

AMILOIDOSE CARDÍACA - RELATO DE CASO¹

CARDIAC AMYLOIDOSIS: A CASE REPORT

Márcia Rodrigues IONTA²; Allyson Y. K. NAKAMOTO³; José Marcos de GÓIS³; Nemer Luis PICHARA³; Rodrigo Noronha CAMPOS³ e Ismaelino Mauro Nunes RODRIGUES⁴

RESUMO

Relato de caso: paciente masculino, de 62 anos, hipertenso, procurou avaliação cardiológica para risco cirúrgico de varicectomia. Exames realizados como eletrocardiograma, ecocardiograma e ressonância magnética, foram sugestivos de amiloidose cardíaca (AC) e a confirmação feita através da biópsia cardíaca. **Considerações finais:** é importante o entendimento e o diagnóstico precoce da doença, a fim de melhorar a sobrevida do paciente.

DESCRITORES: amiloidose cardíaca, insuficiência cardíaca.

INTRODUÇÃO

A amiloidose é uma doença rara causada pela deposição de proteína insolúvel fibrilar, chamada amiloide, no tecido extracelular.^{1,2} O envolvimento cardíaco é comum e é a causa mais frequente de morte nos pacientes com amiloidose primária. A doença cardíaca clínica está presente em um terço dos pacientes, embora o envolvimento cardíaco nos estudos anatomopatológicos esteja presente na quase totalidade dos casos.²

A substância amiloide encontra-se entre todo o tecido cardíaco e o seu depósito pode ser restrito ao septo atrial, como é relativamente comum em idosos, ou mais difuso, comprometendo os ventrículos.^{2,3} A deposição dessa substância causa distúrbio fisiológico primário caracterizado pela redução da complacência ventricular, levando a deficiência de enchimento dessa câmara, com consequente estase sanguínea nos átrios, levando a dispneia, congestão sistêmica e nos casos graves ao edema agudo pulmonar.¹

As manifestações clínicas decorrentes da amiloidose podem ser de quatro tipos: miocardiopatia restritiva com predomínio de insuficiência cardíaca

direita, disfunção sistólica, hipotensão ortostática e anormalidades na formação e condução do impulso elétrico do coração.^{2,4,5}

Os principais sinais e sintomas encontrados nos paciente são o edema de membros inferiores, disfunção sistólica caracterizada pelo edema agudo de pulmão, hipotensão refratária secundária ao uso de inibidor da enzima conversora de angiotensina e arritmias cardíacas.²

Pode-se definir esta doença pelos seguintes critérios, espessamento da parede ventricular esquerda acima de 12 mm na ausência de história de hipertensão arterial sistêmica, associado a pelo menos uma das seguintes características: dilatação atrial com ventrículos de tamanho preservado, derrame pericárdico e padrão de enchimento restritivo.³

Na prática não é possível estabelecer um padrão clínico de apresentação da amiloidose, sendo o diagnóstico confirmado apenas através de biópsia.⁶ Sua real incidência é subestimada, mas sabe-se que é mais comum no sexo masculino e é rara antes dos trinta anos de idade.^{2,6} Sua sobrevida média é menor que um ano, e apenas cerca de 5% dos pacientes sobrevivem após 5 anos.^{7,8}

¹ Trabalho realizado no Hospital Real e Benemerita Associação Portuguesa de Beneficência, SP- Brasil.

² Graduando do 5 ano de Medicina pelo Centro Universitário do Estado do Pará, PA - Brasil.

³ Equipe de Cardiologia Clínica do Hospital Real e Benemerita Associação Portuguesa de Beneficência, SP- Brasil.

⁴ Doutor em doenças tropicais pela Universidade Federal do Pará e Professor do Centro Universitário do Estado do Pará, no curso de medicina, PA - Brasil.

OBJETIVO

Relatar o caso de um paciente com insuficiência cardíaca do tipo restritiva, secundária à AC, descoberta após consulta clínica para risco cirúrgico de varicectomia em membros inferiores, no Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo.

RELATO DO CASO

Anamnese

Paciente masculino, 62 anos, natural de Pernambuco, hipertenso, procurou avaliação cardiológica para realização de cirurgia vascular em membros inferiores, referia cansaço às atividades habituais e dor precordial típica às atividades extra-habituais.

Exame Físico

Ausculta cardíaca apresentava ritmo cardíaco regular em 2 tempos, sopro sistólico em foco mitral com irradiação para região axilar média, turgência jugular a 45°, membros inferiores com edema importante.

Exames complementares

Os exames laboratoriais não apresentavam alterações, raios-X de tórax evidenciou aumento da área cardíaca e aorta torácica alongada. O eletrocardiograma (ECG) inicial demonstrava ritmo sinusal, regular, frequência cardíaca (FC) de 82bpm, eixo elétrico (EE) de -52°, diminuição de forças septais (DFS), complexos QRS de baixa voltagem no plano frontal, sobrecarga de câmaras esquerdas e alteração da repolarização ventricular lateral alta. Ao Holter foi ritmo sinusal regular, com FC variando entre 44 e 98, com média de 57 bpm, presença de extra-sístoles supraventriculares infrequentes, taquicardia atrial paroxística não sustentada e ritmo idioventricular acelerado. Após início da terapia com Carvedilol (50mg ao dia) o novo ECG apresentou ritmo sinusal regular, FC de 71bpm, EE de -60°, DFS, complexos QRS de baixa voltagem no plano frontal, bloqueio divisional anterossuperior, sugestivo de sobrecarga ventricular esquerda, alteração da repolarização ventricular lateral e lateral alta.

