

# Disfunção aguda de cabo-eletrodo atrial secundária a acometimento cardíaco por amiloidose

## Acute atrial lead dysfunction secondary to cardiac amyloidosis

Ewandro Luiz Rey Moura<sup>1</sup>, Fábio de Moraes Medeiros<sup>2</sup>, Joubert Ariel Pereira Mosquera<sup>3</sup>, José Mario Baggio Junior<sup>4</sup>

DOI: 10.24207/1983-5558v30.3-005

### RESUMO

A amiloidose cardíaca, uma doença rara, pode cursar com insuficiência cardíaca por infiltração das paredes atrial e ventricular, dificultando também *sense* e limiares adequados quando do implante de marca-passo. Relatamos o caso de uma paciente que apresentou curso atípico, com rápida infiltração da parede atrial e perda da função ventricular, apesar da apresentação inicial com ecocardiograma e ressonância magnética normais. O caso ilustra o acometimento progressivo da doença de base em diversos aspectos cardíacos, inicialmente no sistema de condução atrioventricular, progredindo para maior fibrose atrial e acometimento miocárdico difuso. Os métodos complementares de ecocardiograma e ressonância magnética aumentaram o grau de suspeição da doença e nos permitiram fazer o diagnóstico específico.

**DESCRIPTORES:** Amiloidose; Eletrodos; Mieloma Múltiplo.

### ABSTRACT

Cardiac amyloidosis, a rare disease, may lead to heart failure caused by infiltration of the atrial and ventricular walls, making it difficult to obtain sensed atrial stimulation and adequate thresholds at the time of pacemaker implantation. We report the case of a patient with an atypical outcome, rapid atrial wall infiltration and loss of ventricular function, despite the initial presentation with normal echocardiogram and MRI. This case illustrates the progression of the baseline disease, initially in the atrioventricular conduction system, leading to greater atrial fibrosis and diffuse myocardial involvement. The complementary echocardiogram and magnetic resonance imaging improved the level of suspicion of the disease and enabled us to make a specific diagnosis.

**KEYWORDS:** Amyloidosis; Electrodes; Multiple Myeloma.

### INTRODUÇÃO

A amiloidose cardíaca é uma doença rara, com aproximadamente dois mil novos casos por ano nos Estados Unidos. Representa um grupo de doenças caracterizadas por um fator comum de deposição de fibrilas amiloides em tecidos diversos, em decorrência de um distúrbio do metabolismo das proteínas. As diferentes formas de amiloidose são classificadas pelo tipo de fibrila amiloide. A amiloidose AL (conhecida como primária), derivada das imunoglobulinas de cadeia leve produzidas por plasmócitos, é a forma mais grave e a mais comum. O acúmulo de amiloide distorce o tecido juntamente com um provável efeito tóxico das ca-

deias leves, levando a danos no fígado, no coração, nos rins e nos nervos periféricos. A amiloidose familiar é uma doença autossômica rara dominante, com alto grau de penetrância, geralmente envolvendo uma produção instável da proteína transtiretina (amiloidose ATTR)<sup>1</sup>.

O acometimento cardíaco é comum e determina um prognóstico ruim para a doença e para a tolerância aos quimioterápicos necessários para o tratamento. Em contraste ao mieloma múltiplo, a amiloidose AL geralmente possui menos de 20% de plasmócitos na biópsia de medula óssea, mas as doenças podem se interpor. Cerca de 5-10% dos pacientes que possuem amiloidose AL desenvolverão mieloma e uma

Trabalho realizado no Hospital do Coração do Brasil, Brasília, DF, Brasil.

1. Especialista em Cardiologia, médico do Corpo Clínico do Hospital do Coração do Brasil (HCB), Brasília, DF, Brasil.

2. Cardiologista, médico do Corpo Clínico do HCB, Brasília, DF, Brasil.

3. Habilitado em Estimulação Cardíaca Artificial, médico do Corpo Clínico do HCB, Brasília, DF, Brasil.

4. Especialista em Estimulação Cardíaca Artificial, médico do Corpo Clínico do HCB, Brasília, DF, Brasil.

Correspondência:

Ewandro Luiz Rey Moura

Avenida Central – Bloco 211 – Casa 14 – Núcleo Bandeirante

Brasília, DF, Brasil – CEP 71710-011

E-mail: ewandromoura@gmail.com

Artigo submetido em 1/2017.

