

Amiloidose Cardíaca: Importância do Diagnóstico Clínico Precoce numa Doença de Prognóstico Reservado.

CLAUDIA REGINA DE OLIVEIRA CANTANHEDA, DIANE XAVIER DE AVILA, LEONARDO HADID, JOÃO VÍTOR ASSUMPTÃO PESSANHA, MARCELO IMBROINISE BITTENCOURT, EVANDRO TINOCO MESQUITA, ADRIANA PEREIRA GLAVAM, MAURO ALVES, HUGO DE CASTRO SABINO, DANY DAVID KRUCZAN.

INTRODUÇÃO

Amiloidose é uma doença causada pela deposição extracelular de fibras amiloides, cuja forma estrutural final é assumida por mais de 30 tipos de proteínas associadas a cardiopatia amilóide. Amiloidose sistêmica com acometimento cardíaco (AC) pode ter origem hereditária, selvagem, cadeia leve ou secundária.

RELATO DE CASO

O Paciente masculino, 66 anos, branco, hipertenso estágio I, IMC de 25,54kg/m² e história familiar de insuficiência cardíaca (IC) etiologia desconhecida. Evoluiu com dispnéia aos mínimos esforços (NYHA IV), impotência sexual, edema de membros inferiores, hipotensão ortostática. Como antecedentes, tem história de túnel do carpo bilateral. NTpro-BNP atual 2438,0pg/ml. ECG ritmo sinusal, sobrecarga biatrial, bloqueio bifascicular (BRD+BDAS) e baixa voltagem; Ecocardiograma FEVE 48%, aumento difuso da espessura miocárdica, aumento atrial (AE 68ml/m² e AD 55ml/m²), disfunção sistólica leve, hipertrofia septo e parede posterior 15mm (HVE), hipocinesia difusa com hiperrefringência das paredes, com strain global longitudinal de -10,3%, "apical sparing" e PSAP de 38 mmHg; CAT normal. Ressonância Magnética coração com disfunção biventricular, extensa fibrose miocárdica de padrão não isquêmico no VD, AE e septo interventricular sugestivo de doença infiltrativa. Cintilografia com Pirofosfato de tecnécio (PyTn) grau III de Perugini, captação difusa poupando apenas o ápice do VE, relação entre VE e hemitórax contralateral de 1,8 sugestivo de ATTR. Relação Kappa/Lambda no soro 1,52 e Imunoeletroforese da Urina e do Soro com ausência de bandas monoclonais. Detectado gene patogênico TTR c.424G>A (p.Val142 I le) associado a ATTR autossômica dominante

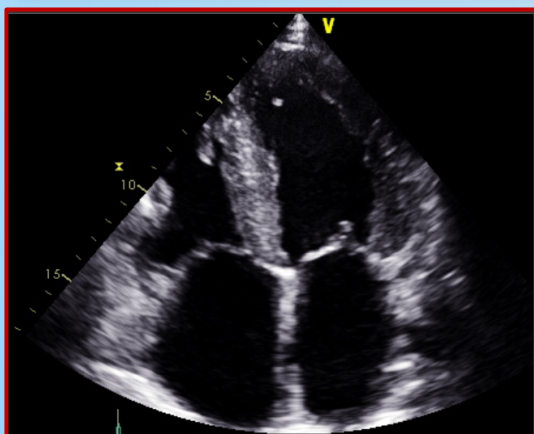


Foto1: Ecocardiograma transtorácico. Janela apical 4 câmaras.



Foto 2: Cintilografia do miocárdio com Pirofosfato-99mTc.

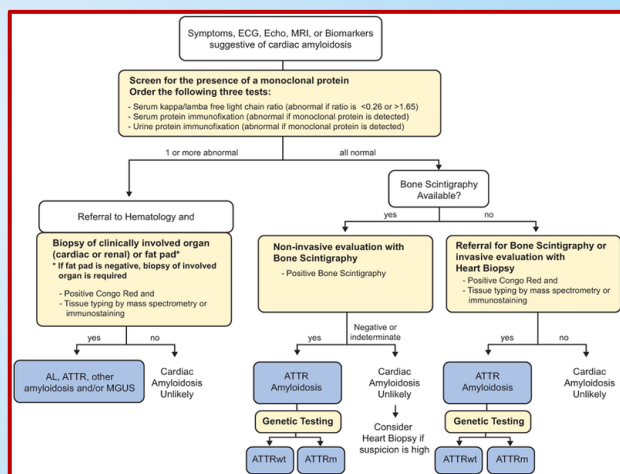


Foto 3: DOI: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.119.006075

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

É fundamental a suspeição clínica de amiloidose diante de um quadro de IC com FEVE preservada e HVE de etiologia não definida associada a polineuropatia periférica e disautonomia. A cintilografia miocárdica com PyTn confirma de forma não invasiva a amiloidose selvagem ou hereditária. O diagnóstico precoce é fundamental para a indicação do tratamento adequado.

REFERÊNCIAS

- Fine NM, Davis MK, Anderson K, et al. Canadian Cardiovascular Society/Canadian Heart Failure Society Joint Position Statement on the Evaluation and Management of Patients With Cardiac Amyloidosis. *Can J Cardiol.* 2020;36(3):322-334. doi:10.1016/j.cjca.2019.12.034
- Kittleson MM, Maurer MS, Ambardekar AV, et al. Cardiac Amyloidosis: Evolving Diagnosis and Management: A Scientific Statement From the American Heart Association [published online ahead of print, 2020 Jun 1]. *Circulation.* 2020;CIR0000000000000792. doi:10.1161/CIR.0000000000000792
- Maurer MS, Bokhari S, Damy T, Dorbala S, Drachman BM, Fontana M, Grogan M, Kristen AV, Lousada I, Nativi-Nicolau J, Cristina Quarta C, Rapezzi C, Ruberg FL, Wittles R, Merlini G. Expert Consensus Recommendations for the Suspicion and Diagnosis of Transthyretin Cardiac Amyloidosis. *Circ Heart Fail.* 2019 Sep;12(9):e006075. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.119.006075. Epub 2019 Sep 4. PMID: 31480867; PMCID: PMC6736650.