VE: ventrículo esquerdo.

### Palavras-chave

Cardiomiopatia Hipertrófica; Acidente Vascular Cerebral; Aneurisma Cardíaco; Imagem Multimodal

**Correspondência:** André Alexandre •

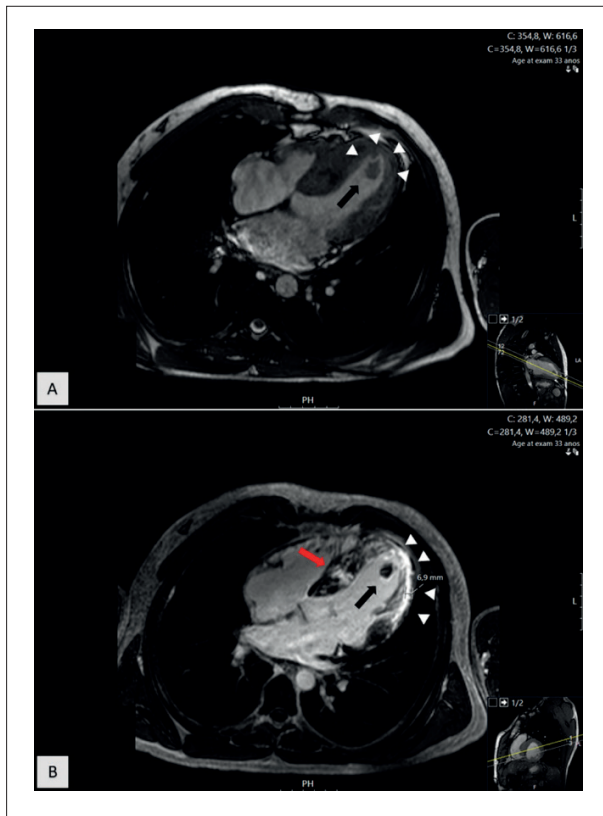
Centro Hospitalar Universitário do Porto EPE – Largo do Prof. Abel Salazar, 4099-001, Porto – Portugal

E-mail: andrealexandre\_1@msn.com

Artigo recebido em 26/12/2022, revisado em 05/04/2022,

aceito em 05/04/2022

**DOI:** <https://doi.org/10.36660/abc.20220933>



**Figura 2** – Ressonância magnética cardiovascular (RMC) confirmando o diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica. Painel A) Imagem de RMC sem contraste em precessão livre de estado estacionário (visão de quatro câmaras) mostrando hipertrofia significativa do ventrículo esquerdo (VE) e um ápice aneurismático do VE (setas) contendo um trombo intracavitário (seta preta). Painel B) Sequência de recuperação da inversão da RMC (visão de quatro câmaras) confirmando o diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica. Há realce tardio intramiocárdico irregular (RTG) no septo interventricular (seta vermelha), RTG transmural no ápice e segmento apical lateral do VE (setas brancas) e um trombo intracavitário (seta preta) dentro do aneurisma do VE.

## Referências

1. Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, Spirito P, Rakowski H, Towbin JA, et al. Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2022;79(4):390-414. doi: 10.1016/j.jacc.2021.11.021.
2. Rowin EJ, Maron MS. The Role of Cardiac MRI in the Diagnosis and Risk Stratification of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Arrhythm Electrophysiol Rev*. 2016;5(3):197-202. doi: 10.15420/aer.2016.13:3.
3. Raza M, Chalfoun N, Wissam A, Hashmi H, McNamara R. Hypertrophic Cardiomyopathy with a Large Apical Ventricular Aneurysm and Mural Thrombus. *Glob Cardiol Sci Pract*. 2018;2018(1):9. doi: 10.21542/gcsp.2018.9.
4. Maron BJ, Maron MS. The Remarkable 50 Years of Imaging in HCM and How it Has Changed Diagnosis and Management: From M-Mode Echocardiography to CMR. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2016;9(7):858-72. doi: 10.1016/j.jcmg.2016.05.003.

vida de CMH. Esse fenótipo incomum de CMH com aneurisma apical do VE com cicatriz e paredes finas está associado a um risco aumentado de morte súbita arritmica e acidente vascular cerebral tromboembólico.<sup>2,3</sup> A imagiologia cardiovascular multimodal é de suma importância para o diagnóstico etiológico de acidente vascular cerebral cardioembólico em uma idade jovem. A penetração ampliada da RMC na prática de rotina é essencial para diagnosticar esse fenótipo de CMH, que traz implicações prognósticas e de manejo significativas, como terapia com cardioversor desfibrilador implantável e anticoagulação sistêmica para prevenção de AVC.<sup>2,4</sup>

## Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa, Obtenção de dados e Análise e interpretação dos dados: Alexandre A, Roque C, Sá I; Redação do manuscrito: Alexandre A, Roque C; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Sá I, Silveira J, Torres S.

## Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo.

## Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

## Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

## Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

## \*Material suplementar

Para informação adicional, por favor, clique aqui.

Para assistir ao vídeo suplementar 1, por favor, clique aqui.

Para assistir ao vídeo suplementar 2, por favor, clique aqui.

