

## **Amiloidose cardíaca**

## **Cardiac amyloidosis**

DOI:10.34119/bjhrv5n5-053

Recebimento dos originais: 08/08/2022

Aceitação para publicação: 09/09/2022

### **Rayssa Raiza Moreira**

Médico pela Universidade Atenas (UNIATENAS)

Instituição: Prefeitura de Nerópolis

Endereço: Praça Antônio Dutra, nº1, Centro, Nerópolis - GO, CEP: 75460-000

E-mail: rayssaraiza\_10@hotmail.com

### **Vinícius de Arruda Coelho**

Médico pela Universidade Federal de Goiás (UFG)

Instituição: Prefeitura de São João do Paraíso

Endereço: Rua flamboyant, S/N, Bela Vista, Estreito – MA, CEP: 65975-000

E-mail: vinicius\_coelho10@hotmail.com

### **Matheus Lúcio Luna de Oliveira**

Médico pela Universidade Federal de Goiás (UFG)

Instituição: Universidade Federal de Goiás (UFG)

Endereço: Rua Valeriano Leão Vieira, Qd 09, Lt 139, Residencial Interlagos,

Rio Verde - GO, CEP: 75909-787

E-mail: matheuslucio34@gmail.com

### **Allisson Costa Lessa**

Médico pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)

Instituição: Prefeitura de Itaberaí

Endereço: R. 235, 741, Setor Leste Universitário, Goiânia - GO, CEP: 74605-050

E-mail: allissonlessa@gmail.com

### **Isabella Marrega Suzegan**

Acadêmica de Medicina pela Faculdade São Leopoldo Mandic (SLMANDIC)

Instituição: São Leopoldo Mandic Araras (SLMANDIC)

Endereço: Rua Francisco Nucci Filho, 107, Jardim Regina, Brotas - SP, CEP: 17380-000

E-mail: isabellamsuzegan@outlook.com

### **Luis Filipe Marques da Silva**

Médico pela instituição Imepac

Instituição: Pronto Socorro Hapvida Anápolis

Endereço: Praça Bartolomeu Gusmão, 310, Apto. 1401, Residencial Firenze, Jundiá ,

Anápolis - GO, CEP: 75110-060

E-mail: luisf\_ms@hotmail.com

**Ayumi Sakiyama Macedo**

Médica pela Universidade Presidente Antônio Carlos (UNIPAC)  
Instituição: Prefeitura Municipal Varginha  
Endereço: Praça Marechal Deodoro, 30, Centro, Varginha - MG, CEP: 37014-230  
E-mail: ayumi-sm@hotmail.com

**Caio Kenzo Piveta**

Médico pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Endereço: Rua PLH-1, 93, Park Lozandes, Goiânia - GO, CEP: 74884-125  
E-mail: caiokenzop@hotmail.com

**Pedro Eduardo Cione Cristino da Silva Freitas**

Médico pela Faculdade de Medicina Barão de Mauá (FMBM)  
Instituição: Faculdade de Medicina Barão de Mauá (FMBM)  
Endereço: Rua Edmo Bernardes Melo, 116, Ribeirânia, Ribeirão Preto - SP, CEP: 14096-490  
E-mail: pedro\_edu94@hotmail.com

**Amanda Cristina de Souza Vieira**

Médica pela Universidade de Gurupi (UNIRG)  
Instituição: Prefeitura Municipal de Bocaiuva  
Endereço: Praça Pedro Caldeira, 46, Centro, Bocaiuva - MG, CEP: 39390-000  
E-mail: amandacsvieira@hotmail.com

**Jéssica de Almeida Sousa**

Médica pelo Centro Universitário do Planalto Central (UNICEPLAC)  
Instituição: Hospital de Força Aérea de Brasília (HFAB)  
Endereço: Quadra 34, 86, Gama, Setor Leste, Brasília - DF, CEP: 72460-340  
E-mail: almeida.jsc@gmail.com

**Larissa Daltoé Moreira da Costa**

Acadêmica de Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Endereço: Rua 53, 481, Jardim Goiás, Goiânia - GO, CEP: 74810-210  
E-mail: larah\_moreira\_hotmail.com

**Laura Siqueira Faria de Sá**

Acadêmica de Medicina pela Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC - GO)  
Instituição: Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC - GO)  
Endereço: Praça Universitária, 1440, Setor Leste Universitário, Goiânia - GO,  
CEP: 74605-010  
E-mail: laurasiqueirafs@gmail.com

