

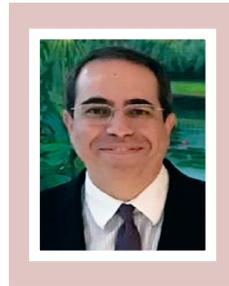
## O que o Cardiologista Espera do Ecocardiograma na Amiloidose?

*What Does the Cardiologist Expect from the Echocardiogram in Amyloidosis?*

*Instituto do Coração - HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil.*



*Aristóteles Comte de Alencar Neto<sup>1</sup>*



*Fabio Fernandes<sup>1</sup>*

A Amiloidose Cardíaca (AC), doença considerada rara, é, na verdade, subdiagnosticada. Lousada et al. demonstraram que mais da metade dos pacientes com AC foram diagnosticados somente após 6 meses do início dos sintomas e antes tinham sido avaliados por mais de três médicos de diversas especialidades, sendo os primeiros sintomas observados ainda em nível de Atenção Primária.<sup>1</sup> O quadro comumente se manifesta como insuficiência cardíaca congestiva, resultando na solicitação de um ecocardiograma até antes da consulta cardiológica. Nesse momento, o ecocardiografista encontra-se diante de excelente oportunidade de evidenciar esse possível diagnóstico,<sup>2</sup> e o primeiro passo é manifestar elevado grau de suspeição.

Alterações eletrocardiográficas são praticamente a regra nos casos mais avançados de AC, nos quais o abundante depósito de fibrilas amiloides no miocárdio ocasionam distúrbios do sistema de condução. A prevalência de Fibrilação Atrial (FA) em trabalhos com pacientes com AC é em torno 36%, e a presença de Bloqueio Atrioventricular (BAV) é de 25%.<sup>3</sup> Tais alterações elétricas parecem ser irrelevantes para o ecocardiografista à primeira vista, mas o que talvez não seja de conhecimento geral é o prejuízo à avaliação da diástole e à avaliação da deformação miocárdica (*strain*) pela técnica de *speckle tracking* (2D-STE). O impedimento da avaliação diastólica completa e da deformação miocárdica pode resultar em laudo evasivo sem classificação diastólica e sem a descrição de padrão de preservação relativa dos segmentos apicais (*apical sparing*).

### Palavras-chave

Diástole; Strain; Diagnóstico precoce.

**Correspondência:** Aristóteles Comte de Alencar Neto •

Rua Martiniano de Carvalho 960 ap 154. CEP 01321000, Brasil.

E-mail: aristotelesalencar@gmail.com / fabio.fernandes@incor.usp.br

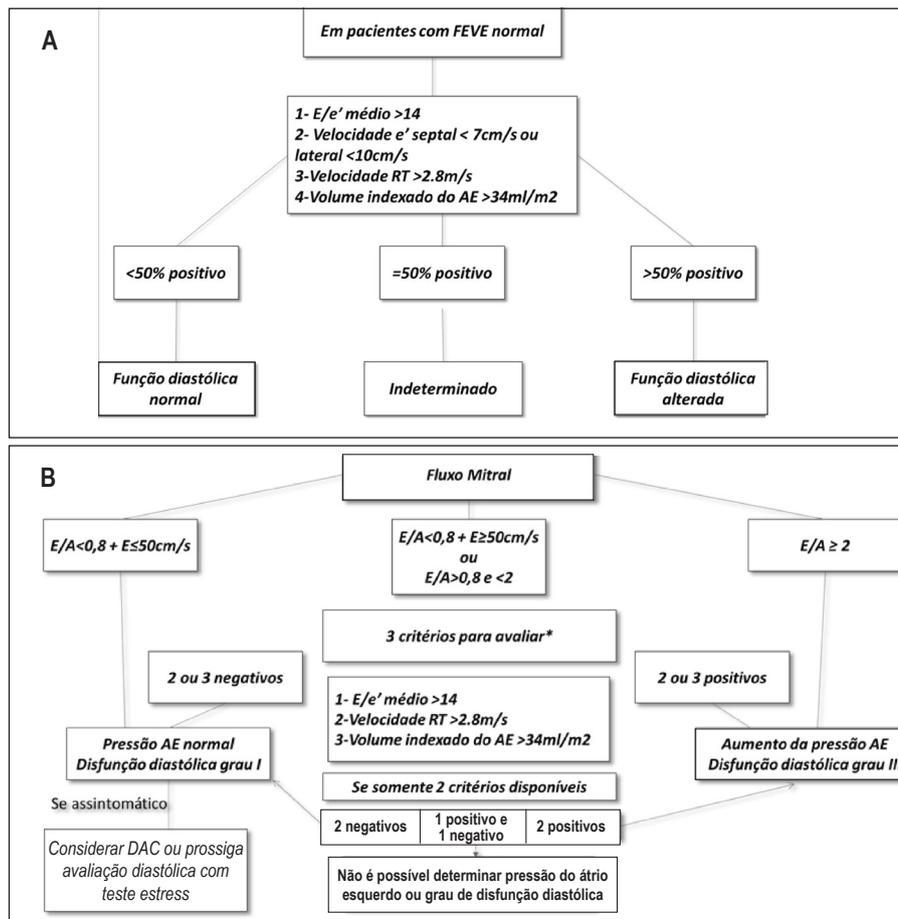
Artigo recebido em 11/1/2020; revisado em 19/1/2020; aceito em 29/1/2020

