

**eP1428****Amiloidose cardíaca com apresentação atípica**

Natália Basso Boniatti, Eduarda Chiesa Ghisleni, Fernanda München Barth, Luis Eduardo Paim Rohde, Andreia Biolo - UFRGS

Introdução: Amiloidose é caracterizada pelo depósito extracelular de proteínas anormais, sendo a primária o subtipo mais comum. O comprometimento cardíaco se caracteriza por insuficiência cardíaca (IC) de padrão restritivo, aumento de espessuras parietais sem dilatação e função sistólica preservada até estágio avançado. Caso clínico: Homem, 62 anos, vem à emergência por síncope e palpitação. Nove meses antes teve o diagnóstico de IC, com piora da dispneia nos últimos 3 meses, ortopneia, dispneia paroxística noturna e edema de membros inferiores. Emagrecido, taquidispneico, pressão arterial de 87/53mmHg e frequência cardíaca de 60bpm, ritmo cardíaco irregular e sopro holossistólico apical grau 2. Congestão pulmonar, hepatomegalia e edema de membros inferiores. Eletrocardiograma em ritmo sinusal e baixa voltagem, bloqueio atrioventricular e de ramo esquerdo. Paciente recebeu furosemida endovenosa, dobutamina, nitroprussiato e ventilação não invasiva. Exames laboratoriais mostraram anemia, perda de função renal e proteinúria. Ecocardiograma com dilatação biatrial e ventricular, espessuras normais, disfunção sistólica grave (FE 21%). Coronariografia sem lesões obstrutivas. A partir do terceiro dia, apresentou episódios de taquicardia ventricular com e sem pulso. Devido à refratariedade e instabilidade elétrica, foi submetido a pulso de metilprednisolona e biópsia endomiocárdica por suspeita de miocardite. Após desmame de inotrópico e início de vasodilatadores orais, apresentou ritmo junctional acelerado necessitando implante de marcapasso. Biópsia evidenciou depósitos de material amorfo eosinofílico entre as fibras musculares, birrefringentes sob luz polarizada após coloração com Vermelho Congo, diagnosticando amiloidose cardíaca. Em uma semana, evoluiu a óbito por PCR em ritmo de atividade elétrica sem pulso. Discussão: Amiloidose cardíaca é uma doença rara cujo diagnóstico depende de alto grau de suspeição clínica. Apresentações com fenótipo incomum e compatíveis com outras cardiopatias representam um desafio diagnóstico, em especial, a doença com espessura parietal normal, que acredita-se estar relacionada à substituição do miocárdio por amiloide com redução do volume celular. Conhecimento da doença e seu espectro de apresentação facilita o diagnóstico e possibilita a utilização de intervenções que possam mudar o curso da doença. Palavra-chave: amiloidose cardíaca