

Amiloidose Cardíaca por Transtirretina Simulando Cardiomiopatia Hipertrófica em um Paciente Idoso

Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy Mimicking Hypertrophic Cardiomyopathy in an Older Patient

José Pedro Alves Guimarães,¹ Joana Trigo,¹ Fernando Gonçalves,¹ J. Ilídio Moreira¹

Centro Hospitalar de Trás-os-montes e Alto Douro EPE – Cardiologia,¹ Vila Real – Portugal

A amiloidose cardíaca por transtirretina de tipo selvagem (wt-ATTR-CM) é cada vez mais reconhecida devido ao reconhecimento da prevalência crescente, avanços em métodos de diagnóstico e desenvolvimento de tratamentos eficazes.

Relatamos o caso de uma paciente de 88 anos com histórico de hipertensão, doença renal crônica (DRC), insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada e sem histórico familiar relevante. Ela se apresentou ao pronto-socorro com histórico de síncope, tosse produtiva, agravamento da dispneia e febre. Ausculta com sopro sistólico grau III/VI na borda esternal esquerda, ausência de sons respiratórios na base pulmonar direita e ronos bilaterais.

O eletrocardiograma revelou bloqueio atrioventricular (AV) completo; a radiografia de tórax, um edema alveolar bilateral e consolidação no pulmão direito, e os resultados analíticos foram notáveis para lesão renal aguda com hipercalemia. O bloqueio AV foi resolvido após a correção dos níveis de potássio, e ela foi internada com o diagnóstico de pneumonia adquirida na comunidade e insuficiência cardíaca descompensada.

O ecocardiograma transtorácico (Vídeo 1) revelou hipertrofia assimétrica do ventrículo esquerdo (Figura 1 – A e B) e movimento anterior sistólico da válvula mitral causando obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE), com encerramento mesossistólico da válvula aórtica (Figura 1 - C e D). Esses achados foram indicativos de cardiomiopatia hipertrófica (CMH). O VE não estava dilatado e tinha fração de ejeção preservada; sua deformação longitudinal global (GLS) foi reduzida com preservação da deformidade miocárdica nos segmentos apicais (padrão de “apical sparing”) (Figura 2). Havia insuficiência mitral moderada, insuficiência aórtica leve e a pressão sistólica da artéria pulmonar estimada era de 40 mmHg.

A cintilografia com DPD-^{99m}Tc mostrou captação difusa do traçador biventricular (grau II, Figura 3), e não se encontrou nenhuma evidência de proteína monoclonal no soro e imunofixação da urina, tampouco em ensaio de cadeia leve.

As características ecocardiográficas, a captação cardíaca com DPD-^{99m}Tc e a ausência de proteína monoclonal definiram o diagnóstico de ATTR-CM.

Palavras-chave

Amiloidose; Cardiomiopatia Hipertrófica; Hipertensão; Insuficiência Cardíaca; Volume Sistólico; Insuficiência Renal Crônica; Ecocardiografia/métodos.

Correspondência: José Pedro Alves Guimarães •

Centro Hospitalar de Trás-os-montes e Alto Douro EPE – Cardiologia - Av. Noruega Vila Real 5000-508 – Portugal

E-mail: josepedro.ag@gmail.com

Artigo recebido em 13/02/2020, revisado em 24/03/2020m, aceite em 22/04/2020

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20200236>

Infelizmente, a paciente evoluiu de forma desfavorável, com superinfecção nosocomial e insuficiência cardíaca progressiva, culminando em óbito. Os resultados do teste genético de TTR foram negativos, confirmando assim o diagnóstico de wt-ATTR.

Wt-ATTR pode ser a forma mais frequente de amiloidose cardíaca,¹ no entanto, o diagnóstico é desafiador dado o amplo espectro clínico, falta de achados “clássicos” e o fenótipo atribuído à doença cardíaca hipertensiva, estenose aórtica, ou HCM.

A ecocardiografia é o marco do diagnóstico, e o principal achado é a HVE, mas a proporção de pacientes com HVE assimétrica é alta.² O *strain* é útil para o diagnóstico diferencial devido ao seu padrão diferenciado de “segmentos apicais”.³ Outros sinais são espessamento da válvula, espessamento do septo atrial, hipertrofia ventricular direita (HVD), dilatação biatrial, efusão pericárdica leve e aspecto em granular cintilante do miocárdio.⁴

A cintilografia com traçadores ósseos de medicina nuclear é útil para o diagnóstico não invasivo. A captação de grau II ou III na ausência de uma proteína monoclonal obteve 100% de especificidade e valor preditivo positivo em um estudo de referência.⁵ Como a amiloidose de cadeia leve é capaz de causar captação cardíaca leve e a gamopatia monoclonal de significado indeterminado é comum em pacientes mais velhos, a análise de proteína monoclonal é obrigatória. Por fim, o teste genético é necessário para distinguir entre amiloidose ATTR hereditária (ATTRh) e amiloidose de tipo selvagem (wt-ATTR).⁴

A ATTR-CM é uma causa pouco reconhecida de insuficiência cardíaca em idosos. Com o desenvolvimento de terapias eficazes, o reconhecimento e diagnóstico adequados de ATTR-CM terão um impacto terapêutico significativo.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa, Obtenção de dados e Redação do manuscrito: Guimarães JPA; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Trigo J, Gonçalves F, Moreira JI.