Estima-se que aproximadamente 50% dos pacientes com diagnóstico clínico de Insuficiência Cardíaca (IC) apresentem Fração de Ejeção do Ventrículo Esquerdo (FEVE) preservada ou discretamente reduzida. A AC deve ser considerada diagnóstico diferencial em pacientes com insuficiência cardíaca de fração de ejeção preservada e hipertrofia ventricular ao ecocardiograma. A avaliação da disfunção diastólica por meio da ecocardiografia é concebida de forma indireta, pela integração de variáveis hemodinâmicas e estruturais (Figura 1). Para avaliação da graduação da disfunção diastólica (graus I, II e III ou restritivo), é fundamental analisar a relação dos picos de velocidades do fluxo transmitral diastólico, a onda E (correspondendo ao enchimento rápido e passivo após abertura das cúspides da valva mitral no início da diástole) e a onda A (corresponde ao fluxo gerado pela contração atrial no final da diástole).<sup>4,5</sup>

O objetivo dessas recomendações é procurar estabelecer consistência entre os diversos parâmetros disponíveis, ao pesquisar a presença ou não de elevação da pressão do átrio esquerdo em paciente em ritmo sinusal e com onda E/A analisáveis.<sup>6</sup>

Na presença de FA e de bloqueios de condução (BAV 1º grau, bloqueio de ramo esquerdo ou direito) ocorrem, respectivamente, ausência de onda A, secundária à ausência de contração atrial, e nos bloqueios, a fusão das ondas E e A (Figura 2). Na prática, resulta na emissão de laudos no qual o estudo da diástole se resume em “Não foi possível a análise da função diastólica” ou “Função diastólica indeterminada”. Essa ausência de informação, muitas vezes, é interpretada erroneamente por não especialistas, como ausência de disfunção diastólica, consequentemente prejudicando o raciocínio clínico e atrasando ainda mais o tempo para se chegar ao diagnóstico correto de uma doença na qual tempo é essencial.

Nos casos em que a relação E/A está prejudicada, e a função diastólica não pode ser aferida, o ecocardiografista deve tentar buscar parâmetros aplicáveis nessa situação, mais clareza e elucidação possíveis (Quadro 1). Recomenda-se a



\*: Pressão do EA indeterminada se apenas 1 parâmetro. Se razão da onda S/D <1 é igual pressão do AE elevada em FEVE reduzida. FEVE: fração de ejeção do ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo; DAC: doença arterial coronariana.

Figura 1 – Abordagem diagnóstica da função diastólica do ventrículo esquerdo segundo a American Society of Echocardiography (ASE) e a European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI). (A) Algoritmo para função sistólica do ventrículo esquerdo preservada. (B) Algoritmo para função sistólica do ventrículo esquerdo reduzida.

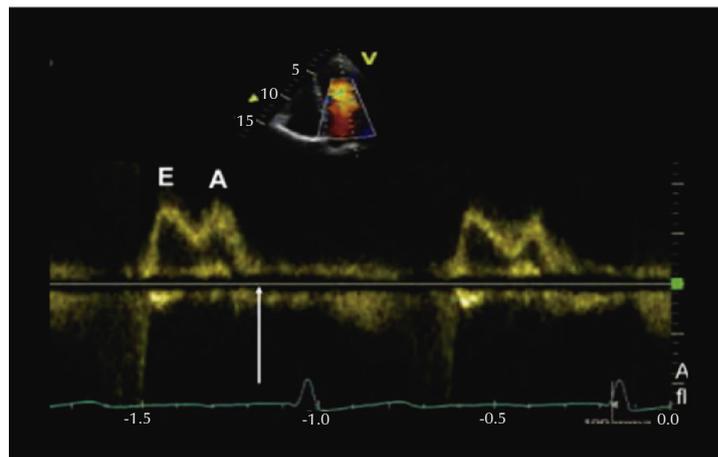


Figura 2 – Fluxo mitral em um paciente com bloqueio atrioventricular de primeiro grau. Observa-se fusão das ondas E e A e redução da duração da diástole (onda A termina antes do fim do período diastólico).

