

Strain Longitudinal Bidimensional e Amiloidose Cardíaca: Série de Casos

Longitudinal Strain and Cardiac Amyloidosis: Case Reports

Ana Luiza Alves Nicoletti¹, Amanda Cristina de Souza¹, Valter Kuymjian¹, Jaqueline Kuymjian^{2,3}, Daniel F. Palmieri², Fabio F. Giuseppin², Danilo G. Fernandes², Simone N. Santos^{2,3}

Faculdade de Medicina da Universidade¹; Setor de Ecocardiografia, Hospital Brasília²; Eccos Diagnóstico Cardiovascular Avançado³, Brasília, DF – Brasil.

Resumo

Introdução: O acometimento cardíaco em pacientes com amiloidose sistêmica indica pior prognóstico. Além disso, o diagnóstico é tardio, pois seus sinais e sintomas são inespecíficos. O *strain* longitudinal bidimensional tem se mostrado importante preditor de eventos cardíacos. Relatamos quatro casos de pacientes com amiloidose cardíaca submetidos ao *strain* longitudinal bidimensional e à ressonância magnética cardíaca, para comparação e confirmação diagnóstica.

Relatos dos casos: Foram avaliados os prontuários de quatro pacientes com amiloidose cardíaca admitidos em 2017 em um hospital terciário. A preservação da deformidade miocárdica nos segmentos apicais (*apical sparing*) do ventrículo esquerdo no *strain* longitudinal bidimensional foi encontrada em todos os pacientes estudados. A ressonância magnética cardíaca evidenciou realce tardio predominantemente subendocárdico, mesocárdico difuso e circunferencial em todos os pacientes relatados.

Discussão: Diante do espectro de manifestações clínicas da amiloidose cardíaca, a insuficiência cardíaca foi a mais prevalente dentre os pacientes relatados. A ressonância magnética cardíaca mostra padrões de espessamento miocárdico e realce tardio subendocárdico. Ao *strain* longitudinal bidimensional, é possível observar a preservação da deformidade nos segmentos apicais, associada à redução significativa da deformidade nos segmentos basais e médios do ventrículo esquerdo. O exame também possibilita o diagnóstico diferencial com a miocardiopatia hipertrófica. Os achados ao *strain* longitudinal bidimensional foram condizentes com os da ressonância magnética cardíaca, o que reforça seu valor na detecção precoce da condição.

Descritores: Ecocardiografia; Amiloidose; Ressonância Magnética Nuclear; Cardiomiopatia Hipertrófica.

Abstract

Introduction: Cardiac involvement in patients with systemic amyloidosis indicates a worse prognosis. Moreover, the diagnosis is delayed, since the signs and symptoms of this disease are nonspecific. Global longitudinal strain has been shown to be an important predictor of cardiac events. We report four cases of patients with cardiac amyloidosis submitted to ECHO Strain and magnetic resonance for comparison and diagnostic confirmation.

Case reports: The medical records of four patients with cardiac amyloidosis admitted in 2017 at a tertiary hospital were evaluated. The preservation of the apical segments of the ventricle was the pattern found in all global longitudinal strain. Magnetic resonance image showed predominantly subendocardial, diffuse and circumferential mesocardial late enhancement in all patients reported.

Discussion: On the spectrum of clinical manifestations of cardiac amyloidosis, heart failure was the most prevalent among the patients reported. Magnetic resonance image showed patterns of myocardial thickening and late subendocardial enhancement. In global longitudinal strain, we observed the preservation of the deformity in the apical segments, associated with a significant reduction of the deformity in the basal and middle segments of the left ventricle. The global longitudinal strain also allows differential diagnosis with hypertrophic cardiomyopathy and its findings were consistent with those of the magnetic resonance image, which reinforces its value in the early detection of the condition.

Keywords: Echocardiography; Amyloidosis; Magnetic Resonance Imaging; Hypertrophic Cardiomyopathy.

Correspondência: Ana Luiza Alves Nicoletti •

SEPN 707/907, Campus Universitário, Asa Norte. CEP: 70790-075, Brasília, DF, Brasil.