Potencial conflito de interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

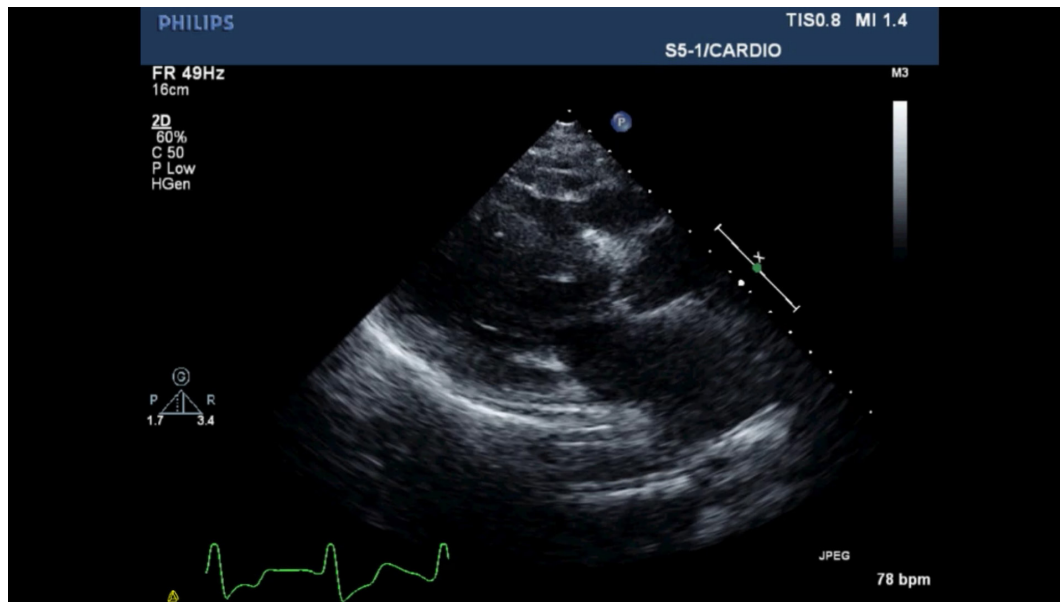
Vinculação acadêmica

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

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Imagem



Vídeo 1 – Ecocardiograma transtorácico, visão paraesternal e apical. Válvula (seta vermelha) (C-D) com gradiente intraventricular máximo de 70 mmHg.
URL: <http://abccardiol.org/supplementary-material/2021/11604/2020-0236-video01.mp4>