utilização de frases para conclusão do laudo, como “Não foi possível classificar o grau de disfunção diastólica, porém observam-se sinais de disfunção diastólica”; “Observam-se sinais de elevação da pressão de enchimento do ventrículo esquerdo e/ou pressão do átrio esquerdo”.

O 2D-STE é uma ferramenta imprescindível no arsenal diagnóstico das miocardiopatias restritivas. Por exemplo, a relação entre o valor da FEVE pelo *Strain* Longitudinal Global do Ventrículo Esquerdo (SLGVE) representa o parâmetro com maior acurácia em discriminar amiloidose de outras causas de hipertrofia ventricular. Além disso, a representação em gráfico paramétrico da deformação dos 16 segmentos, conhecida como *Bull's eye* ou mapa polar, apresenta papel de destaque na investigação diagnóstica. Atualmente, a existência do

famoso padrão de preservação apical (Figura 3), também conhecido como *apical sparing*, ou “*cherry on top*”, é uma das informações aguardadas ansiosamente pelo cardiologista, para agregar dados em seu raciocínio diagnóstico. A avaliação do *strain* pelo 2D-STE possui valor adicional, aumentando ainda mais a suspeição do diagnóstico nos casos situados na zona cinzenta do fenótipo hipertrófico, ou seja, quando o septo interventricular <16mm e/ou FEVE preservada.<sup>5,7</sup>

Como última recomendação, apesar do ritmo apressado da vida do ecocardiografista e tempo contado para a realização dos exames, caso haja a possibilidade dessa hipótese diagnóstica, lembrar que, na maioria das vezes, o paciente é capaz de se comunicar e responder algumas perguntas. Antes de ecocardiografistas, somos todos médicos cardiologistas, então perguntar sobre a presença dos sinais de alarme – os sinais de alerta (*red flags*) da amiloidose – é relevante. Se o paciente informar antecedentes de procedimento cirúrgico para síndrome do túnel do carpo bilateral, por exemplo, todos estaremos mais próximo do diagnóstico, já que essa informação é uma pista importante para o diagnóstico nesse contexto clínico.

A AC está sendo cada vez mais descaracterizada como causa rara e incomum de insuficiência cardíaca. Avanços científicos recentes alteraram drasticamente o cenário diagnóstico, com uma variedade de opções que oferecem caracterização altamente eficiente e detalhada da cardiomiopatia. Isso ocorre em paralelo ao desenvolvimento de novos e promissores tratamentos. Devido a esse progresso, o reconhecimento precoce da AC é crítico, uma vez que novas terapias têm o potencial de alterar o curso do que antes era uma doença com pouco ou nenhum tratamento.

Um dito do oitavo secretário de defesa dos estados unidos, Robert S. McNamara (1916-2009), é pertinente no contexto da AC: “O ver e o crer são diferentes, nós vemos

#### Quadro 1. Sinais de alerta para amiloidose cardíaca (*red flags*).

Insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada sem hipertensão
Estenose aórtica de baixo fluxo e baixo gradiente
Síndrome do túnel do carpo bilateral
Estenose do canal lombar
Ruptura atraumática do tendão do bíceps
Cardiomiopatia hipertrófica de início tardio
Intolerância à terapia padrão para IC (IECA/BRA e betabloqueadores)
Baixa voltagem ou baixa relação voltagem/hipertrofia ao eletrocardiograma
Elevações discretas e persistente de troponina sem angina
Hipertrofia ventricular sem etiologia
Realce tardio à RNM
Apical sparing ao ecocardiograma

IC: insuficiência cardíaca; IECA: inibidor da enzima conversora de angiotensina; BRA: bloqueador de receptores da angiotensina; RNM: ressonância nuclear magnética.