E-mail: ana.a.nicoletti@gmail.com

Artigo recebido em 25/2/2019; revisado em: 11/3/2019; aceito em 3/10/2019

DOI: 10.5935/2318-8219.20200009

Introdução

A amiloidose é uma doença caracterizada pela deposição extracelular de substância amiloide, um processo que pode ocasionar alterações estruturais e funcionais no tecido acometido. Ao nível molecular, os depósitos surgem em decorrência de processos inadequados de enovelamento de proteínas, gerando agregados tóxicos, insolúveis e com a capacidade de se depositarem nas cadeias B de proteínas dos tecidos.¹

Os pacientes com amiloidose e acometimento cardíaco apresentam pior prognóstico, além de terem seu diagnóstico feito tardiamente devido aos sinais e sintomas inespecíficos da doença.¹ Apesar de o padrão-ouro ser a biópsia endomiocárdica, essa nova técnica, o *Strain* Longitudinal Bidimensional (*strain* 2D) auxilia como mais uma ferramenta para detecção precoce e, além disso, é considerado forte marcador prognóstico.²

Relatamos quatro casos de pacientes com amiloidose cardíaca submetidos ao Ecocardiograma (ECO) com realização de *strain* 2D e à Ressonância Magnética Cardíaca (RMC), para comparação e confirmação diagnóstica.

Relato de caso

Foram revisados os prontuários de quatro pacientes com amiloidose cardíaca admitidos em hospital terciário na cidade de Brasília, no ano de 2017, com suspeita diagnóstica pelo *strain* 2D e padrão característico pela RMC.

No caso 1 relatamos paciente de 84 anos, sexo feminino, hipertensa leve controlada, com quadro clínico de Insuficiência Cardíaca (IC), a qual obteve melhora clínica após o tratamento instituído, mantendo dispneia aos esforços. Ao ECO (Figura 1), Fração de Ejeção (FE) de 64%, com índice de massa de massa de Ventrículo Esquerdo (VE) de 150 g/m², septo de 18 mm; parede posterior (PP) de 22 mm, relação E/e' de 26, índice volume atrial esquerdo (VAE) de 54 mL/m², *strain* 2D de -8,8%, menos reduzido nas porções apicais do VE (Figura 2A). O cateterismo cardíaco não demonstrou lesão valvar aórtica significativa. A RMC evidenciou realce tardio

predominantemente subendocárdico e mesocárdico difuso, circunferencial, sem respeitar territórios vasculares.

No caso 2, relatamos paciente de 79 anos, sexo feminino, com IC apesar do tratamento otimizado e insuficiência renal limítrofe. Ao ECO: insuficiência mitral importante funcional por dilatação do anel – Carpentier tipo IIIb (Figura 3), FE de 48%, índice de massa de VE de 140 mg/m², septo de 15 mm, PP de 13 mm, E/e' de 18,5, índice VAE de 78 mL/m², *strain* 2D de -14,4%, preservando nas porções apicais do VE (Figura 2B). A RMC evidenciou alterações semelhantes ao caso 1, além do realce tardio em átrios (Figura 3).

No caso 3 relatamos paciente de 60 anos, sexo feminino, com quadro de mieloma múltiplo e IC. Ao ECO, FE de 63%, índice de massa de VE de 123 mg/m², *strain* longitudinal global (SLG) de -6,5% (Figura 2C), preservado nas porções apicais do VE. A RMC evidenciou alterações semelhantes aos casos anteriores.

No caso 4, relatamos paciente de 70 anos, sexo masculino, com quadro de IC e câncer de próstata com cirurgias prévias. Ao ECO, FE de 27%, índice de massa VE de 135 mg/m², septo de 15 mm, PP de 14 mm, E/e' de 23,7, índice VAE de 47 mL/m², *strain* 2D de -12,4% (Figura 2D), preservado nas porções apicais do VE. A RMC evidenciou alterações semelhantes aos casos anteriores.

