

Amiloidose Cardíaca – quando pensar?

Com a evolução de exames diagnósticos e conhecimento médico, cada vez mais tem sido diagnosticados casos de Amiloidose, os quais antes passavam despercebidos ou confundidos com cardiopatia hipertensiva ou outras cardiomiopatias restritivas.

Quadro Clínico

O médico deve estar atento a sinais e sintomas típicos, como disfunção periférica autonômica sensitivo-motora e cardiopatia.

Pacientes maiores de 60 anos, sexo masculino, apresentando insuficiência cardíaca (IC) refratária e hipotensão postural ou hipertensão arterial sistêmica que passou a ser controlada facilmente, devem sempre ser incluídos na Hipótese Diagnóstica de Amiloidose.

Também deve haver suspeição paciente idoso com estenose aórtica grave de baixo fluxo e baixo gradiente

Os sinais extracardíacos mais comuns são síndrome do túnel do carpo bilateral, ruptura espontânea do tendão do bíceps e neuropatia periférica.

Em exames complementares pode se observar a desproporção da voltagem do QRS no ECG em relação à espessura miocárdica no ECO, ou seja, indica o aumento da espessura do ventrículo esquerdo (≥ 12 mm) associado à voltagem normal ou baixa no ECG. Distúrbios do ritmo, como a fibrilação atrial (FA) e bloqueios atrioventriculares também são frequentemente observados na doença.

O ECO pode demonstrar cardiomiopatia restritiva do tipo infiltrativa com fração de ejeção preservada ou reduzida. Um achado característico é o padrão “cereja de bolo”, ou “apical sparing”, no estudo de deformação miocárdica

A ressonância magnética cardíaca e a cintilografia cardíaca com pirofosfato também são exames iniciais recomendados, onde se observam alterações

bastante indicativas da amiloidose, porém nem sempre são exames disponíveis para a população.

Tipos de amiloidose cardíaca e tratamentos específicos:

Os dois principais tipos de amilose cardíaca são a amiloidose de cadeias leves (AL) e a amiloidose por transtirretina (ATTR), que têm apresentação clínica sobreposta, porém com grande diferença na evolução e no tratamento a ser instituído.

O primeiro passo na investigação diagnóstica após a suspeita clínica e os exames iniciais é o rastreamento para cadeias leves monoclonais com:

1. dosagem da relação kappa/lambda sérica;
2. imunofixação sérica; e
3. imunofixação urinária.

A forma AL é uma doença hematológica clonal neoplásica, e causa um envolvimento multiorgânico mais agressivo. O diagnóstico tardio frequentemente resulta em morte nos primeiros 6 a 12 meses.

Após a detecção de cadeias leves monoclonais, deve-se solicitar a realização de biópsia pelo hematologista para confirmação diagnóstica e elaboração da estratégia terapêutica.

A base do tratamento consiste em eliminar o clone de plasmócitos produtores da imunoglobulina aberrante na medula óssea e na normalização dos níveis de cadeias leves.

ATTR: Amiloidose Transtirretina

Trata-se de uma proteína cuja principal função fisiológica é o transporte de tiroxina (T4) e de retinol (vitamina A). A mutação do gene da TTR (ATTRv) resulta em uma forma agressiva e sistêmica da amiloidose e tem caráter autossômico dominante. Já a forma selvagem (ATTRwt) parece estar

associada ao processo de envelhecimento e tem uma forte predominância no sexo masculino (80% a 90% dos casos).

Caso o rastreamento para AL seja negativo, a cintilografia cardíaca com marcador ósseo — sendo o pirofosfato o único marcador deste tipo disponível no Brasil — pode confirmar o diagnóstico de ATTR ao mostrar grande captação do marcador na área cardíaca, de grau 2 ou 3.

Cabe ressaltar a importância de biópsia endomiocárdica para casos com alta suspeição clínica da forma AL com biópsia de tecido periférico negativo ou quando a cintilografia não puder ser realizada ou apresentar resultado inconclusivo.

Para os casos confirmados de ATTR, recomenda-se o sequenciamento genético devido às implicações prognósticas e terapêuticas, e para aconselhamento genético.

Os tratamentos específicos recomendados são: estabilizadores dos tetrâmeros da TTR, inibidores da síntese hepática de TTR e degradação e reabsorção das fibrilas amiloides depositadas.

TRATAMENTO da Insuficiência Cardíaca

O objetivo do tratamento da IC deve ser a manutenção da euvolemia com restrição hídrica e medicamentos, principalmente os diuréticos de alça. Não há evidência de benefício do uso de fármacos usualmente recomendados para IC com fração de ejeção reduzida, como inibidores da enzima conversora de angiotensina II, bloqueadores dos receptores de angiotensina II, betabloqueadores, inibidores da neprilisina e antagonistas do receptor de angiotensina II e inibidores do cotransportador 2 de sódio-glicose (SGLT2). Existe um grande risco de hipotensão — associado à disfunção autonômica — com o uso destes medicamentos. A anticoagulação oral é recomendada para todos os pacientes com amiloidose cardíaca e fibrilação atrial, independentemente do cálculo do risco de tromboembolia.

Bibliografia

<https://portugues.medscape.com/resumindo/6509909>

Publicado em 26/02/2024