

## Amiloidose transtirretina: um relato de caso

SILAS ESCOBAR ARAUJO, DAVI LUCAS GONÇALVES DIAS, NATHALIA WANDERLEY MONORES 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, dispnéia aos pequenos esforços e ortopnéia ao final de janeiro de 2021. Apresentava história progressiva de síndrome do túnel do carpo bilateral corrigido cirurgicamente em 2019. Investigação inicial revelou eletrocardiograma com baixa voltagem elétrica e BAV 1º grau. Ecocardiograma transtorácico evidenciou espessamento de septo interventricular (13 mm), aspecto granuloso do miocárdio, disfunção diastólica grau II, aumento atrial e dilatação importante do AD (volume indexado 76 ml/m<sup>2</sup>) sugerindo hipóteses diagnósticas HVE concêntrica ou cardiomiopatia amilóide. 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 (score de Perugini grau 3) sugerindo fortemente o diagnóstico de amiloidose cardíaca ATTR.

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