**Letícia Floro Gondim**

Acadêmica de Medicina, pela Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Rio Verde  
Instituição: Universidade de Rio Verde (UNIRV) - Campus Rio Verde  
Endereço: Condomínio Yes Park, Avenida Universitária, n 1075, Bloco C, Setor  
Universitário, Rio Verde - GO, CEP: 75909-540  
E-mail: leflorog@gmail.com

**Priscila Cerqueira Esteves**

Médica pelo Instituto Master de Ensino Presidente Antônio Carlos (IMEPAC)  
Instituição: Unidade de Pronto Atendimento Vila Luzita  
Endereço: Avenida Santo Amaro, 4111, Brooklin, São Paulo - SP, CEP: 04556-400  
E-mail: priscilaesteves@hotmail.com.br

**Rafaela Araújo Machado**

Acadêmica de Medicina pela Universidade Católica de Brasília (UCB)  
Instituição: Universidade Católica de Brasília (UCB)  
Endereço: Rua 12, Sul Lt 5, Apt. 804A, Águas Claras - DF, CEP: 71939-000  
E-mail: rafaelamacha99@hotmail.com

**Gabriella Bento de Moraes**

Médica pela Unipê  
Instituição: Instituto de Previdência do Município - Centro Universitário de João Pessoa  
(IPM - UNIPÊ)  
Endereço: Avenida Esperança, nº53, Manaira, Edifício Imperial Plaza, CEP: 58038-281  
E-mail: gabimoraes57@hotmail.com

**Nayara Maria Pereira de Resende**

Acadêmica de Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Endereço: Avenida T-13, 1033, Setor Bueno, Goiânia - GO, CEP: 74230-050  
E-mail: nayaramariapr@gmail.com

**Guilherme Albuquerque Sampaio**

Graduando pela Universidade Federal de Goiás (UFG)  
Instituição: Universidade Federal de Goiás (UFG)  
Endereço: Avenida T4, 800, Quadra 142, Lote 8 e 9, Edifício Gênova, Apto. 1402, Setor  
Bueno, Goiânia - GO, CEP: 74230-030  
E-mail: guilhermeufg65@gmail.com

**Isadora Gomides Faria**

Acadêmica de Medicina pela Pontifícia Universidade Católica (PUC - MG)  
Instituição: Pontifícia Universidade Católica (PUC - MG)  
Endereço: Rua Nascimento Gurgel, n 21, Apto. 904, Gutierrez, CEP: 30441-170  
E-mail: isadoragomidesf@gmail.com

**Mateus Henrique Santos Moura**

Instituição: Hospital Estadual de Urgências de Goiás Dr. Valdemiro Cruz (HUGO)  
Endereço: Avenida São João, 1223, Condomínio Caribe, Apto. 204 A, Jardim Santa Cecília,  
CEP: 74913145  
E-mail: mateushsmoura@hotmail.com

**Nayara Gomes de Sousa**

Médica pela Faculdade de Atenas

Instituição: Faculdade de Atenas

Endereço: Avenida Francisco Caldeira Castelo Branco, 40, CEP: 68555-201, Centro,  
Xinguara – PA

E-mail: nay\_gomes1700@hotmail.com

**RESUMO**

**Introdução:** A amiloidose cardíaca é uma doença rara e multissistêmica, causada por depósito amiloide de proteínas solúveis, que precipitam nos tecidos na forma de agregados fibrilares amiloides. Esses depósitos amiloides podem causar vários distúrbios cardíacos, e seus portadores são divididos em quatro grupos. **Apresentação do caso:** paciente com 73 anos, apresentou-se à urgência e emergência devido dispneia aos médios e pequenos esforços, com piora progressiva dos últimos meses. Hipertenso crônico, sem outras comorbidades. Apresentava-se lúcido, orientado em tempo e espaço, acianótico, anictérico, hipocorado, dispneico, com ritmo cardíaco irregular, bulhas normofonéticas, e presença de terceira bulha. Presença de estertores crepitantes bilateralmente, com redução discreta do murmúrio vesicular em terço inferior pulmonar esquerdo e direito. Edema de membros inferiores bilateral em região perimaleolar e tibial (++/++++), panturrilhas livres. **Discussão:** Por apresentar achados inespecíficos, seu diagnóstico é limitado, suspeitado diante de casos de insuficiência cardíaca encontrada em ecocardiograma e alterações de condução em eletrocardiogramas. Durante investigação, é comum a presença de depósito amiloide em rins, fígado, baço e outros órgãos, dentre eles o coração, causando alterações em seus tecidos. **Conclusão:** O diagnóstico precoce é necessário para evitar a progressão da doença. O tratamento é baseado na estabilização dos depósitos e drogas para alívio sintomático, além de controle das anormalidades clínicas e hemodinâmicas.