A Tabela 1 mostra os achados ecocardiográficos. Os pacientes relatados não foram submetidos à biópsia endomiocárdica até o momento da coleta dos dados.

Discussão

A infiltração amiloide na forma cardíaca é, geralmente, decorrente de depósitos de imunoglobulinas de cadeia leve (AL). A segunda forma de amiloidose com maior prevalência de acometimento cardíaco é a associada a mutações na transtirretina (ATTR).³ A diferenciação entre os dois tipos pode ser sugerida por alguns achados, como espessura da parede maior que 18mm e o acometimento septal, ambos mais comuns na forma ATTR.⁴

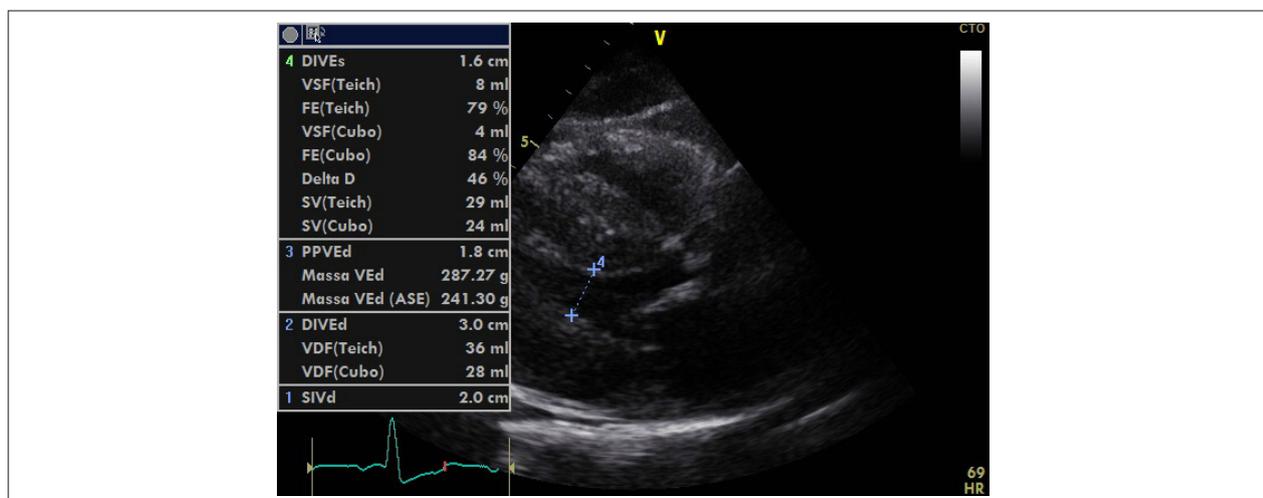


Figura 1 – Corte longitudinal paraesternal ao ecocardiograma bidimensional evidenciando importante aumento da espessura miocárdica no paciente do caso 1.

