



Amiloidose Cardíaca: Relato de Caso*

Cardiac Amyloidosis: Case Report

Vinícius Bocchino Seleme¹, Victor Moreschi Neto², Felipe Celidonio Bertoldo da Silva², Roberto Pecoits-Filho², Márcio Misocami², Lise de Oliveira Bocchino³

¹. Acadêmicos de Medicina da PUCPR. Curitiba-PR, Brasil. BR. ². Médicos do Departamento de Nefrologia, Hospital Universitário Cajuru - PUCPR. Curitiba-PR, Brasil. BR. ³. Médico Cardiologista Ecocardiografista da Clínica CorAAção (Hospital Pilar/ Hospital São Lucas) - Curitiba-PR, Brasil. BR.

RESUMO

Introdução: Amiloidose cardíaca é uma doença rara. Pode ser consequência de qualquer amiloidose sistêmica, principalmente, quando essa for do tipo primária. **Relato do caso:** Mulher, 64 anos, diabética, hipertensa, internada, há um mês, com anasarca, distensão abdominal, hepatoesplenomegalia, emagrecimento de 30 quilos em dois anos. O ecocardiograma transtorácico demonstrou: hipertrofia concêntrica importante de VE, insuficiência mitral moderada, AE com dilatação moderada, hipertensão pulmonar discreta, EP: 25%, FE: 51%. Aspecto granuloso sugerindo infiltração amiloide. **Comentários:** O achado ecocardiográfico da doença é de miocardiopatia restritiva com tamanho ventricular e função sistólica normais e evidência de enrijecimento diastólico patológico.

Descritores: Amiloidose, Insuficiência Cardíaca, Cardiomiopatia Restritiva, Ecocardiografia Doppler.

SUMMARY

Introduction: Cardiac amyloidosis is an uncommon disease. It could be a consequence of any systemic amyloidosis, mainly when it is primary. **Case report:** Female, 64 years, diabetic with hypertensive disease, at the hospital since one month with anasarca, abdominal distension, hepatosplenomegaly, emaciation of 30 kilograms in two years. The transthoracic echocardiogram shows: important left ventricle concentric hypertrophy, moderate mitral regurgitation, left atrium with moderate enlargement, discrete pulmonary hypertension, fractional shortening: 25%, ejection fraction: 51%. Granular aspect suggesting amyloidosis infiltration. **Comments:** The disease echocardiographic finds is restrictive myocardiopathy with normal left ventricle size and systolic function and evidence of pathologic compliance (diastolic dysfunction).

Descriptors: Amyloidosis; Heart Failure; Cardiomyopathy, Restrictive; Echocardiography, Doppler.

*Trabalho apresentado no Congresso Brasileiro de Ecocardiografia, 2011, realizado em Brasília-DF- Brasil. BR. Seção Pôster

Introdução

A amiloidose constitui um grupo heterogêneo de doenças, de ocorrência rara, caracterizado pelo depósito extracelular da proteína amiloide. Existem vários tipos de proteínas identificadas. Entre essas, a mais comum é imunoglobulina de cadeia leve (AL), (amiloidose AL), a

qual é produzida em excesso por células imunológicas. O acúmulo amiloide pode ser encontrado em qualquer local do organismo¹⁻⁹.

Quando não é identificada doença subjacente (amiloidose secundária), usa-se o termo primária ou sistêmica. Nessa última, o envolvimento do coração, com infiltração do espaço extracelular por glicoproteínas, é muito frequente^{1,6,8-13}.

Instituição: Pontifícia Universidade Católica do Paraná-PR. Brasil.

Correspondência: Vinícius Bocchino Seleme Rua Bento Viana nº 994 AP.13 Água Verde 80240-110 Curitiba - PR, Brasil. BR Telefones: (41) 9965-8020 (41) 3013-2725 Fax: (41) 3027-0045 viniciusbseleme@yahoo.com.br viniciusbseleme@gmail.com.br

Recebido em: 05/09/2011 - **Aceito em:** 08/11/2011

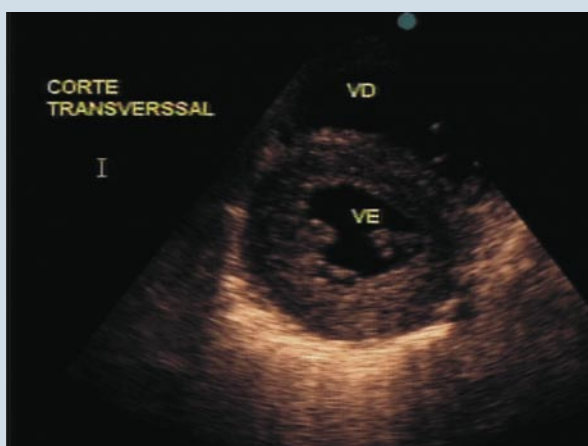


Figura 1: Corte transversal a nível de músculos papilares demonstrando paredes hiperrefringentes e com “cintilações granulosas”, mais notadamente em parede posterior.