O ecocardiograma (ECO) apresentou hipertrofia de câmaras direita e esquerda, insuficiência tricúspide de grau moderado/importante, insuficiência mitral de grau discreto e “aspecto de céu estrelado” (Figura 1), sugeriu AC, a qual foi confirmada após biópsia cardíaca.

A ressonância magnética (RM) mostrou discreto derrame pericárdio e pleural bilateral, ventrículo direito (VD) com discreta hipertrofia, moderada dilatação do átrio esquerdo e ventrículo esquerdo (VE) com importante hipertrofia simétrica. Função sistólica de VE com comprometimento moderado (fração de ejeção [FE] do VE= 44%) e função sistólica de VD (FE do VD= 40%) também foi evidenciado diminuição do tempo e função diastólica do VE. As paredes ventriculares apresentaram característica típica de doença de depósito por substância amiloide.

A biópsia mostrou fragmentos do miocárdio cujo as fibras estão dissociadas por material amorfo e hialino, com caracteres de material amiloide (Figura 2).

Diagnóstico

A AC é uma doença de difícil diagnóstico e provavelmente sua incidência é maior do que o atualmente relatado. Geralmente apresenta-se na forma avançada, visto que seus sintomas são



Figura 1: imagem ecocardiográfica em corte apical 4 câmaras, mostrando aspecto de ‘céu estrelado’ Amiloidose Cardíaca.

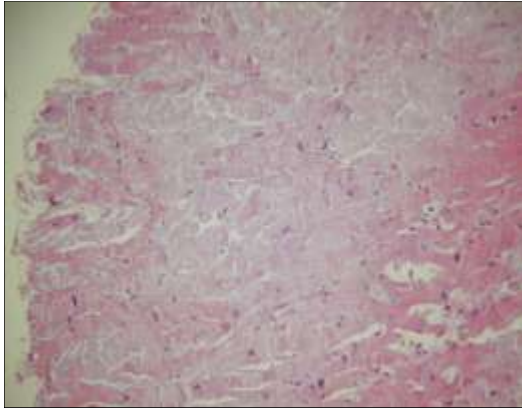


Figura 2: exame histológico de biópsia miocárdica mostrando área de deposição intersticial de substância amilóide. Coloração hematoxilina-eosina.

inespecíficos e o diagnóstico tardio.⁹

O relato do caso mostrou um paciente que apresentava insuficiência cardíaca do tipo restritiva, com clínica de dispneia e edema em membros inferiores. Esta apresentação também foi observada por *Barreto e col.*⁹ em estudo realizado no período de 15 anos no qual 6 dos 7 pacientes avaliados apresentavam dispneia e 3 edema importante. Outro sinal evidenciado no caso era turgência jugular, característico de insuficiência cardíaca direita.²

O ECG e o ECO são métodos não invasivos, importantes no auxílio diagnóstico da AC. Complexos QRS de baixa voltagem no plano frontal associados ao espessamento do septo interventricular maior que 19,8mm são fortes indicativos da doença com sensibilidade de 72% e especificidade de 91% e valores preditivo positivo e negativo de 79% e 88% respectivamente, de acordo com estudo de *Rahman et al.*^{10,11} No paciente em questão, o ECO apresentou septo interventricular hipertrófico medindo 20,0mm de espessura e as alterações eletrocardiográficas de repouso e dinâmicas foram compatíveis com as descritas na literatura.^{1,2,3,10,11}

Alterações como espessamento miocárdico e do septo interatrial, sinais de disfunção diastólica e o típico padrão de realce tardio são os critérios comumente encontrados na RM para a confirmação de amiloidose cardíaca, tornando-se um importante método diagnóstico não invasivo da doença, conforme observado no paciente deste relato.^{2,10,12} Como descrito

por *Vogelsberg et al.*, a RM possui sensibilidade de 80% e especificidade de 94%, com valor preditivo positivo de 92% e valor preditivo negativo de 85%, para o diagnóstico de AC.^{2,12}

Apesar de todas as evidências demonstradas nos exames acima a confirmação do diagnóstico desse paciente foi obtida através da biópsia do tecido miocárdico, uma vez que este é o padrão ouro no diagnóstico de AC.

Prognóstico

No caso em questão foi optado por tratamento clínico com boa evolução do paciente. Dados de literatura demonstram que com este tipo de conduta é possível se obter melhores taxas de sobrevida e capacidade funcional.