**Palavras-chave:** amiloidose, distúrbios cardíacos, depósitos.

**ABSTRACT**

**Introduction:** Cardiac amyloidosis is a rare, multisystem disease caused by amyloid deposition of soluble proteins, which precipitate in tissues in the form of fibrillar amyloid aggregates. These amyloid deposits can cause various cardiac disorders, and the carriers are divided into four groups. **Case presentation:** A 73-year-old patient presented to the emergency room due to dyspnea on moderate and mild exertion, with progressive worsening over the last few months. He was chronically hypertensive and had no other comorbidities. He presented lucid, oriented in time and space, acyanotic, anicteric, pale, dyspneic, with irregular heart rhythm, normal heart sounds, and presence of a third sound. Bilateral crackling rales were present, with a slight reduction in the vesicular murmur in the left and direct lower thirds of the lungs. Bilateral edema of the lower limbs in the perimaleolar and tibial region (++/++++), free calves. **Discussion:** Because it presents nonspecific findings, its diagnosis is limited, suspected before cases of heart failure found on echocardiography and conduction changes in electrocardiograms. During investigation, it is common to find amyloid deposition in kidneys, liver, spleen and other organs, among them the heart, causing changes in their tissues. **Conclusion:** Early diagnosis is necessary to prevent disease progression. Treatment is based on stabilization of deposits and drugs for symptomatic relief, in addition to control of clinical and hemodynamic abnormalities.

**Keywords:** amyloidosis, cardiac disorders, deposits.

## 1 INTRODUÇÃO

A amiloidose cardíaca é uma doença sistêmica muito rara, provocada por proteínas insolúveis quando se depositam em órgãos e tecidos, produzindo uma fibra que o organismo é incapaz de remover, ocasionando, assim, danos muito graves no órgão afetado.

As causas da produção de proteínas danificadas podem ser por fatores relacionados à inflamação crônica, genética ou devido ao envelhecimento. Por isso, é mais comum que ocorra em idosos. Nesse sentido, quando as proteínas se depositam no coração, ele vai se tornando cada vez mais rígido e com paredes mais solidificadas, devido ao grande acúmulo de proteínas no tecido do órgão.

À medida que isso acontece, o funcionamento do coração fica comprometido, levando a um baixo bombeamento de sangue, dificultando a expansão do órgão para que se encha de sangue e o espalhe devidamente pelas demais regiões do corpo.

Há diversas formas pelas quais a doença pode se manifestar, por isso não existe um padrão definido de como ela se apresenta no organismo, podendo causar, em geral, pressão sanguínea baixa, insuficiência cardíaca, tonturas, fadigas, falta de ar, dormência nos pés e nas mãos e diarreia. No entanto, por não possuir sintomas específicos, muitas vezes a amiloidose cardíaca é confundida com outras doenças cardiovasculares, levando a uma demora no diagnóstico correto e podendo ocasionar o avanço da doença.

O diagnóstico adequado para a identificação da amiloidose é a biópsia cardíaca. No entanto, o ecocardiograma também pode fornecer particularidades da doença. Já o prognóstico e o tratamento dependem da causa da deposição amiloide.

Assim, após estudo complementar, o presente relato tem como objetivo a apresentação de casos clínicos de amiloidose sistêmica com envolvimento cardíaco, apontando a importância de um elevado índice de suspeição para o diagnóstico, mostrando os meios mais eficazes para um diagnóstico correto e as opções de tratamento da doença.

## 2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente 73 anos, apresentou-se em serviço de urgência e emergência, devido a um quadro de dispneia aos médios e pequenos esforços, com piora progressiva dos últimos meses. Relata hipertensão arterial sistêmica (HAS), sem nenhuma outra comorbidade. No exame físico, o paciente encontrava-se lúcido, orientado em tempo e espaço, acianótico, anictérico, hipocorado, dispneico. No exame cardíaco, observou-se ritmo cardíaco irregular, com bulhas cardíacas normofonéticas, e presença de terceira bulha. Ao se avaliar o aparelho respiratório, foi observado a presença de estertores crepitantes bilateralmente, com redução discreta do

murmúrio vesicular em terço inferior pulmonar esquerdo e direito. Nos membros inferiores, notava-se edema bilateral em região perimaleolar e tibial (++/++++), com panturrilhas livres.

