

Amiloidose Cardíaca

Cardiac Amyloidosis

Carlos José Mota de Lima, Gustavo Ney de Morais Gouveia, Sandra Nívea dos Reis Saraiva Falcão, Benício Kerlly Barbosa Gonçalves, Cezário Antônio Martins Gomes

Hospital Dr. Carlos Alberto Studart Gomes (Hospital de Messejana), Fortaleza, CE - Brasil

Introdução

A amiloidose abrange um grupo de desordens de múltiplas etiologias devido a depósitos extracelulares de proteínas beta-fibrilares insolúveis, os depósitos amiloides que causam dano estrutural ao tecido.¹ O termo “amiloyd” foi adotado em 1954 por Virchow com base na coloração por iodo e ácido sulfúrico do tecido. Todas as fibrilas amiloides compartilham uma mesma estrutura secundária, a conformação em folha betapregueada, e um componente não fibrilar idêntico, a pentraxina amiloide sérica P.

A doença pode ser subdividida em: forma localizada (quando o material é depositado em um único órgão) e forma sistêmica (quando afeta mais de um órgão). O acometimento cardíaco isolado, em que o miocárdio se torna firme e menos complacente, é polimórfico e pode estar presente em qualquer tipo de amiloidose sistêmica, com ou sem manifestações clínicas associadas, sendo mais comum em idosos.¹

Na prática clínica, é classificada como amiloidose primária, secundária, hereditária, e é relacionada com a idade. A amiloidose primária aparece sem antecedentes ou doença coexistente que envolve órgãos mesenquimais, como os do sistema cardiovascular, trato gastrointestinal, e tecido muscular, sendo comum o envolvimento cardíaco. Já a amiloidose secundária está associada com doenças crônicas e tem uma tendência a depositar-se em órgãos parenquimatosos, como o fígado, o baço e os rins, sendo raro o envolvimento cardíaco. Por fim, a amiloidose hereditária é geralmente herdada de forma autossômica dominante.^{1,2}

As formas de apresentação clínica da amiloidose cardíaca são variadas: insuficiência cardíaca, arritmias, embolia pulmonar e até morte súbita por fibrilação ventricular. As alterações anatomopatológicas observadas incluem o aumento na espessura parietal ventricular associado à textura miocárdica anormal, podendo haver envolvimento das valvas cardíacas pelo amiloide, sendo a valva mitral a mais acometida

Palavras-chave

Amiloidose; Insuficiência Cardíaca; Arritmias Cardíacas; Fibrilação Atrial; Ecocardiografia/métodos.

Correspondência: Carlos José Mota de Lima •
Rua Jonas Sampaio, 551, Casa 14. CEP 60830-465, Jose de Alencar,
Fortaleza, CE - Brasil
E-mail: carlos_mota_lima@yahoo.com.br
Artigo enviado em 01/03/2016; revisado em 24/04/2016;
aceito em 28/08/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20160034

(90%), seguida da tricúspide (70%).³ Os achados na amiloidose cardíaca variam com a sua gravidade e duração.

O eletrocardiograma (ECG) revela baixa voltagem em 50% dos casos, podendo apresentar também graus variados de bloqueios atrioventriculares e intraventriculares. O ecocardiograma (ECO) é um exame essencial para suspeita diagnóstica, pois é capaz de evidenciar o acometimento infiltrativo e restritivo, que são fatores sugestivos de amiloidose cardíaca. Ao ECO, observa-se textura miocárdica anormal difusamente brilhante com aspecto finamente “mosqueado”.⁴ Nas fases iniciais, a textura anormal é sutil e padrões de fluxo de entrada no ecodopplercardiograma podem sugerir relaxamento retardado em vez de um padrão restritivo.⁵ Além disso, pode-se verificar a presença de derrame pericárdico e aumento atrial.⁶

Pacientes com amiloidose e insuficiência cardíaca congestiva têm pior prognóstico.⁷ Na literatura, diversos autores descrevem marcadores prognósticos, que podem orientar o clínico. A espessura miocárdica da parede livre do VE avaliada ao ECO está intimamente relacionada ao prognóstico. Quanto mais espessa a parede, pior a evolução.⁸ Pacientes com mais de 1,2 cm e menos que 1,5 cm apresentam sobrevida de 1,3 ano, e aqueles com mais de 1,5 apresentam maior mortalidade.⁹

Objetivou-se descrever o caso de um paciente com amiloidose cardíaca isolada de início tardio, com complicações orgânicas da doença, com o intuito de ilustrar o padrão de acometimento cardíaco pela doença ao exame ecocardiográfico.

