

Amiloidose transtirretina: um relato de caso

SILAS ESCOBAR ARAUJO, DAVI LUCAS GONÇALVES DIAS, NATHALIA WANDERLEY MONÇORES VELLOSO e FLAVIANA LAURENTINO LOPES DIAS.

Hospital Adventista Silvestre, Rio de Janeiro, RJ, BRASIL

Introdução: A amiloidose do tipo ATTR é uma causa rara de cardiomiopatia restritiva de caráter progressivo na qual ocorre uma alteração estrutural e depósito tecidual de uma proteína sintetizada pelo fígado chamada Transtirretina.

Relato de caso: Homem, 93 anos, natural de Portugal, previamente hígido, iniciou quadro de edema de membros inferiores, dispneia aos pequenos esforços e ortopneia ao final de janeiro de 2021. Apresentava história pregressa de Síndrome do Túnel do Carpo bilateral corrigido cirurgicamente em 2019.

Investigação inicial revelou eletrocardiograma com baixa voltagem elétrica e BAV de 1º grau. Ecocardiograma transtorácico evidenciou espessamento de septo interventricular (13mm), aspecto granuloso do miocárdio, disfunção diastólica grau II, aumento biaxial e dilatação importante do AD (vol Indexado 76 ml/m²), sugerindo hipóteses diagnósticas como HVE concêntrica ou cardiomiopatia amiloide.

Após tratamento ambulatorial com diurético de alça houve rápida e completa regressão dos sintomas.

Devido a forte suspeita clínica, foi iniciada investigação específica para Amiloidose com solicitação de imunoeletroforese de proteínas séricas e urinárias e pesquisa de cadeias leves livres.

Resultados laboratoriais mostraram ausência de gamopatia monoclonal e relação Kappa/Lambda normal (0.83 valor de referência: 0.26-1.65). Por último foi solicitada cintilografia miocárdica com pirofosfato marcado com tecnécio-99 que revelou expressiva marcação no VE e VD (escore de Perugini grau 3) sugerindo fortemente o diagnóstico de Amiloidose cardíaca ATTR.

Conclusão: A investigação da Amiloidose ATTR requer ausência de gamopatia monoclonal e multimodalidade diagnóstica. O diagnóstico fornece valiosa informação prognóstica e possibilidade de tratamento farmacológico específico com tafamidis.

