

A importância da acurácia do exame clínico no diagnóstico de amiloidose cardíaca. Relato de caso*

The importance of accuracy of clinical examination in the diagnosis of cardiac amyloidosis. Case report

Frederico Somaio Neto¹, Cássia de Jesus Silva², Janaina da Silva Domingues², Renata Pontes Pimenta Assis², Renata Silva Roerver Borges², Sérgio Pontes Prado², Ulisses Alves Somaio³

*Recebido do Hospital Universitário da Universidade Federal da Grande Dourados, Dourados, MS.

RESUMO

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: O objetivo deste estudo foi destacar a importância da associação do exame físico acurado à exames complementares, na identificação de doenças raras como a amiloidose cardíaca.

RELATO DO CASO: Paciente do sexo masculino, 58 anos, com história de dispneia, cansaço e edema nos membros inferiores (MMII) há aproximadamente nove meses, com evolução e piora rápidas do quadro clínico, passando do grau III para o grau IV segundo a NYHA (Associação de Cardiologia de Nova York), sendo realizados cateterismo e ecocardiografia (ECO) para avaliar a função hemodinâmica. Ao realizarem-se os exames, foram observados hipertrofia de ventrículo esquerdo (VE) com moderada disfunção sistólica e diastólica; discreta insuficiência mitral e dominância coronariana direita. O paciente foi submetido ao tratamento convencional para o quadro de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) moderada, como o uso de digital, diurético de alça associado à um poupador de potássio, β -bloqueador e inibidor da enzima de conversão da angiotensina (IECA). Seis meses depois, apresentou piora do quadro clínico com evolução para ICC de grau IV. Realizou-se novo ECO, que apresentou hipertrofia do VE, hipocinesia difusa e miocárdio com aspecto infiltrativo e refringente, quadro característico e compatível com os achados sugestivos de amiloidose cardíaca; doença confirmada pela biópsia do miocárdio.

CONCLUSÃO: A relevância da avaliação clínica deste caso, em que se destaca a rápida evolução do quadro geral para piora

acentuada, após o uso de medicamentos sabidamente úteis no tratamento da ICC, porém, que podem contribuir para piora nos casos de amiloidose, como, por exemplo, diuréticos digitais e IECA. Em associação aos exames complementares, com destaque para o ecocardiograma, foi de extrema importância para a aproximação do diagnóstico definitivo, obtido por meio do estudo anatomopatológico.

Descritores: Amiloidose, Doenças raras, Exame físico.

SUMMARY

BACKGROUND AND OBJECTIVES: The objective of this study was to highlight the importance of the combination of physical examination and complementary tests for accurate identification of rare diseases such as cardiac amyloidosis.

CASE REPORT: Male patient, 58 years, with a history of dyspnea, fatigue and swelling in the lower limbs (LL) with development and worsening fast, being performed catheterization and echocardiography (ECHO), to assess hemodynamic functions. When carrying out the examination, we observed hypertrophy of the left ventricle (LV) with moderate systolic and diastolic dysfunction, mild mitral regurgitation and right coronary dominance. The patient was undergoing treatment for the conventional framework of moderate congestive heart failure (CHF). Six months later, presented with worsening of clinical development for CCI grade IV. There was new ECO, which showed the LV hypertrophy, and diffuse hypokinesia with myocardial infiltration and refractile appearance, characteristic of this framework cardiac amyloidosis; disease confirmed by myocardial biopsy.

CONCLUSION: The accuracy of physical examination, coupled with the complementary examinations, was of extreme importance for the approximation of the final diagnosis obtained by means of histopathological examination.

Keywords: Amyloidosis, Physical Examination, Rare Diseases

INTRODUÇÃO

A amiloidose é uma doença rara causada pelo depósito patológico de substância amiloide no espaço extracelular¹. Embora seja causada por um distúrbio do metabolismo protéico, o nome amiloide permaneceu devido à observação de Virchow, que considerou a substância com aspecto semelhante ao ami-

1. Professor Efetivo de Cardiologia na Universidade Federal da Grande Dourados

2. Graduandos da Universidade Federal da Grande Dourados

3. Graduando da Faculdade Evangélica do Paraná.

Apresentado em 09 de dezembro de 2008

Aceito para publicação em 04 de maio de 2009

Endereço para correspondência:

Prof. Frederico Somaio Neto

Rua João Vicente Ferreira, 1789, Jardim América
79824-030, Dourados, MS.