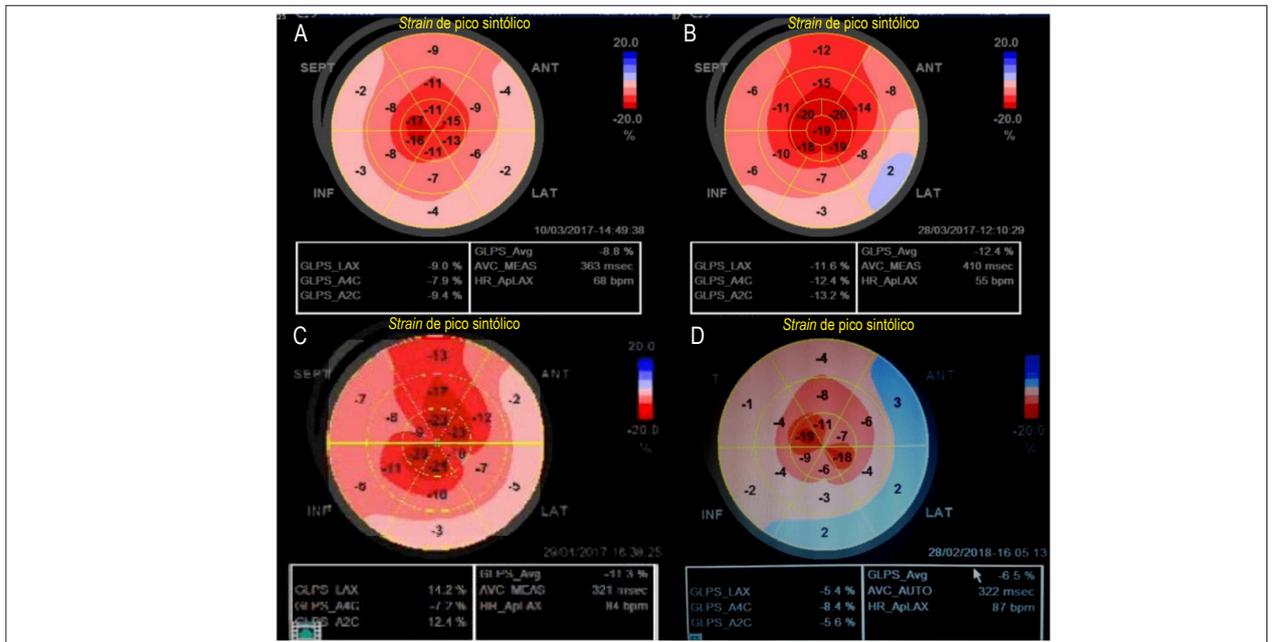


Figura 2 – Registro em bulls's-eye do strain longitudinal bidimensional nos casos 1 a 4 (figura A a D, respectivamente). Observem que, em todos os casos, o strain longitudinal está mais preservado na região apical, diferente dos segmentos médios e basais do ventrículo esquerdo.

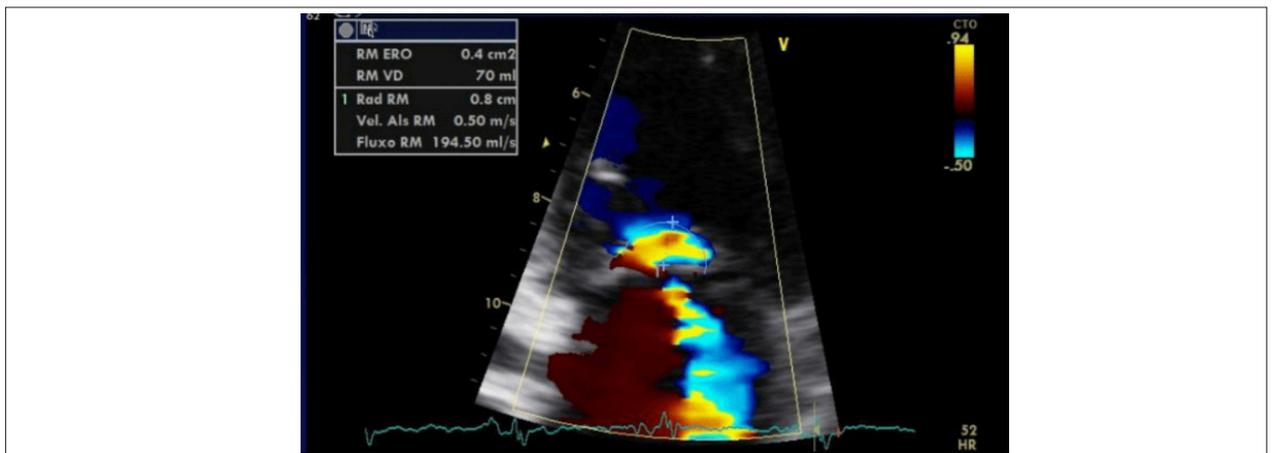


Figura 3 – Cálculo pelo método do proximal isovelocity surface area (PISA) demonstrando a quantificação do grau de insuficiência mitral no paciente do caso 2.