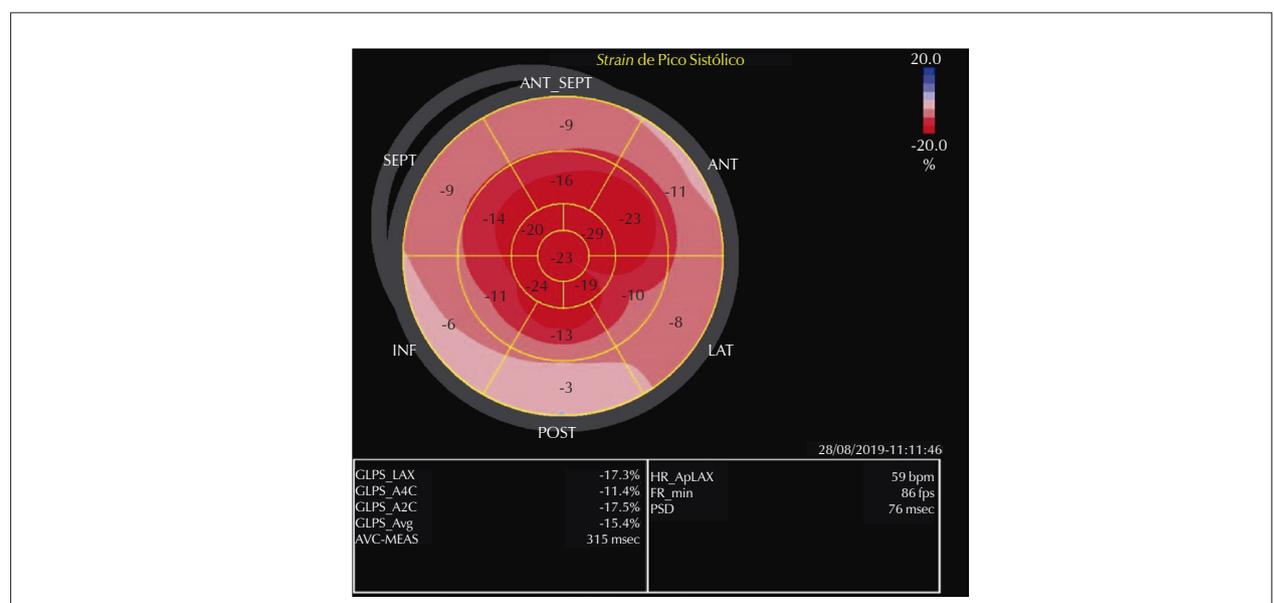


Figura 3 – Padrão característico de preservação apical (*apical sparing*) no mapa polar à 2D-STE. Os segmentos mais vermelhos e com maior valor em módulo são os segmentos com maior deformação longitudinal.

o que cremos". Ou seja, para se ver sinais de AC durante a realização do ecocardiograma é necessário primeiro crer nessa possibilidade.

### Conflito de interesses

Os autores declararam não terem conflito de interesse.

### Referências

1. Lousada I, Comenzo RL, Landau H, Guthrie S, Merlini G. Light chain amyloidosis: patient experience survey from the amyloidosis research consortium. *Adv Ther.* 2015;32(10):920-8.
2. Kyriakou P, Mouselimis D, Tsarouchas A, Rigopoulos A, Bakogiannis C, Noutsias M, et al. Diagnosis of cardiac amyloidosis: a systematic review on the role of imaging and biomarkers. *BMC Cardiovasc Disord.* 2018;18(1):221.
3. Gertz MA, Benson MD, Dyck PJ, Grogan M, Coelho T, Cruz M, et al. Diagnosis, Prognosis, and Therapy of Transthyretin Amyloidosis. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66(21):2451.
4. Mathias Jr W. Manual de ecocardiografia. São Paulo: Manole; 2009.
5. Grodin JL. Cardiac amyloidosis: the zebra is losing its stripes [Internet]. Texas: Universidade do Texas; 2019 [citado 13 Feb 2020]. Disponível em: [https://utswmed-ir.tdl.org/bitstream/handle/2152.5/6173/123\\_020119\\_Protocol\\_Grodin\].pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://utswmed-ir.tdl.org/bitstream/handle/2152.5/6173/123_020119_Protocol_Grodin].pdf?sequence=1&isAllowed=y)
6. Nagueh SF, Appleton CP, Gillebert TC, Marino PN, Oh JK, Smiseth OA, et al. Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography. *Eur J Echocardiogr.* 2009;10(2):165-93.
7. Pagourelas ED, Mirea O, Duchenne J, Van Cleemput J, Delforge M, Bogaert J, et al. Echo parameters for differential diagnosis in cardiac amyloidosis: a head-to-head comparison of deformation and nondeformation parameters. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2017;10(3):e005588.