Pacientes com amiloidose e insuficiência cardíaca têm pior prognóstico com sobrevida média de 6 a 9 meses. O tratamento é inespecífico e o transplante contra indicado, pela alta incidência de recidiva.¹⁰

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Após ser submetido a avaliações clínicas e a exames complementares, sobretudo ao ECO, a doença não foi definida de imediato. Somente após uma anamnese bem elaborada, com a observação da piora do quadro clínico ao longo do tratamento convencional e do exame ecocardiográfico, com especial atenção aos aspectos próprios da doença, obteve-se uma conclusão que mais se aproximou do diagnóstico definitivo, confirmado pelo estudo anatomopatológico (Figura 2). Mesmo sendo uma doença rara e de difícil diagnóstico *in vivo*, apresenta algumas características como: história, exame físico e exames complementares de fácil acesso; como o ECG e o ECO, que fornecem dados que sinalizam de forma importante para o diagnóstico de AC, além do entendimento dos médicos cardiologistas sobre esta doença o que é indispensável para o diagnóstico precoce, a fim de melhorar a qualidade de vida dos pacientes e aumentar sua sobrevida

SUMMARY

CARDIAC AMYLOIDOSIS: A CASE REPORT ¹

Márcia Rodrigues IONTA²; Allyson Y. K. NAKAMOTO³; José Marcos de GÓIS³; Nemer Luis PICHARA³; Rodrigo Noronha CAMPOS³ e Ismaelino Mauro Nunes RODRIGUES⁴

Case report: male patient of 62 years, hypertension, cardiac evaluation sought for surgical risk of varicectomy. Examinations performed as electrocardiography, echocardiography and magnetic resonance were suggestive of cardiac amyloidosis and the confirmation made by cardiac biopsy. **Conclusion:** it is important to the understanding and early diagnosis of the disease in order to improve patient survival.

KEY WORDS: cardiac amyloidosis, heart failure.

REFERÊNCIAS

1. Neto, FS; Silva, CJ; Domingues, JS; Assis, RPP; Borges, RSR; Pontes Prado, SP et al. A importância da acurácia do exame clínico no diagnóstico de amiloidose cardíaca. Relato de caso. Rev Bras Clin Med. 2009; 7: 198-201
2. Barreto, FEC; Castelli, JB. Homem de 88 anos de idade com edema agudo dos pulmões, choque cardiogênico e novo sopro holossistólico de aparecimento recente. Arquivos Brasileiros de Cardiologia. 2005; 85(4): 290-294
3. Gutierrez, OS; Fernandes, F; Mady, C; Higuchi, ML. Características clínicas, eletrocardiográficas e ecocardiográficas na amiloidose cardíaca significativa detectada apenas à necrópsia: comparação com casos diagnosticados em vida. Arq Bras Cardiol. 2008; 90(3): 211-216
4. Chamarthi, B; Dubrey, SW; Cha, K et al. Features and prognosis of exertional syncope in light-chain associated AL cardiac amyloidosis. Am J Cardiol. 1997; 80: 1242
5. Dubrey, SW; Bilazarian, S; La Valley, M et al. Signal-averaged eletrocardiography in patients with AL (primary) amyloidosis. Am Heart J. 1997; 134: 994
6. Nacif, MS; Junior, ACO; Oliveira, LB; Martins, WA; Moreira, DM; Rochitte, CE. Qual o seu diagnóstico? Radiol Bras. 2008; 41(4): VII-IX
7. Grogan, M; Gertz, MA; Kyle, RA et al. Five or more years of survival in patients with primary systemic amyloidosis and biopsy-proven cardiac involment. Am J Cardiol. 2000; 85: 664
8. Sanchorawala, V; Wright, DG; Seldin, DC et al. Low-dose continuous oral melphalan for the treatment of primary systemic (AL) amyloidosis. Br J Haematol. 2002; 117: 886
9. Barreto, ACP; Precoma, D; Serro-Azul, JB; Wajngarten, M; Pierri, H; Pivotto, L et al. Amiloidose Cardíaca. Uma doença de muitas faces e diferentes prognósticos. Arq Bras Cardiol. 1997; 69(2): 89-93
10. Cabeda, EV; Panata, L; Hartmann, A; Balbinotti, ML. Amiloidose cardíaca. Relato de caso. Rev Bras Clin Med. 2009; 7: 63-65
11. Rahman, JE; Helou, EF; Gelzer-Bell, R; Thompson, RE; Kuo, C; Rodriguez, ER et al. Noninvasive Diagnosis of Biopsy-Proven Cardiac Amyloidosis. JACC. 2004; 43(3): 410-415
12. Vogelsberg H, Mahrholdt H, Deluigi CC, Yilmaz A, Kispert EM, Greulich S, et al. Cardiovascular Magnetic Resonance in Clinically Suspected Cardiac Amyloidosis. JACC. 2008; 51(10): 1022-1030

Endereço para correspondência:

Márcia Rodrigues Ionta

Rodovia Augusto Montenegro, condomínio Greenville I, nº5000, quadra-04 lote-07.

CEP: 66635-110

Belém – Pará – Brasil.

Telefone: (0XX91) 3268-0118 e 8118-1383.

E-mail: marcinha_r_ionta@hotmail.com

Recebido em 28.09.2012 – Aprovado em 23.01.2013