

Insuficiência Cardíaca com Fração de Ejeção Intermediária devido a Amiloidose Cardíaca ATTR: Relato de caso

Amanda de Carvalho Siqueira¹, Bruno Linhares Azeredo Corrêa¹, Monique Almeida Vaz¹, Fábio Lucas Bassini e Silva¹, Paulo André da Silva¹, Ana Beatriz Esteves Batista¹, Rômulo Vieira Mello de Oliveira¹, Fábio Akio Nishijuka², Renata Rodrigues Teixeira de Castro². ¹ Residentes de cardiologia; ² Orientadores

Hospital Naval Marcílio Dias, Marinha do Brasil, Rio de Janeiro, Brasil

INTRODUÇÃO

Amiloidose é uma doença de depósito de proteínas insolúveis no meio extracelular, que leva a dano tecidual estrutural e funcional. O tecido cardíaco pode ser afetado por dois tipos de proteínas – a transtirretina (TTR) e a imunoglobulina de cadeia leve (*kappa* ou *lambda*). As manifestações cardíacas estão mais relacionadas aos genes Val122II, Val142II e *wild type*, apresentando-se com fração de ejeção (FE) reduzida ou preservada e com disfunção diastólica do ventrículo esquerdo (VE).

DISCUSSÃO

A Amiloidose cardíaca é causa de IC com FEVE preservada ou reduzida. A velocidade de diagnóstico neste caso, com a realização rápida do teste genético, permitiu o diagnóstico enquanto a paciente apresentava FEVE intermediária. Provavelmente, a paciente estava em evolução para IC com FEVE reduzida. Entretanto, o início precoce do tratamento pode ter retardado esta evolução. No acompanhamento após 7 meses, a FEVE atual está mantida em 41% (Teicholz).

RELATO DE CASO

Mulher de 71 anos, com hipertensão e asma, internou por insuficiência cardíaca (IC) descompensada perfil hemodinâmico B (NYHA IV). Iniciou-se investigação etiológica, sendo excluídas doenças isquêmica e de Chagas, hipotireoidismo e hipovitaminose. Eletroforese de proteínas excluiu a presença de cadeias leves no plasma. Ecocardiograma evidenciou aumento biatrial com predomínio do átrio direito, hipertrofia parietal concêntrica do VE, moderada disfunção sistólica global do VE com FEVE 45% (Simpson), disfunção diastólica grau II, função do VD normal, insuficiência tricúspide importante e derrame pericárdico leve sem sinais restritivos. Frente às alterações ecocardiográficas sugestivas, iniciou-se investigação para Amiloidose familiar com teste genético que teve resultado positivo para heterozigose para o gene TTR mutação Val142II, confirmando a suspeita diagnóstica.

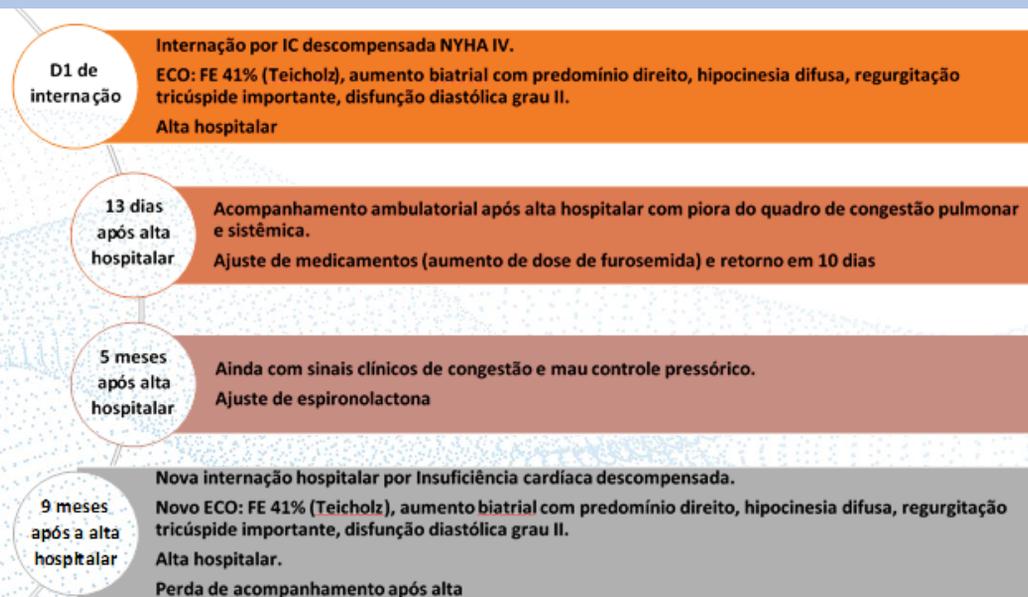


Figura 1: Evolução clínica durante acompanhamento da paciente