

Insuficiência cardíaca com fração de ejeção intermediária devido a amiloidose cardíaca ATTR: relato de caso

AMANDA DE CARVALHO SIQUEIRA, BRUNO LINHARES AZEREDO CORREA, MONIQUE ALMEIDA VAZ, FABIO LUCAS BASSINI E SILVA, PAULO ANDRE DA SILVA, ANA BEATRIZ ESTEVES BATISTA, ROMULO VIEIRA MELLO DE OLIVEIRA, FABIO AKIO NISHIJUKA e RENATA RODRIGUES TEIXEIRA DE CASTRO

Hospital Naval Marcílio Dias, Rio de Janeiro, RJ, 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 com disfunção diastólica do VE.

Relato do 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 excluídos doença isquêmica, doença de Chagas, hipotireoidismo e hipovitaminose. Eletroforese de proteínas excluiu a presença de cadeias leves no plasma. Ecocardiograma evidenciou aumento biaxial com predomínio do átrio direito, hipertrofia parietal concêntrica do ventrículo esquerdo (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.

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).



Figura 1. Evolução clínica durante o acompanhamento da paciente.