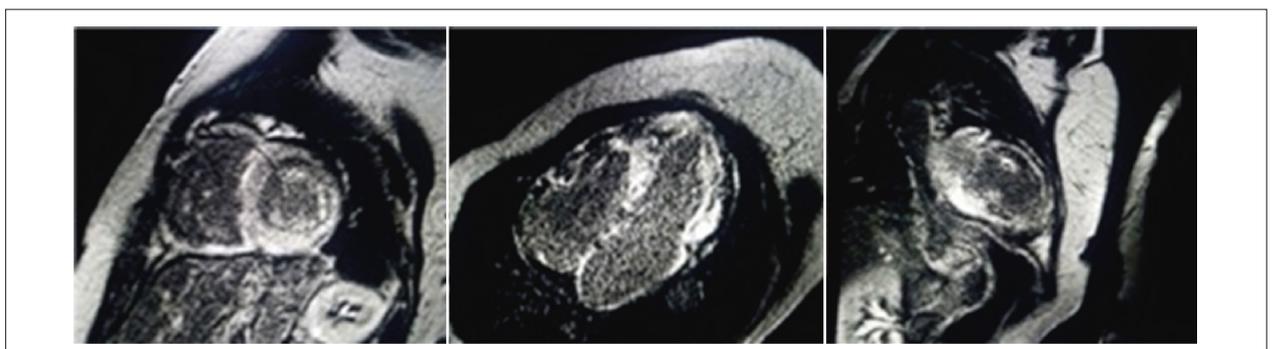


Figura 4 – Ressonância magnética cardíaca evidenciando realce mesocárdico em ventrículo esquerdo e em átrios direito e esquerdo, característicos de infiltração amiloide.

Comunicação Breve

Tabela 1 - Achados ecográficos dos casos relatados.

| Paciente | AE (mm) | Índice VAE (ml/m ²) | DDFVE (mm) | S (mm) | PP (mm) | FE (%) | Índice de massa VE (g/m ²) | SGL (%) | E/e' |
|----------|---------|---------------------------------|------------|--------|---------|--------|--|---------|------|
| 1 | 45 | 54 | 36 | 18 | 22 | 64 | 150 | -8,8% | 26 |
| 2 | 46 | 78 | 41 | 15 | 13 | 48 | 140 | -14,4 | 18,5 |
| 3 | 33 | 48 | 43 | 19 | 18 | 63 | 123 | -6,5 | 20 |
| 4 | 84 | 47 | 45 | 15 | 14 | 27 | 135 | -12,4 | 23,7 |

AE: átrio esquerdo; VAE: volume atrial esquerdo; DDFVE: diâmetro diastólico final do ventrículo esquerdo; S: PP: parede posterior; FE: fração de ejeção; SGL: strain longitudinal global.

As manifestações clínicas da amiloidose iniciam-se de forma inespecífica; entretanto, com a progressão da doença e o grau de infiltração dos depósitos amiloides, o quadro se torna mais característico.¹ A IC foi a principal manifestação clínica em todos os pacientes relatados, nos quais os sinais de aumento das pressões de enchimento do VE foram detectados ao ECO pelos valores elevados da relação E/e' em todos os pacientes. A infiltração miocárdica na amiloidose cardíaca pode cursar com IC com FE preservada ou com FE reduzida nas fases mais tardias.

O diagnóstico da amiloidose cardíaca é feito, geralmente, de forma tardia, principalmente em decorrência dos sinais e sintomas inespecíficos. Novas técnicas diagnósticas vêm se mostrando úteis na detecção precoce.⁵ Dentre elas, encontra-se o ECO com análise do strain 2D, que se baseia na média dos valores resultantes da avaliação do encurtamento da fibra miocárdica no sentido longitudinal durante a sístole em diferentes regiões do ventrículo,⁶ fornecendo informações que auxiliam no diagnóstico e no prognóstico.²