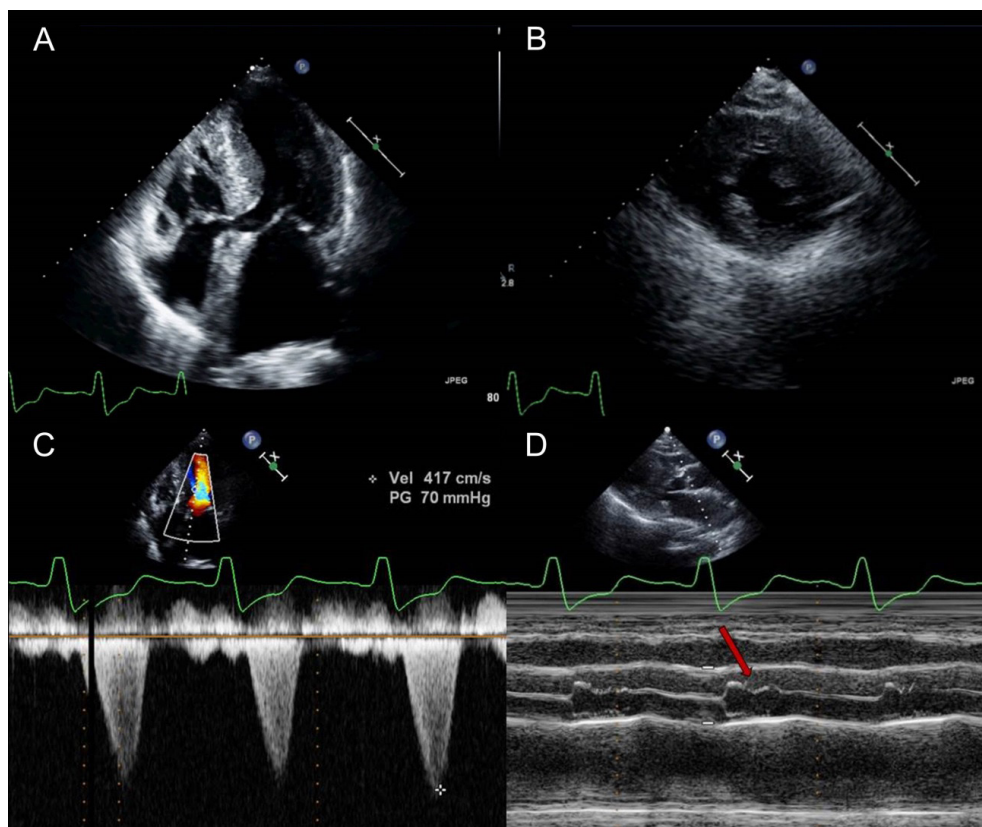


Figura 1 – Hipertrofia assimétrica do septo (septo=19mm; parede posterior=13mm) (AB); movimento anterior sistólico da válvula mitral causando obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo (VSV) e encerramento mesossistólico da válvula aórtica.

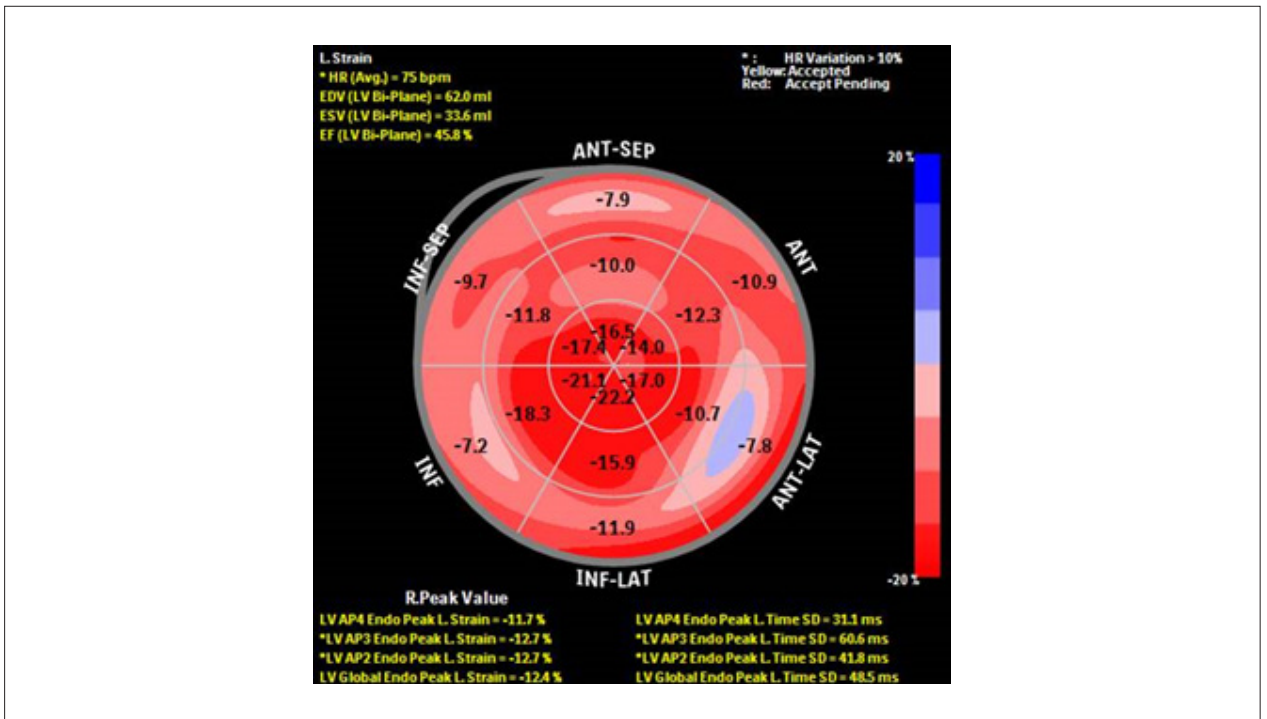


Figura 2 – GLS reduzido (-12,4%) e preservação da deformidade miocárdica nos segmentos apicais (padrão de “apical sparing”)