Artigo publicado em 9/2017.

porcentagem semelhante de pacientes com diagnóstico de mieloma múltiplo desenvolverá amiloidose AL<sup>2</sup>.

O eletrocardiograma comumente apresenta baixa voltagem, distúrbios da repolarização ventricular e bloqueio sinusal ou atrioventricular (BAV), resultantes do acúmulo de amiloide acometendo o sistema de condução. O ecocardiograma geralmente mostra cavidade ventricular esquerda pequena, acometimento biatrial com aumento dos diâmetros, espessamento atrial septal e, nos estágios avançados, doença ventricular esquerda restritiva. Esses achados em geral se associam a prognósticos ruins, com sobrevida de poucos meses. O uso do *strain* longitudinal e a velocidade de pico sistólico podem ajudar a entender os sinais precoces da doença. O uso de cintilografia com tecnécio pode ajudar a reconhecer a infiltração amiloide<sup>2,3</sup>.

A ressonância magnética costuma demonstrar um realce tardio subendocárdico na técnica do realce tardio, podendo às vezes ser de caráter inespecífico e simular outras doenças infiltrativas<sup>4</sup>.

O ecocardiograma transesofágico revela trombose intracardíaca em até 23% dos pacientes portadores de amiloidose AL que não tenham fibrilação atrial e em até 44% dos pacientes com amiloidose AL e fibrilação atrial. Esse mecanismo de aumento do risco de trombose intracardíaca é provavelmente multifatorial e relacionado a disfunção endotelial, disfunção diastólica, aumento da estase sanguínea e componentes de hipercoagulabilidade.

Outro acometimento frequente da amiloidose cardíaca são distúrbios no sistema de condução<sup>5</sup>.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, com 58 anos de idade, apresentando quadro de dispneia aos esforços extra-habituais iniciado há três meses, com piora há duas semanas, admitida no pronto-socorro com dispneia em repouso associada a dor torácica de caráter atípico e sem relação com esforços. Como antecedentes, não apresentava comorbidades conhecidas nem história familiar de doença cardíaca, tabagismo ou hábitos ilícitos. Ao exame físico, apresentava-se com normotensão e normocardia, sem quaisquer alterações. Os exames iniciais apresentavam eletrocardiograma com BAV de 1º grau, sem alterações isquêmicas agudas e marcadores de necrose miocárdica positivos em baixos títulos, assim como d-dímero. Foi, portanto, indicada angiotomografia de artérias pulmonares, que não evidenciou tromboembolismo pulmonar. A paciente foi posteriormente submetida a cateterismo cardíaco, que não demonstrou obstruções coronárias, sendo encaminhada para a unidade de tratamento intensivo (UTI) para monitorização hemodinâmica.

À admissão na UTI, cursou com BAV avançado com sinais de instabilidade hemodinâmica, tendo necessitado de marcapasso transvenoso e fármacos vasoativos. Apresentou

reversão do BAV avançado após dois dias, porém mantendo significativo BAV de 1º grau, com 280 ms. Foi submetida a investigação etiológica na mesma internação por meio de ressonância miocárdica, com diagnóstico de possível mio-pericardite aguda sem disfunção ventricular ou dilatação de câmaras em exame de qualidade limitada por artefatos em decorrência das condições clínicas da paciente. Transferida para a enfermaria, depois de uma semana a paciente apresentou quadro de bradicardia sinusal grave, episódios de pausas sinusais sintomáticas frequentes, BAV de 1º grau com intervalo PR de 280-300 ms, e BAV de 2º grau do tipo Mobitz 1 sintomático alternando com períodos de BAV avançado. Foi introduzida dopamina 10 mcg/kg/min, com boa resposta. A paciente, foi, então, submetida a cirurgia para implante de marcapasso atrioventricular.