Fone: (67) 3421-2148 / 3421-7171 / 9259-0656 / 9262-4761

E-mail: fredericosomaio@gmail.com

do. A amiloidose cardíaca é causada por depósito de diferentes proteínas plasmáticas humanas que levam ao distúrbio de condução, a cardiomiopatia restritiva e a baixo débito cardíaco. Existem muitas formas de amiloidose: a primária tem sua causa desconhecida; no entanto, está associada a alterações das células plasmáticas, como o mieloma múltiplo. A secundária é assim denominada por ser secundária às doenças como a tuberculose ou a artrite reumatoide; a terceira forma consiste na amiloidose hereditária, a qual afeta os nervos e alguns órgãos como rins, fígado, coração e cérebro. Outra forma de amiloidose está associada ao envelhecimento normal do homem e afeta particularmente o coração³. A amiloidose tem amplo espectro de manifestações clínicas, desde pacientes assintomáticos, com depósito localizado, às formas sistêmicas com envolvimento generalizado e falência de múltiplos órgãos⁴.

O objetivo foi relatar um caso de paciente com quadro de insuficiência cardíaca do tipo restritiva devido à amiloidose cardíaca diagnosticada em vida, além de chamar atenção para a importância do exame clínico no diagnóstico de doenças raras, apesar de toda a tecnologia atual.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 58 anos, brasileiro, natural de Dourados, MS, com história de dispneia, cansaço aos médios esforços e edema nos membros inferiores (MMII). Os sintomas, com início em agosto de 2006, evoluíram com piora progressiva para insuficiência cardíaca grau IV segundo a *New York Association Heart* (NYAH), levando-o a procurar um serviço de Cardiologia, sendo, então, feita avaliação por meio de ecocardiografia, com resultado de importante disfunção diastólica, cintilografia do miocárdio com diagnóstico de hipocinesia acentuada difusa do ventrículo esquerdo (VE), com hipocaptação na parede inferior, sendo encaminhado ao serviço de Hemodinâmica. No cateterismo cardíaco constatou-se frequência cardíaca de 68 bpm, volume diastólico final do VE de 115 mL/m², volume sistólico final do VE de 69 mL/m², volume sistólico do VE de 46 mL/m², fração de ejeção de 40%, encurtamento apical do VE de 11% e encurtamento ântero-inferior de 18%.

VE hipertrofico com moderada disfunção sistólica e diastólica; insuficiência mitral discreta; coronárias sem lesões obstructivas significativas e dominância coronariana direita. Em janeiro de 2007 o paciente foi internado em um hospital de Campo Grande, MS. Após internação em unidade de terapia intensiva (UTI) durante seis dias, com realização de exames laboratoriais e ecocardiografia, foi instituído tratamento para compensação do quadro de ICC, com discreta melhora. Teve alta com a prescrição por via oral de captopril (25 mg/dia), digoxina (0,25 mg/dia), espirolactona (25 mg/dia), furosemida (40 mg) 2 comprimidos a cada 12 horas e caverdilol (6,125 mg) a cada 12 h/dia. Evoluiu com piora progressiva, apresentando dispneia em repouso, anasarca e intolerância alimentar, quando se apresentou a esse grupo da instituição de ensino superior, sendo submetido à avaliação clínica e aos primeiros exames complementares em julho de 2007. Ao realizar o exame físico, constatou-se o quadro de ICC de grau IV segundo a NYHA; eletrocardiograma apresentando ritmo sinusal, com bloqueio do ramo direito, alterações difusas da repolarização

ventricular, com baixa voltagem e sobrecarga ventricular esquerda. O ecocardiograma (ECO) (Figuras 1 e 2) apresentou fração de ejeção de 43%, massa ventricular esquerda de 433 g, volume sistólico de 39 mL e relação volume/massa de 0,18 mL/g; hipertrofia do VE, hipocinesia difusa e miocárdio com aspecto infiltrativo e refringente, característico da doença amiloidótica. O ECO é muito útil na caracterização da doença. As alterações ecocardiográficas sugestivas de formas avançadas da doença são: o aumento da espessura da parede dos ventrículos, pequenas câmaras ventriculares, dilatação atrial e espessamento do septo interatrial. O aumento da espessura das paredes é peculiar do ECO bidimensional, com o qual se identifica a textura granulosa no presente caso⁴. Assim, foi encaminhado para a realização da biópsia do miocárdio em 06 de julho de 2007 (Figuras 3 e 4), confirmando-se o diagnóstico de amiloidose cardíaca. O paciente foi encaminhado para realização de exames de citologia do líquido ascítico, de ultra-som de abdômen e de biópsia de tecido gástrico, com o objetivo de avaliar o comprometimento de outros órgãos. A avaliação do comprometimento de outros órgãos teve resultado negativo.