Relato do Caso

Paciente P.M.S, masculino, 81 anos, negro, iniciou há cinco anos quadro de episódios recorrentes de dispneia aos esforços de caráter progressivo e edema de membros inferiores e abdome, necessitando frequentemente buscar atendimento médico de urgência, referindo algumas internações, com melhora clínica após estabilização do quadro agudo, porém sem definição diagnóstica nem controle ambulatorial da doença. Em uma das internações, evidenciou-se hipertrofia de ventrículo esquerdo de etiologia indeterminada inicialmente. O paciente não é portador de doença hipertensiva arterial nem de outras comorbidades. Na última visita ao setor de urgência, apresentou-se com quadro clínico de insuficiência cardíaca biventricular com tosse seca, dispneia ao repouso e edema de extremidades. Ao exame físico, apresentava bulhas hipofonéticas, B3, crepitações finas teleinspiratórias em dois terços inferiores dos pulmões. À investigação com exames complementares foi realizado ECG que evidenciou baixa

voltagem nas derivações periféricas (< 0,5 mV), ausência de hipertrofia de ventrículo esquerdo, atraso de condução intraventricular ou arritmias (Figura 1). Os exames laboratoriais demonstraram elevação das escórias nitrogenadas: ureia: 74 mg/dL e creatinina: 1,29 mg/dL; O hemograma revelou anemia tipo normocítica e normocrômica com leucócitos: 6.115/mm³. Já na contagem diferencial, havia neutrófilos (segmentados): 48,6%; eosinófilos: 0,4%; basófilos: 1%; linfócitos: 40%; e monócitos: 10%, com plaquetas: 192,500/mm³. Foi realizado ecodopplercardiograma transtorácico cujos achados foram compatíveis com uma cardiomiopatia restritiva do tipo infiltrativa com espessamento da parede septal e de ventrículo esquerdo, granulações de aspecto cintilante ao nível de miocárdio do ventrículo esquerdo (Figura 2), associado a aumento biatrial (Figura 3) e ao Doppler apresentando padrão de enchimento tipo restritivo, resultado sugestivo de amiloidose cardíaca.

Assim, o diagnóstico foi confirmado por exame histopatológico de gordura abdominal após a biopsia. O paciente autorizou a utilização de seu histórico médico por meio de termo de consentimento livre e esclarecido.

Discussão

A amiloidose cardíaca é caracterizada por deposição extracelular de proteínas betafibrilares insolúveis (depósito amiloide) no coração. Essa pode ser parte de uma doença sistêmica, que é mais comum, ou de um fenômeno localizado.⁸

O acometimento cardíaco na amiloidose se manifesta, em geral, na forma primária da amiloidose e frequentemente cursa com internações repetidas por insuficiência cardíaca,

associada a pior prognóstico. A suspeição diagnóstica de amiloidose cardíaca é feita quando se observa insuficiência cardíaca associada a baixa voltagem no eletrocardiograma e alterações ecocardiográficas sugestivas de infiltração.

A associação de ECG apresentando baixas voltagens em todas as derivações e aumento da espessura de parede à ecocardiografia tem sensibilidade (72%) e especificidade (91%). A amiloidose é uma doença sistêmica cujas manifestações clínicas apenas são evidentes após considerável infiltração tecidual, de forma que a presença de alterações no ECO é sugestiva de doença em estágio avançado.⁷

O ECO do paciente em questão demonstrou aumento da espessura das paredes do ventrículo esquerdo, aspecto hiper-refringente difuso de cintilações granulares, hiperecogenicidade do miocárdio, hipocinesia difusa discreta cardíaca, espessamento do septo interatrial e ao Doppler apresentando padrão de enchimento tipo restritivo. Assim, o ECO durante a investigação foi essencial para a caracterização da doença, visto que o exame estabeleceu a suspeita diagnóstica de amiloidose.⁵

O espessamento do septo interventricular superior a 1,98 cm associado a baixas voltagens no ECG (Figura 1) é altamente sugestivo de amiloidose cardíaca, apresentando 72% de sensibilidade e 91% de especificidade.⁹ Ademais, a presença de aspecto cintilante granular no ECO possui alta sensibilidade (87%) e especificidade (81%), podendo atingir 100% de sensibilidade quando cursa com alargamento atrial. Apesar de o diagnóstico de amiloidose cardíaca apenas ser confirmado após realização de biopsia tecidual, o ECG e o ECO são exames mais utilizados na prática clínica para avaliar a progressão de acometimento cardíaco.