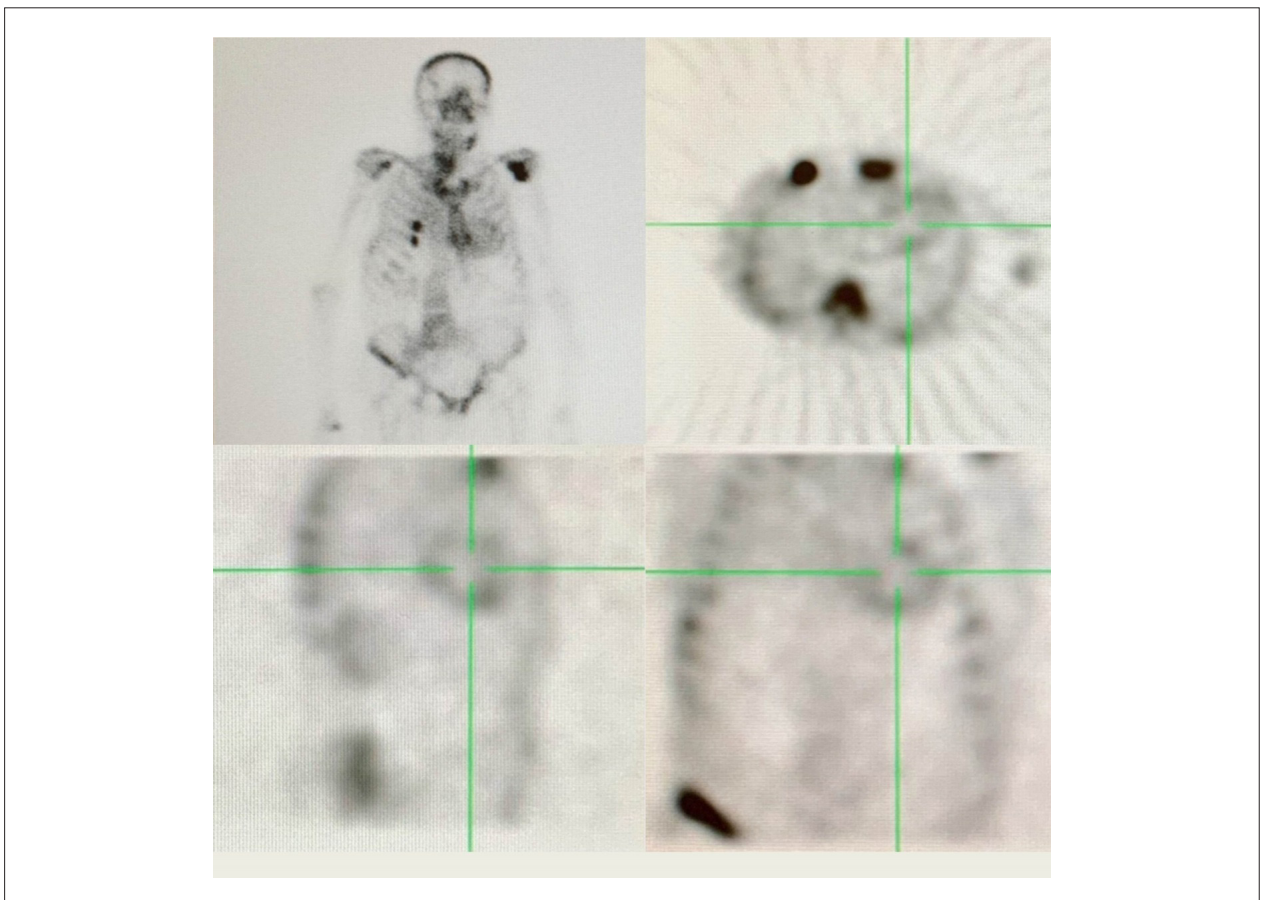


Figura 3 – Cintilografia com DPD-99mTc mostrando captação do traçador biventricular grau II.

Referências

1. Gilstrap L G, Francesca D, Yun W, El-Sady MS, Amitoj S, Di Carli MF, et al. Epidemiology of Cardiac Amyloidosis–Associated Heart Failure Hospitalizations Among Fee-for-Service Medicare Beneficiaries in the United States. *Circ Heart Fail*. 2019 Jun 1;12(6):e005407.
2. Martinez-Naharro A, Treibel TA, Abdel-Gadir A, Bulluck H, Zumbo G, Knight DS, et al. Magnetic Resonance in Transthyretin Cardiac Amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2017 Jul 25;70(4):466–77.
3. 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 Mar;10(3):e005588.
4. Ruberg FL, Grogan M, Hanna M, Kelly JW, Maurer MS. Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2019 Jun 11;73(22):2872.
5. Gillmore JD, Maurer MS, Falk RH, Merlino G, Damy Thibaud, Dispenzieri A, et al. Nonbiopsy Diagnosis of Cardiac Transthyretin Amyloidosis. *Circulation*. 2016 Jun 14;133(24):2404–12.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons