

Insuficiência Cardíaca Grave na Cardiomiopatia Amiloidótica: Atualização de Literatura

Serious Heart Failure in Amyloidotic Cardiomyopathy: Literature Update

Gustavo Henrique Belarmino de Góes,¹ Mirella Valença Mota Vianna,¹ Adriano Assis Mendes,² Diana Patricia Lamprea Sepulveda,³ Dário C. Sobral Filho⁴

Estudante de Medicina da Universidade de Pernambuco (UPE), Faculdade de Ciências Médicas,¹ Recife, Pernambuco, Brasil. Preceptor da Residência de Cardiologia do Pronto-Socorro Cardiológico de Pernambuco (PROCAPE/ UPE),² Chefia Médica da Enfermaria de Doenças Valvares, Preceptora e Vice-Coordenadora da Residência de Cardiologia do Pronto-Socorro Cardiológico de Pernambuco (PROCAPE/ UPE),³ Professor Associado e Livre-Docente de Cardiologia da Universidade de Pernambuco (UPE); Coordenador Médico do Hospital Universitário PROCAPE – UPE⁴

Resumo

A amiloidose é uma doença sistêmica causada pela deposição extracelular de fibrilas insolúveis de proteínas de baixo peso molecular em diversos tecidos. Pode ser classificada nas formas: primária, secundária, hereditária e sistêmica senil. A forma sistêmica senil é essencialmente cardíaca, surgindo mais frequentemente após os 60 anos em homens.

Relatamos o caso de um paciente masculino, 75 anos, que deu entrada em emergência cardiológica com quadro progressivo de edema em membros inferiores iniciado há quatro meses. Trinta dias antes do internamento passou a apresentar dispneia de médios para pequenos esforços, evoluindo para dispneia ao repouso e em decúbito (insuficiência cardíaca – classe funcional IV). O eletrocardiograma de admissão mostrou ritmo sinusal regular, bloqueio atrioventricular de 1º grau, baixa voltagem em derivações de plano frontal, zona eletricamente inativa em região anteroseptal e distúrbio de condução pelo ramo esquerdo do feixe de His. Radiografia de tórax com área cardíaca aumentada, padrão de congestão pulmonar e derrame pleural bilateral, mais acentuado à esquerda.

Evoluiu com dificuldade para compensação clínica. Realizado ecocardiograma transtorácico que evidenciou câmaras cardíacas aumentadas à direita, função sistólica de ventrículo direito levemente deprimida, insuficiência tricúspide moderada a importante, hipertensão pulmonar moderada, hipertrofia de ventrículo esquerdo e disfunção de ventrículo esquerdo. Ultrassonografia de abdome mostrou fígado e baço com textura heterogênea, sugestivo de doença granulomatosa. Posteriormente foi realizada biópsia hepática que confirmou a

hipótese de doença infiltrativa determinada pela amiloidose cardiovascular. Paciente evoluiu com rebaixamento de nível de consciência, sendo transferido para Unidade Coronariana, onde apresentou parada cardiorrespiratória e evolução para óbito.

Introdução

A amiloidose é uma doença sistêmica causada pela deposição extracelular, na forma amiloide, de fibrilas insolúveis de proteínas de baixo peso molecular em diversos tecidos. Pode ser classificada nas formas: primária, secundária, hereditária e sistêmica senil. Idade acima de 50 anos, sexo masculino, antecedentes de doenças crônicas infecciosas ou inflamatórias e história familiar são os principais fatores predisponentes para essa condição.^{1,2}

A forma primária é a amiloidose sistêmica mais comum, com média de idade de diagnóstico aos 60 anos e predominância masculina de 2:1. O acometimento cardíaco está presente em cerca de 50% dos pacientes, cursando com rápida evolução dos sintomas e mau prognóstico. Uma vez realizado o diagnóstico, a sobrevida média é de seis meses.³

Relato de Caso

Paciente masculino, 75 anos, deu entrada em Pronto-Socorro Cardiológico de Pernambuco (PROCAPE/ Universidade de Pernambuco) com quadro progressivo de edema em membros inferiores iniciado há quatro meses, e progressão da dispneia para ortopneia nos últimos trinta dias (insuficiência cardíaca – classe funcional IV). Paciente hipertenso e com epidemiologia positiva para Doença de Chagas e Esquistossomose, fazendo

Correspondência: Gustavo Góes •

Rua Arnóbio Marques, 310, Santo Amaro, CEP 50100-130, Recife, PE - Brasil

Telefone: (81) 3413-1300 - Fax: (81) 3421-2119

E-mail: gustavogoesmt@hotmail.com

Artigo Original

uso regular de Hidroclorotiazida 25mg/dia. Foram realizados eletrocardiograma (Figura 1) (bloqueio atrioventricular de 1º grau e baixa voltagem em derivações de plano frontal), radiografia de tórax (Figura 2) (área cardíaca aumentada e padrão de congestão pulmonar), ecocardiograma transtorácico (câmaras cardíacas aumentadas à direita e achado de ecogenicidade granular brilhante) e biópsia hepática (confirmou a hipótese de doença infiltrativa). Evoluiu na enfermaria com dificuldade para compensação clínica.

Apresentou episódio de dor torácica tipo A sem alterações dinâmicas ao eletrocardiograma (ECG) com marcadores de necrose miocárdica dentro dos padrões de normalidade. Ao exame físico apresentou desdobramento variável de segunda bulha (B2), fígado a 5 cm de rebordo costal direito

e edema em MMII (3+/4+). Realizado ecocardiograma transtorácico que evidenciou câmaras cardíacas aumentadas à direita, função sistólica de ventrículo direito (VD) levemente deprimida, insuficiência tricúspide importante, hipertensão pulmonar moderada, disfunção de VE (fração de ejeção de 44%), dilatação biatrial e achado de ecogenicidade granular brilhante. Posteriormente foi realizada biópsia hepática que confirmou a hipótese de doença infiltrativa determinada pela amiloidose cardiovascular. Após início de terapia com diuréticos apresentou insuficiência renal aguda, com necessidade de realização de hemodiálise. Paciente evoluiu com rebaixamento de nível de consciência, sendo transferido para Unidade Coronariana, onde apresentou parada cardiorrespiratória e evolução para óbito.

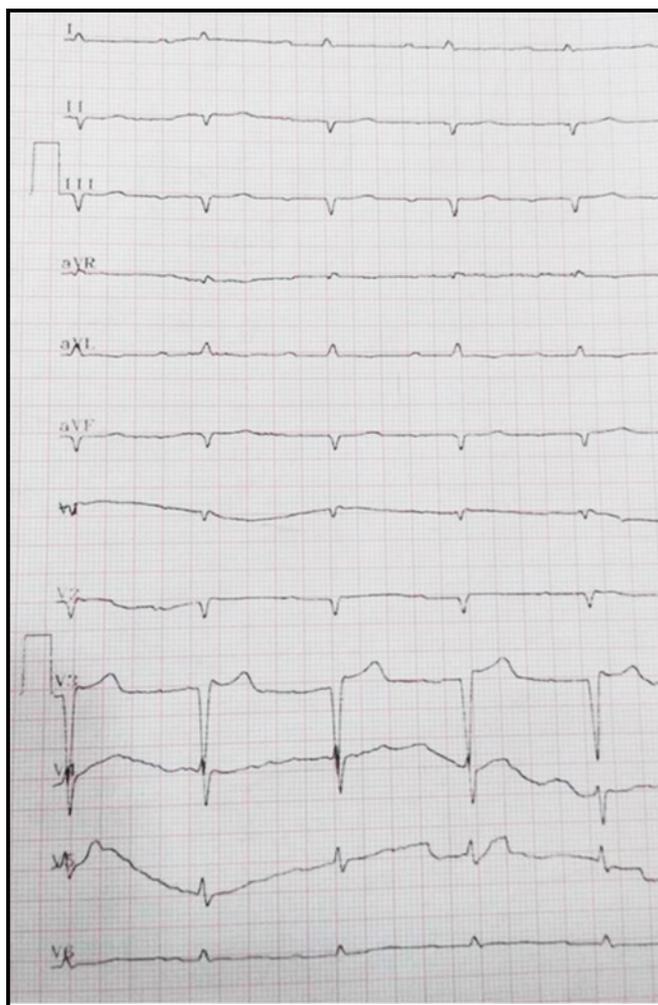


Figura 1 - Eletrocardiograma de admissão mostrando ritmo sinusal regular, bloqueio atrioventricular de 1º grau, baixa voltagem em derivações de plano frontal, zona eletricamente inativa em região ântero-septal e distúrbio de condução pelo ramo esquerdo do feixe de His.



Figura 2 - Radiografia de tórax em incidência anteroposterior com área cardíaca aumentada, padrão de congestão pulmonar e derrame pleural bilateral, mais acentuado à esquerda.