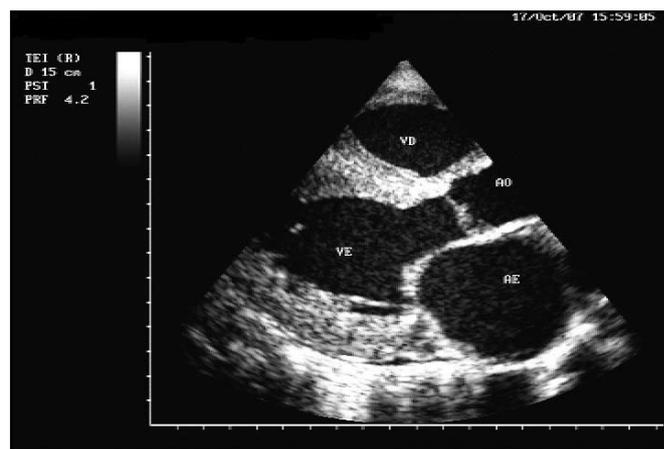


Figura 1 – Imagem ecocardiográfica bidimensional paraesternal de plano longitudinal

Observa-se hipertrofia biventricular e aumento atrial esquerdo, com aspecto infiltrativo e refringente, característico da doença amiloidótica.

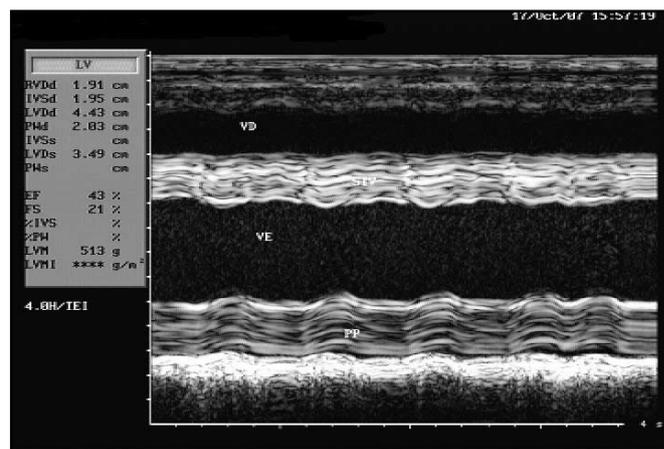


Figura 2 – Imagem ecocardiográfica unidimensional paraesternal.

Observa-se hipertrofia biventricular, com importante hipertrofia ventricular esquerda, com aspecto infiltrativo e refringente, característico da doença amiloidótica.

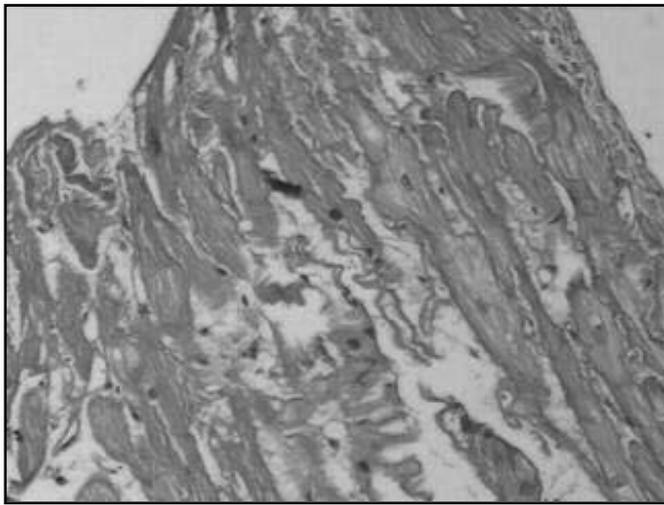


Figura 3 – Exame histológico da biópsia do miocárdio evidenciando maciça deposição de substância amiloide no interstício intramiocárdico, ilhando grupos de cardiomiócitos. Vermelho congo à luz polarizada (320x240 pixels)



Figura 4 – Exame histológico de biópsia miocárdica mostrando depósitos intramiocárdicos de substância amiloide no interstício. Coloração Vermelho congo à luz polarizada (320x240 pixels).

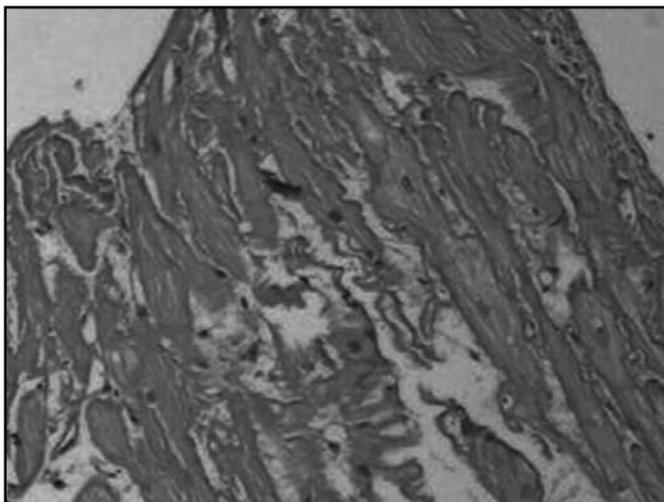


Figura 5 – Exame histológico de biópsia miocárdica mostrando depósitos intramiocárdicos de substância amilóide no interstício. Coloração vermelho congo (tamanho 320x240 pixels)