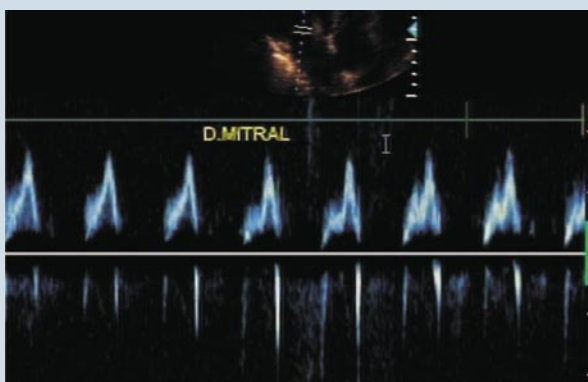


Figura 2: Doppler transmitral demonstrando padrão de alteração de relaxamento de VE.

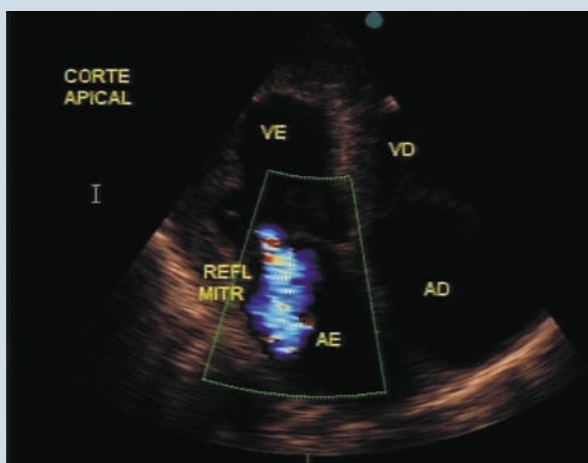


Figura 3: Corte apical de 4 câmaras demonstrando refluxo mitral moderado.

Em geral, os sintomas da doença são inespecíficos e, por isso, deve-se ter cuidado com os diagnósticos diferenciais de acometimento cardíaco. A doença culmina em um padrão do tipo restritivo (cardiomiopatia restritiva). O principal achado clínico é o acometimento do ventrículo direito, culminando em insuficiência cardíaca direita^{5,9,11,12}.

Apesar de o diagnóstico de certeza ser realizado apenas com a biópsia cardíaca, o ecocardiograma pode providenciar achados característicos da doença^{5,9,11,12}. O tratamento e prognóstico da doença dependem da etiologia da deposição amiloide. O envolvimento cardíaco é mais severo na amiloidose AL^{4,5,8-10,13,14}.

Relato do caso

Mulher, 64 anos, há três meses teve um episódio de pneumonia, após 15 dias do final do tratamento, sentia calafrios e tremores durante todo o dia, temperatura axilar não aferida, apresentava polaciúria e nictúria. Urina tinha secreção de coloração amarelada, espessa e sem odor forte. Além disso, a paciente apresentava-se com diarreia, de início há cerca de um ano, de aspecto líquido, de cor variável e sem muco ou sangue. Apresentava vômitos, na média cinco vezes ao dia, de aspecto alimentar, sem sangue, recorrente e de início há cerca de dois meses. Permaneceu com esse quadro e só foi internada há cerca de um mês, quando encontrava-se em anasarca, com distensão abdominal, hepatoesplenomegalia, dor de forte intensidade na coluna torácica e lombar. Relata emagrecimento de cerca de 30kg em dois anos. Atualmente, em uso de clonazepam, fumarato de quetiapina, paroxetina, anlodipina, valsartana, omeprazol e insulina NPH humana.

Exames prévios: (na sequência em que foram realizados)

Cateterismo cardíaco (04/08/2008): VE hipertrofico com boa contratilidade, 1ª diagonal (ramo primário) pequeno, com lesão osteal de 90%. DA com irregularidades, calcificação no terço proximal.

US abdome total (21/08/2009): hepatomegalia moderada, rins com alterações de parênquima (sugerindo nefrite), ascite e derrame pleural.



Biópsia hepática (anatomo-patológico) (26/08/2009): macroscopia: fragmentos filiformes de tecido castanho, finamente granuloso, de consistência elástica, medindo o maior 0,8 x 0,1 cm. Diagnóstico: amiloidose hepática.

Ecocardiograma transtorácico (26/08/2009): refluxo mitral moderado, refluxo tricúspide discreto, sinais de hipertensão pulmonar (PSAP: 47 mmHg), átrio esquerdo de tamanho aumentado (48 mm), átrio e ventrículo direitos de dimensões normais; ventrículo esquerdo: com dimensões internas alteradas, septo e paredes hipertroficados e de aspecto granuloso, sinais sugestivos de doença de depósito (amiloidose?), alteração da função global. Pericárdio com deslizamento normal das membranas e ausência de coleções líquidas patológicas. EP: 25%, FE: 51%.

Comentários

A amiloidose, na sua forma primária sistêmica, tem agressão cardíaca frequente, bem como renal, hepática e intestinal^{1,2,6,8,11-13}.

O diagnóstico definitivo da doença é realizado apenas com a biópsia do tecido acometido. Entretanto, na prática clínica, o eletrocardiograma (ECG) e o ecocardiograma são mais utilizados para definir-se o grau de acometimento cardíaco. O ECG característico é de baixa voltagem em todas as derivações, podendo apresentar diferentes padrões de bloqueios atrioventriculares e arritmias^{4,8,13}.

Os achados ecocardiográficos sugestivos da doença constituem espessamento das paredes de ventrículo esquerdo (principalmente na ausência de hipertensão arterial sistêmica), disfunção diastólica (padrão restritivo) e sistólica (mais tardia), aspecto hiper-refringente difuso de *cintilações granulosas*, aumento da ecogenicidade miocárdica, hipocinesia cardíaca, espessamento do septo interatrial e valvas e derrame pericárdico^{4,8-13}.

A paciente em questão possui acometimento cardíaco leve a moderado que ainda não acarretou diminuição importante de função cardíaca (ao ecocardiograma). O ecocardiograma demonstrou ventrículos direito e esquerdo com tamanhos normais, fração de ejeção de ventrículo esquerdo de 51%, com provável infiltração ami-

loide em ventrículo esquerdo e de septo interventricular, padrão de enchimento tipo restritivo compatível com doença de depósito (amiloidose), insuficiência mitral leve a moderada e insuficiência tricúspide discreta.

A amiloidose é uma doença sistêmica que, geralmente, somente se manifesta do ponto de vista clínico quando a infiltração tecidual já é abrangente. O coração é um órgão acometido, principalmente, quando ela for do sub-tipo primária.

Devido ao grande dano cardíaco, podendo o paciente evoluir com insuficiência cardíaca, torna-se necessária uma investigação desse acometimento. Entre os exames existentes, a ecocardiografia com Doppler é avaliada como método de imagem não invasiva de escolha para o diagnóstico de amiloidose cardíaca^{4,13}.

Referências

1. Bortoli R, Lima IVS, Queiroz AC, Santiago MB. Amiloidose manifestando-se com pseudo-hipertrofia muscular. *Rev Bras Reumatol*. 2007; **47** (6): 455-7
2. Habib A, Neuschwander-Tetri BA, Friedman SJ, McQuaid KR, Grendell JH. *Current diagnosis & treatment in gastroenterology*. 2nd ed. Philadelphia: McGraw Hill, 2003
3. Scheuer PJ, Leftkowitz JH. *Liver biopsy interpretation* New York: Saunders, 2000.
4. Cannon JD, Pullen RL, Rushing JD. Managing the patient with amyloidosis. *Dermatol Nurs*. 2004; **16**(3): 230-55
5. Baumgratz JF, Vila JH, Guilhen CJ, Fonseca LD, Leite WF, D'Andretta C, et al. Transplante cardíaco em amiloidose primária. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2009; **24** (3): 409-12.
6. Pereira Barreto AC, Bellotti G. Cardiomiopatias não inflamatórias. *Rev Soc Cardiol Estado S.Paulo*. 1996; **6**(4): 417-26.
7. Nacif MS, Carvalho ACP, Santos AAS, Vabo TP, Rochitte CE. Qual o seu diagnóstico? *Radiol Bras*. 2008; **41** (2): VII-X.
8. Silva CES. *Ecocardiografia: princípios e aplicações clínicas*. Rio de Janeiro (RJ): Revinter; 2007.
9. Kholová I, Niessen HWM. Amyloid in the cardiovascular system: a review. *J Clin Pathol*. 2005; **58**(2): 125-33.
10. Garibaldi B, Zaas D. An unusual case of cardiac amyloidosis. *J Gen Intern Med* 2007; **22**(9): 1047-52.
11. Xavier CF. Amiloidose – revisão Bibliográfica. Portugal: Universidade da Beira Interior; 2008.
12. Ikeda SI. Cardiac amyloidosis: heterogeneous pathogenic backgrounds. *Int Méd*. 2004; **43** (12): 1107-14
13. Barbosa MM, Nunes MCP, Campos Filho O, Camarozano A, Rabischoffsky A, Maciel BC, et al. Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretrizes das Indicações da ecocardiografia. *Arq Bras Cardiol*. 2009; **93** (6 supl.3): e265-e302.
14. Selvanayagam JB, Hawkins PN, Paul B, Myerson SG, Neubauer S. Evaluation and management of the cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2007; **50**(22): 2101-10.