A miocardiopatia hipertrófica é um diagnóstico diferencial importante a ser considerado nos pacientes com suspeita de amiloidose cardíaca, por possuir estruturas morfológicas semelhantes. Clinicamente, a amiloidose cursa como doença sistêmica e pode apresentar derrame pleural, o que se costuma observar na miocardiopatia hipertrófica em fases mais avançadas da doença.⁷ O strain 2D auxilia na distinção entre amiloidose e patologias que cursam com hipertrofia ventricular esquerda;⁶ entretanto, a especificidade é de 82%.⁸ Nos casos

de amiloidose cardíaca, o padrão mais observado engloba preservação dos segmentos apicais (*apical sparing*), associado à redução significativa da deformidade em segmentos basais e médios do ventrículo, o que foi evidenciado em todos os casos relatados. Na miocardiopatia hipertrófica, por outro lado, é observada redução significativa da deformidade nas regiões hipertróficas, não sendo evidenciado padrão de preservação de segmentos.⁹ Pacientes com miocardiopatia hipertrófica demonstram tipicamente um padrão de queda do strain longitudinal do ápice para a base do ventrículo esquerdo, embora essa tendência possa se inverter nos padrões de hipertrofia apical, podendo gerar confusão com o *apical sparing* mais observado na amiloidose.¹⁰

A RMC é uma alternativa para o diagnóstico da amiloidose cardíaca, com boa sensibilidade (87%) e especificidade (96%) para a forma associada à ATTR. A RMC identifica o espessamento miocárdico, podendo ocorrer ainda espessamento do septo interatrial,⁵ como observado no paciente do caso 2. O padrão de realce tardio subendocárdico no ventrículo esquerdo foi observado em todos os casos relatados. Esses achados são condizentes com os resultados encontrados no strain 2D, o que reforça seu valor na detecção precoce da condição e na diferenciação com patologias que cursam com quadro clínico e aspecto de hipertrofia miocárdica semelhantes.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

- Di Bella G, Pizzino F, Minutoli F, Zito C, Donato R, Dattilo G, et al. The mosaic of the cardiac amyloidosis diagnosis: role of imaging in subtypes and stages of the disease. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2014;15(12):1307-15.
- Senapati A, Sperry BW, Grodin JL, Kusunose K, Thavendiranathan P, Jaber W, et al. Prognostic implication of relative regional strain ratio in cardiac amyloidosis. *Heart*. 2016;102(10):748-54.
- Mesquita ET, Jorge AJL, Souza Junior CV, Andrade TRd. Cardiac Amyloidosis and its New Clinical Phenotype: Heart Failure with Preserved Ejection Fraction. *Arq Bras Cardiol*. 2017;109:71-80.
- Falk RH, Alexander KM, Liao R, Dorbala S. AL (Light-Chain) Cardiac Amyloidosis: A Review of Diagnosis and Therapy. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(12):1323-41.
- Lee SP, Park JB, Kim HK, Kim YJ, Grogan M, Sohn DW. Contemporary Imaging Diagnosis of Cardiac Amyloidosis. *J Cardiovasc Imaging*. 2019;27(1):1-10.6. Abduch MCD, Alencar AM, Mathias Jr W, Vieira MLdc. Estudo da Mecânica Cardíaca pelo Speckle Tracking. *Arq Bras Cardiol*. 2014;102:403-12.
- Milani P, Basset M, Russo F, Foli A, Palladini G, Merlini G. The lung in amyloidosis. *Eur Respir Rev*. 2017;26(145):pii:170046.
- Phelan D, Collier P, Thavendiranathan P, Popovic ZB, Hanna M, Plana JC, et al. Relative apical sparing of longitudinal strain using two-dimensional speckle-tracking echocardiography is both sensitive and specific for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Heart*. 2012;98(19):1442-8.
- Liu D, Hu K, Nordbeck P, Ertl G, Störk S, Weidemann F. Longitudinal strain bull's eye plot patterns in patients with cardiomyopathy and concentric left ventricular hypertrophy. *Eur J Med Res*. 2016;21:21.
- Haland TF, Almaas VM, Hasselberg NE, Saberniak J, Leren IS, Hopp E, et al. Strain echocardiography is related to fibrosis and ventricular arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2016;17(6):613-21.