DISCUSSÃO

A amiloidose cardíaca é causada por depósito amiloide derivado de diferentes proteínas plasmáticas humanas, sendo pouco diagnosticada na prática clínica. É uma doença rara e mais comum nos idosos, mas, provavelmente, mais frequente do que é usualmente reconhecida, uma vez que apenas os casos com manifestações clínicas mais evidentes são diagnosticados⁵. Histologicamente, os depósitos começam como acúmulos sub-endocárdicos focais no interior do miocárdio, entre as fibras musculares. As expansões desses depósitos no miocárdio causam atrofia por pressão de suas fibras tornando-as não complacentes, resultando em comprometimento sistólico e diastólico. Na maioria dos casos, os depósitos são separados e amplamente distribuídos, mas, quando sub-endocárdicos, o sistema de condução pode ser prejudicado, levando às anormalidades eletrocardiográficas que são observadas em alguns pacientes⁵. Como consequência desses depósitos pode ocorrer distúrbio da condução cardíaca, cardiomiopatia restritiva, baixo débito cardíaco e comprometimentos atriais isolados⁶. O referido paciente, após passar por várias avaliações físicas, clínicas, laboratoriais e internações, inclusive em UTI na cidade de Campo Grande, MS, apresentou-se a esse serviço em julho de 2007 com quadro de insuficiência cardíaca descompensada, classe funcional grau IV segundo a NYHA¹. Em uso de terapêutica clássica para insuficiência cardíaca, o que frequentemente resulta em piora no quadro de evolução da doença. Portanto, deve-se suspeitar de amiloidose cardíaca quando houver piora do quadro clínico em resposta ao tratamento convencional, em especial no caso de pacientes com mais de 50 anos de idade. A terapêutica, infelizmente, é apenas sintomática, devendo-se evitar, se possível, digitálicos, β -bloqueadores e antagonistas do cálcio, considerando que alguns estudos têm demonstrado aumento da sensibilidade a esses fármacos. Agentes vasodilatadores e diuréticos devem ser usados judiciosamente.

CONCLUSÃO

Analisando-se o caso descrito, concluiu-se que, após haver passado por várias avaliações e submetido às avaliações clínicas e a exames complementares, sobretudo ao ecocardiograma, a doença não foi definida. Somente após uma anamnese bem elaborada, com a observação da piora do quadro 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 exame “Gold Standard,” que é o estudo anatomopatológico pela coloração Vermelho Congo (Figura 5) e com birrefringência verde à luz polarizada (Figuras 3 e 4). Seriam muito úteis as realizações de técnicas histoquímicas para definir qual o tipo de proteína fibrilar envolvida, importante para o diagnóstico, para o prognóstico e para a terapêutica. Contudo, não se tem disponíveis com facilidade em nosso país.

Mesmo sendo uma doença rara e de difícil diagnóstico *in vivo*, chama-se atenção para o fato de apresentar algumas características como história, exame físico e exames complementares de fácil acesso, como o eletrocardiograma e o ecocardiograma, fornecerem dados que sinalizam de forma importante para o diagnóstico de amiloidose⁷.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos ao Dr. Roberto Luis Fávero pelas imagens cedidas.

REFERÊNCIAS

1. Alambert CO, Sarpi MO, Dedivitis RA, et al. Macroglossia como primeira manifestação clínica de amiloidose primária. *Rev Bras Reumatol*, 2007;47:76-79.
2. The Criteria Committee of the New York Association. Nomenclature and Criteria for Diagnosis. 9th Ed, Boston: Little Brow, 1994.
3. Manual Merck Diagnóstico e Tratamento, 17^a Ed, São Paulo: Roca, 2000; 214-216.
4. Amiloidose. *Revista de Gastroenterologia da Fugesp* - Mar/Abr-2002. Disponível em: <http://www.fugesp.org.br/fugesp_revistas.asp?id_publicacao=1&edicao_numero=17&menu_ordem=4>. Acessado em mar. 2008.
5. Barretto AC, Precoma D, Serro-Azul JB, et al. Cardiac amyloidosis. A disease with many faces and different prognosis. *Arq Bras Cardiol*, 1997;69:89:93.
6. Kumar V, Abbas AK, Fausto N. Robbins e Cotran Patologia – Bases Patológicas das Doenças, 7^a Ed, Rio de Janeiro: Elsevier, 2005;277.
7. Mendes RG, Evora PR, Mendes JA, et al. Heart involvement in systemic amyloidosis. In vivo diagnosis. *Arq Bras Cardiol*, 1998;70:119-123.