A técnica cirúrgica utilizada consistiu de incisão no sulco deltopeitoral esquerdo e abertura por planos até exposição da veia cefálica, com passagem de ambos os cabos-eletrodos por essa via. O cabo-eletrodo de ventrículo direito foi posicionado em ponta de ventrículo direito. Para o posicionamento do cabo-eletrodo atrial, foram tentadas fixações em aurícula, septo atrial em porções superior e inferior, e teto atrial, todas com sensibilidade ruim e limiares altos. A posição com melhores medidas foi a parede lateral alta do átrio direito, com sensibilidade e limiar adequados. Foram, então, realizados fixação dos cabos-eletrodos, loja subcutânea e fechamento por planos. Foi feita programação em DDDR 60/130, com átrio direito e ventrículo direito com saída de 3,5/0,4, e intervalo atrioventricular sentido de 120 ms e estimulado de 180 ms.

Na avaliação inicial em enfermaria no primeiro dia de pós-operatório, a paciente apresentava ritmo sinusal (frequência cardíaca de 70 bpm), com BAV de 1º grau de 300 ms. Foi realizada avaliação eletrônica com interpretação de átrio sentido e ventrículo sentido, observando-se grande atraso entre a visualização da onda P em eletrocardiograma/eletrograma intracavitário e a deflexão do *sense* atrial no canal de marcas. Esse atraso de 240 ms foi mensurado pela interrogação eletrônica. Por ocasião dessa avaliação, a paciente não se queixava de intolerância aos esforços e apresentava boa distribuição de frequências em curvas de histograma, sem necessidade de uso da função sensor. Ao se estimular as ondas P, com programação em AAI, também ocorria atraso no surgimento da onda P em eletrocardiograma/eletrograma intracavitário de 220 ms. A programação foi mantida em VDDR 60/130 com intervalos atrioventriculares sentido de 20 e *pace* de 140.

Evitamos, assim, o *pace* atrial desnecessário, que poderia acarretar dissociação atrioventricular com possível síndrome do marcapasso, e otimizamos o intervalo PR da paciente para cerca de 240-260 ms, utilizando o menor intervalo atrioventricular possível. O valor de impedância atrial mantinha-se

estável assim como o posicionamento do cabo-eletrodo à radiografia de tórax. A paciente recebeu alta para acompanhamento ambulatorial com impressão clínica inicial de miocardite com acometimento do sistema de condução, compensada clinicamente.

Duas semanas após, a paciente retornou com derrame pleural e ascite e foi submetida a investigação ecocardiográfica, que sugeriu padrão de doença restritiva e disfunção ventricular discreta. O cabo-eletrodo atrial foi reavaliado com *sense* e limiares inadequados, sendo trocada a programação para modo VVIR 60. Confirmados a impedância normal do cabo-eletrodo atrial assim como o posicionamento à radiografia de tórax.

Optou-se pela reinternação da paciente para investigação etiológica e compensação clínica. Nova ressonância foi realizada, com a paciente agora em uso de marcapasso, em decorrência de achados ecocardiográficos, que sugeriu diagnóstico de doença miocárdica infiltrativa, não podendo afastar amiloidose já com disfunção biventricular moderada, insuficiência tricúspide moderada a grave e insuficiência mitral moderada (Figuras 1 e 2). Foi constatado pico monoclonal em eletroforese de proteínas sanguíneas e por meio de biópsia de medula óssea confirmou-se o diagnóstico de mieloma múltiplo e provável amiloidose secundária. Para melhor avaliação das câmaras cardíacas também foi realizado ecocardiograma transesofágico, que evidenciou trombo em apêndice atrial esquerdo, tendo sido introduzida anticoagulação. Não foi evidenciada fibrilação atrial no acompanhamento clínico.