Discussão

Descrita pela primeira vez por Rudolph Virchow, em 1954,¹ a amiloidose é causada pela deposição extracelular de fibrilas insolúveis de proteínas de baixa densidade, sendo classificada como sistêmica quando há deposição dessas proteínas em vários órgãos. Já a amiloidose localizada ocorre quando a deposição restringe-se a um único órgão. Outra forma de classificação divide a amiloidose em: primária, secundária e hereditária.¹

As manifestações clínicas dependem dos órgãos afetados, embora sintomas inespecíficos, como fadiga e/ou anorexia, possam ocorrer. Órgãos como fígado, rins e coração podem sofrer aumento de tamanho tanto na amiloidose primária quanto na secundária.²

Não é possível estabelecer um padrão de apresentação clínica da amiloidose cardiovascular, devendo-se suspeitar da doença quando insuficiência cardíaca crônica incontrolável se desenvolve em pacientes com mais de 50 anos, principalmente se associada a sinais de miocardiopatia restritiva. Os achados clínicos de edema ascendente e progressivo associado a hepatomegalia, como no presente caso, sugerem acometimento predominantemente do coração direito.⁴

Embora seja o padrão-ouro para o diagnóstico de amiloidose cardíaca a biópsia endomiocárdica é pouco utilizada na prática clínica,³ sendo o diagnóstico estabelecido pelo ECG em conjunto ao ecocardiograma.⁵

O achado mais comum ao ECG é a baixa voltagem no plano frontal e baixa voltagem do complexo QRS em derivações dos membros,⁶ além de distúrbios de condução, como observado no presente caso.⁷ Outra alteração frequente é o padrão de pseudoinfarto.

A visualização de aumento de espessura da parede do ventrículo esquerdo (VE) ao ecocardiograma associada ao padrão eletrocardiográfico de baixa voltagem apresenta alta especificidade para amiloidose cardíaca.⁸ Embora pouco frequente, o achado de ecogenicidade granular brilhante apresenta alta especificidade, como ocorreu no presente caso.⁹ A ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca também é considerada um bom método diagnóstico.³

O tratamento da insuficiência cardíaca é realizado basicamente pela administração de diuréticos. Os glicosídeos cardíacos geralmente não representam benefício para o quadro clínico do paciente, pois na maioria dos casos de amiloidose predomina a disfunção diastólica.¹⁰

Artigo Original

Potencial Conflito de Interesse

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.

Referências

1. Monteiro NF, Diz MCE. Dificuldades no diagnóstico da amiloidose primária: relato de caso. *Rev Med Minas Gerais*. 2015; 25 (2): 280-286.
2. Fernandes A, Caetano F, Almeida I, Paiva L, Gomes P, Mota P et. al. Amiloidose cardíaca – abordagem diagnóstica, a propósito de um caso clínico. *Rev Port Cardiol*. 2016; 35 (5): 305. e1 -305.e7.
3. Oberger JV, Filho CND, Garcia LA, Cordeiro MU. Amiloidose cardíaca isolada: Relato de caso. *Rev Bras Cardiol*. 2014; 27 (3): 213-216.
4. Poppi NT, Reis MVDA, Aiello VD. Caso 2- Homem de 20 anos com insuficiência cardíaca por Síndrome Restritiva. *Arq Bras Cardiol*. 2009; 92 (6): 497-504.
5. Rahman JE, Helou EF, Gelzer-Bell R, Thompson RE, Kuo C, Rodriguez ER et. al. Noninvasive diagnosis of biopsy-proven cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 43: 410-5.
6. Silvestre OM, Ribeiro HB, Paula LJCD, Macêdo SRV, Castelli JB. Mulher de 50 anos com cardiomiopatia restritiva, insuficiência renal e proteinúria. *Arq Bras Cardiol*. 2009; 93 (5): 569-577.
7. Ávila MS, Dalmaschio AC & Benvenuti LA. Mulher de 77 Anos com Insuficiência Cardíaca, Função Sistólica Normal do Ventrículo Esquerdo e Sinais de Cardiopatia Restritiva. *Arq Bras Cardiol*. 2010; 95 (2): e27-e34.
8. Koyama J, Ikeda SI, Ikeda U. Echocardiographic assessment of the cardiac amyloidoses. *Circulation*. 2015; 79 (4): 721-734.
9. Gutierrez PS, Fernandes F, Mady C, Higuchi MDL. 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): 91-6.
10. Barreto FE, Castelli JB. Homem de 88 anos de idade com edema agudo dos pulmões, choque cardiogênico e novo sopro holossistólico de aparecimento recente. *Arq Bras Cardiol*. 2005; 85 (4): 290-4.