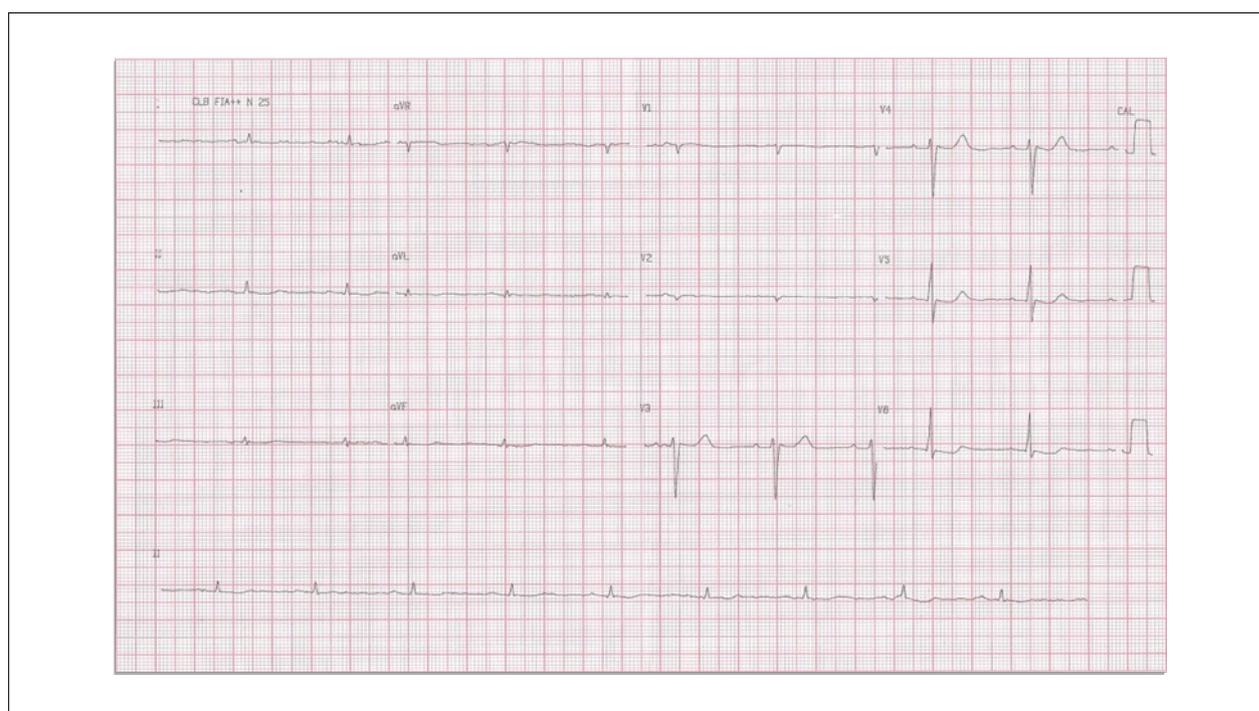


Figura 1 – Eletrocardiograma do paciente com baixa voltagem associada à progressão lenta de onda R em parede anterior.

Relato de Caso

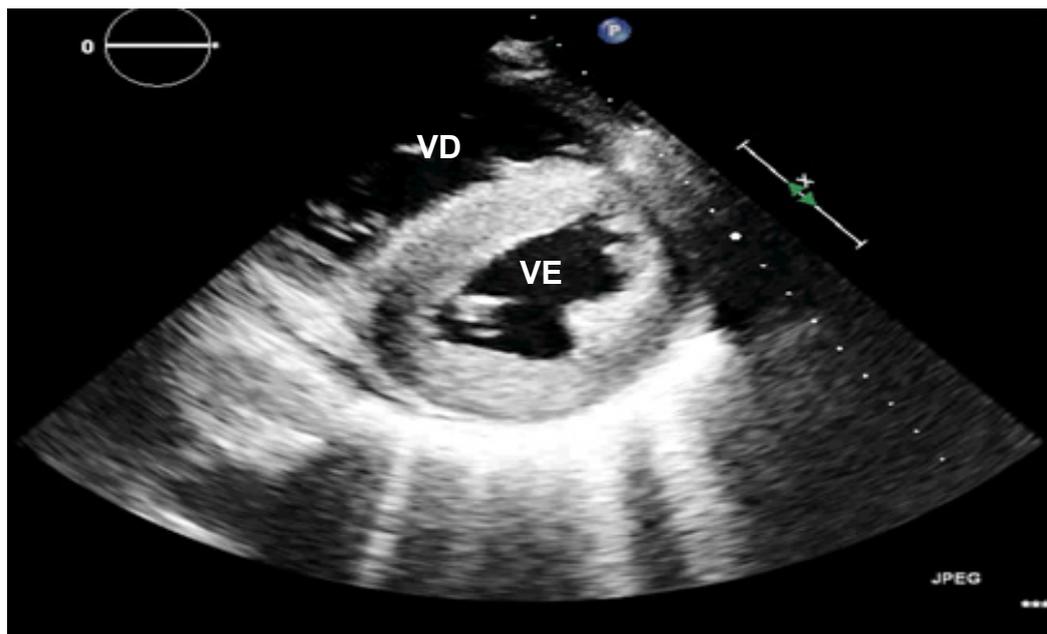


Figura 2 – Ecocardiograma em projeção paraesternal transversal demonstrando aumento da espessura e aspecto em granular cintilante do miocárdio do ventrículo esquerdo. VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito.

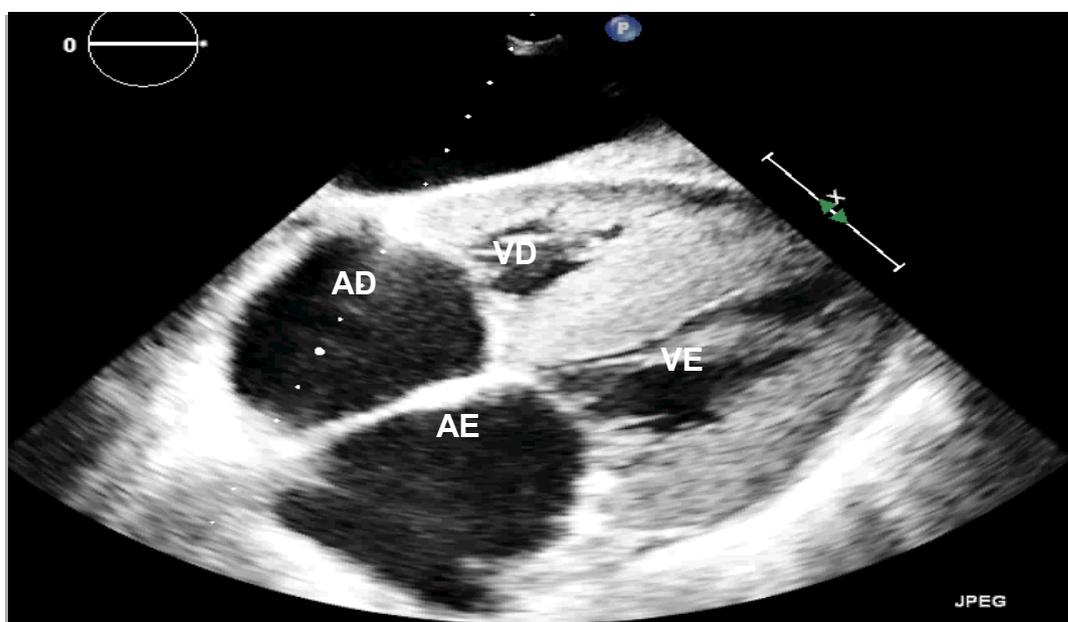


Figura 3 – Ecocardiograma em projeção subcostal demonstrando aumento da espessura do septo interatrial e aumento biatrial. VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo.

Embora não haja achado ecocardiográfico eminentemente específico individualmente para o diagnóstico de amiloidose, há características ecocardiográficas comuns que, associadas ao contexto clínico, corroboram o diagnóstico de amiloidose, mesmo na ausência da biópsia. Assim, a combinação de vários desses achados pode ser factível na realização do diagnóstico.^{6,9}

Novas técnicas diagnósticas como Doppler tecidual, strain e strain rate permitem o diagnóstico mais precoce da doença, mesmo na ausência de disfunção sistólica. O Doppler tecidual do anel mitral mostrou-se o método com maior acurácia na detecção precoce de disfunção diastólica em pacientes com amiloidose cardíaca.¹⁰

A biópsia é o método que realmente confirma o diagnóstico, permitindo a caracterização histológica da substância amiloide. A sensibilidade diagnóstica para o aspirado abdominal é de 85%, enquanto a biópsia do endocárdio apresenta sensibilidade próxima a 100%. Coloração específica com vermelho congo ou coloração imuno-histoquímica ao microscópio com luz polarizada permite identificar seus vários tipos.⁶

O tratamento baseia-se na detecção de desordem subjacente e no controle dos sintomas. O transplante cardíaco não apresenta bons resultados em casos avançados devido à frequente recidiva da doença em curto lapso de tempo, sendo raramente indicado devido à progressão da amiloide em outros órgãos e a possibilidade de ocorrer a deposição de amiloide no coração do doador.⁷

A amiloidose cardíaca permanece um desafio para a medicina clínica. A consciência e o entendimento da amiloidose são relevantes para os cardiologistas e clínicos, uma vez que o diagnóstico precoce está relacionado ao aumento da sobrevida do paciente.

Conclusão

Este estudo de caso ilustra a particularidade de um paciente com amiloidose concomitante ao acometimento cardíaco. No curso da comorbidade, é possível ver-se o papel fundamental do ECO, e das novas técnicas com maior sensibilidade, permitindo o diagnóstico dos acometimentos cardíacos pela infiltração amiloide, viabilizando um cuidado direcionado e qualificado ao paciente, já que o diagnóstico precoce de amiloidose permanece como um desafio para a medicina clínica.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Lima CJM; Obtenção de dados: Gouveia GNM; Análise e interpretação dos dados: Gomes CAM; Redação do manuscrito: Gonçalves BKB; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Falcão SNRS.

Potencial Conflito de Interesses

Declaramos não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Xavier FC. Amiloidose: revisão bibliográfica [dissertação]. Portugal: Universidade da Beira Interior; 2008.
2. Kholova I, Niessen HW. Amyloid in the cardiovascular system: a review. *J Clin Pathol*. 2005;58(2):125-33.
3. Pellikka PA, Holmes Jr DR, Edwards WD, Nishimura RA, Tajik AJ, Kyle RA. Endomyocardial biopsy in 30 patients with primary amyloidosis and suspected cardiac involvement. *Arch Intern Med*. 1988;48(3):662-6.
4. Barbosa MM, Nunes MCP, Campos Filho O, Camarozano A, Rabis-choffsky A, Maciel BC, et al.; Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretrizes das indicações da ecocardiografia. *Arq Bras Cardiol*. 2009;93(6 supl 3):e265-e302.
5. Silva CES. Ecocardiografia: princípios e aplicações clínicas. Rio de Janeiro (RJ): Revinter; 007.
6. Hartmann A, Frenkel J, Hopf R, Baum RP, Hor G, Schneider M, et al. Is technetium 99m pyrophosphate scintigraphy valuable in the diagnosis of cardiac amyloidosis? *Int J Card Imaging*. 1990;5(4):227-31.
7. 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.
8. Rahman JE, Helou EF, Gelzer-Bell R, Thompson RE, Kuo C, Rodriguez ER, et al. Noninvasive diagnosis of biopsy-proven cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43(3):410-5.
9. Bhandari AK, Nanda NC. Myocardial texture characterization by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol*. 1983;51(5):817-25.
10. Al-Zahrani GB, Bellavia D, Pellikka PA, Dispenziera A, Hayman SR, Oh JK, et al. Doppler Myocardial imaging compared to standard two dimensional and doppler echocardiography for assessment of diastolic function in patients with systemic amyloidosis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2009;22(3):290-8.