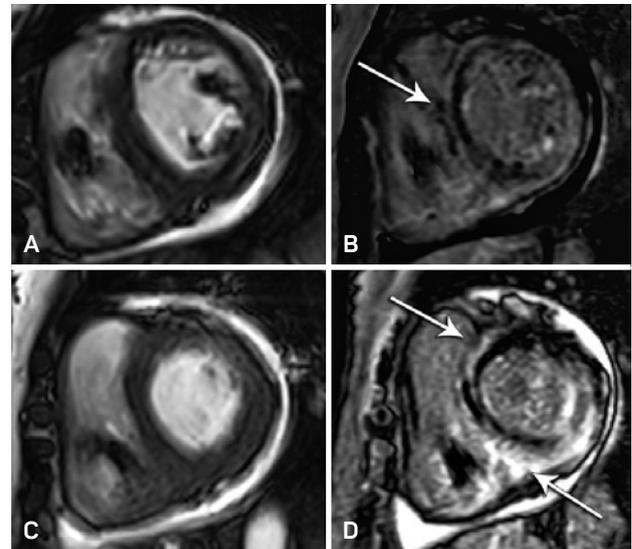
A paciente encontra-se atualmente em quimioterapia, com acompanhamento frequente com hematologista e cardiologista, e em programação para transplante de medula óssea.

## DISCUSSÃO

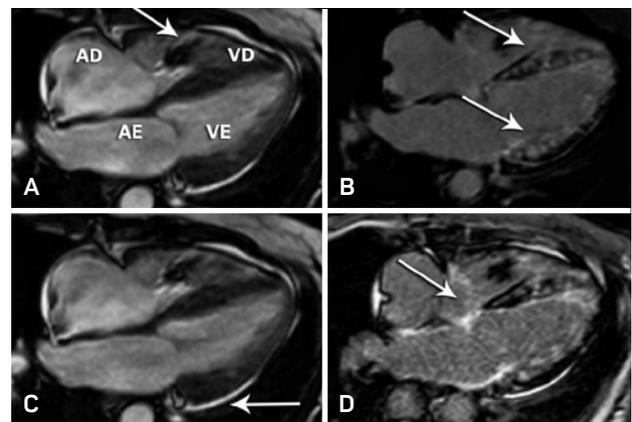
Em um estudo brasileiro realizado em 1997, com acompanhamento de 15 anos, identificaram-se 8 pacientes com amiloidose cardíaca, com apresentação clínica de dispneia aos esforços em 7 casos e BAV total em 4 casos.

Em um estudo realizado na Grã-Bretanha, foram implantados *loop-recorders* para monitorização de eventos e sintomas em 20 pacientes consecutivos diagnósticos com amiloidose cardíaca grave, com acompanhamento médio de 308 dias. Desse total de pacientes, 13 faleceram durante o acompanhamento, com 8 mortes por bradicardia, geralmente BAV total, seguidos por atividade elétrica sem pulso. Outros 4 pacientes receberam marcapasso, dos quais 3 faleceram por insuficiência cardíaca progressiva a despeito do tratamento. Em relação aos sintomas, dos 272 acionamentos do botão por sintomas, apenas um foi por taquicardia ventricular não sustentada<sup>6</sup>.

Em outro estudo, realizado nos Estados Unidos, 31 pacientes foram monitorados com cardiodesfibrilador implantável,



**Figura 1:** Imagens cardíacas em duas câmaras eixo curto. Em A e C, imagens com a técnica de cine-SSP. Em B e D, imagens com a técnica de realce tardio. Em B e D, as setas indicam realces de padrão infiltrativo mesocárdico na região septal e heterogêneo na região inferior, acometendo também parte do ventrículo direito, não visualizados em A e C.



**Figura 2:** Imagens cardíacas em quatro câmaras eixo curto. Em A e C, imagens com a técnica de cine-SSP. Em B e D, imagens com a técnica de realce tardio. Em A, a seta indica o cabo-eletrodo do marcapasso em ventrículo direito. Em C, a seta indica a pequena lâmina de derrame pericárdio. Em B e D, as setas indicam realces de padrão infiltrativo mesocárdico na região septal e subendocárdico na parede lateral de padrão heterogêneo e difuso, não visualizados em A e C. Em D, observa-se, também, presença de realce acometendo o septo interatrial. AD = átrio direito; AE = átrio esquerdo; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo.

marcapasso ou Holters seriados, com o objetivo de verificar a frequência de distúrbios do ritmo em pacientes com amiloidose. Do total de pacientes, 23 tiveram taquicardia ventricular não sustentada e 6 tiveram morte súbita abortada, seja com taquicardia ventricular sustentada seja com fibrilação ventricular. Esse estudo sugere um escore classificatório para se pesar o risco de morte súbita e para se indicar cardiodesfibrilador como prevenção primária, que considera história de

síncope não postural, telemetria evidenciando taquicardia ventricular sustentada e não sustentada, classe funcional do paciente e expectativa de vida<sup>7</sup>.

O caso da paciente aqui descrito não se encaixaria para implante de cardiodesfibrilador, visto que nunca se documentou taquicardia ventricular nem síncope. O fato de a paciente possuir um dispositivo de estimulação cardíaca capaz de monitorar arritmias ventriculares nos permite tomar condutas adequadas caso seja necessário. A paciente, com 58 anos de idade, não apresenta comorbidades conhecidas e, à apresentação, teve dispneia progressiva, dor torácica e acometimento do sistema de condução. O atraso da condução do estímulo pelo cabo-eletrodo atrial ilustra a progressão da deposição amiloide e fibrose atrial, que culminou com perda completa de funcionalidade desse cabo-eletrodo. De início não foi evidenciado acometimento miocárdico. Houve, porém, progressão para disfunção ventricular e insuficiência cardíaca franca sintomática. Após o diagnóstico da doença e da associação com mieloma múltiplo, a paciente iniciou quimioterapia específica. Em decorrência da alta probabilidade de trombose cardíaca, realizou-se ecocardiograma transesofágico, que evidenciou trombo, o qual foi manejado adequadamente com anticoagulação. O uso de dispositivo permitirá monitorar rapidamente arritmias ventriculares, caso elas ocorram.

Este caso ilustra muito bem o acometimento progressivo da doença de base em diversos aspectos cardíacos, inicialmente no sistema de condução atrioventricular, progredindo para maior fibrose atrial e, a seguir, acometimento miocárdico difuso. Os métodos complementares de ecocardiograma e ressonância magnética foram de grande valor para aumentar o grau de suspeição da doença e para nos permitir fazer o diagnóstico específico.

## REFERÊNCIAS

1. Barreto ACP, Precoma D, Serro-Azul JB, Wajngarten M, Pierri H, Pivotto L, et al. Amiloidose cardíaca. Uma doença de muitas faces e diferentes prognósticos. *Arq Bras Cardiol.* 1997;69(2):89-93.
2. Falk RH, Alexander KM, Liao R, Dorbala S. AL (Light-Chain) Cardiac Amyloidosis: A Review of Diagnosis and Therapy. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68(12):1323-41.
3. Falk RH. Cardiac amyloidosis: a treatable disease, often overlooked. *Circulation.* 2011;124(9):1079-85.
4. Kwong RY, Falk RH. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. *Circulation.* 2005;111(2):122-4.
5. Feng D, Syed IS, Martinez M, Oh JK, Jaffe AS, Grogan M, et al. Intracardiac thrombosis and anticoagulation therapy in cardiac amyloidosis. *Circulation.* 2009;119(18):2490-7.
6. Sayed RH, Rogers D, Khan F, Wechalekar AD, Lachmann HJ, Fontana M, et al. A study of implanted cardiac rhythm recorders in advanced cardiac AL amyloidosis. *Eur Heart J.* 2015;36(18):1098-105.
7. Varr BC, Zarafshar S, Coakley T, Liedtke M, Lafayette RA, Arai S, et al. Implantable cardioverter-defibrillator placement in patients with cardiac amyloidosis. *Heart Rhythm.* 2014;11(1):158-62.