Na investigação complementar, o eletrocardiograma indicou ritmo de fibrilação atrial com bloqueio completo do ramo esquerdo (BCRE) e era sugestivo de hipertrofia ventricular esquerda. A radiografia de tórax indicava pequeno derrame pleural bilateral. No ecocardiograma, foi observado aumento biatrial, hipertrofia ventricular esquerda importante (HVE), hipertrofia ventricular direita (HVD), insuficiência mitral e tricúspide leve, derrame pericárdico leve, sendo assim, sugestivo de cardiomiopatia restritiva.

Tais achados levantam algumas hipóteses diagnósticas, dentre elas, a amiloidose cardíaca, que posteriormente foi confirmada após biópsia em gordura abdominal, onde foi visualizado depósitos de substância amilóide.

### 3 DISCUSSÃO

Diante da dificuldade da condução dos casos de amiloidose cardíaca, são criadas algumas estratégias, visando diagnóstico, condutas limitadas e prognóstico preservado, nas quais devem-se ser cogitados alto grau de suspeita diagnóstica, devido a raridade da doença e suas características multissistêmicas. Geralmente, com achados inespecíficos, as limitações encontradas podem ser suspeitadas diante de casos de insuficiência cardíaca, visualizada em Ecocardiograma e alterações de condução elétrica previamente vistas em Eletrocardiograma, por exemplo; que aumenta a suspeita diagnóstica, inicialmente. (JORGE, Antonio; 2018).

Com a possibilidade de encontrar tecido amiloide disseminado por todo o corpo, não diferenciando-se entre tecidos ou órgãos, é comumente encontrado em rins, fígado, baço, nervos, intestino, pele, língua e vasos sanguíneos, além do coração. Dessa forma, devido ao acúmulo de amiloides, formam-se células rígidas e insolúveis, constituídas por proteínas em sua forma beta e pregueada, com dobramento anômalo, altamente estável, as quais se aderem ao tecido cardíaco, de forma irreversível, e gerando características permanentes e de carácter crônico. Visualizadas por se tratar de um perfil infiltrativo e restritivo, essas alterações levam a um padrão de espessamento de parede ventricular, disfunção diastólica e distúrbios de condução. (PEREIRA, Júnior; 2019).

Com isso, observam-se sintomas que dificultam o diagnóstico, por conta das características clínicas serem comuns em outras patologias disseminadas, como a hipertensão arterial sistêmica, broncopneumonia, insuficiência cardíaca descompensada, hemocromatose, endomiocardiofibrose, dentre várias outras. Por serem sintomas variáveis e de difícil diagnóstico, ocasiona um diagnóstico tardio ou após o óbito, através de necropsia.

Dispneia, fadiga, perda de peso progressiva, vertigens, arritmias, hipotensão ortostática e síncope, alterações urinárias, parestesias e parestesias, constipação ou diarreia e hepatomegalia são sintomas encontrados, que de certa forma variáveis e sem padrões definidos, estão presentes em grande parte dos pacientes diagnosticados e em investigação para amiloidose cardíaca. Existem alterações que são descartadas previamente por conta de ser um diagnóstico diferencial de diversas outras patologias de base. (PFIZER; 2020).

Dentre as formas mais comuns de amiloidose cardíaca, destacam-se mais de 30 tipos de proteínas amiloidogênicas descritas, porém cinco delas podem acometer o coração (cadeias pesada e leve da imunoglobulina, transtirretina, amilóide A e apoA1), sendo que dois tipos são responsáveis por 95% dos casos de AC: a cadeia leve de imunoglobulinas (forma AL) e a transtirretina (forma ATTR), tanto em suas formas selvagem ou *>wild type* (ATTRwt) quanto hereditária ou variante (ATTRv). (SIMÕES; 2021). A TTR tornou-se a forma mais prevalente de AC encontrada na prática clínica, com maior reconhecimento por ferramentas de diagnóstico por imagem não invasivas. O envolvimento cardíaco pela TTR apresenta-se mais comumente na sexta e sétima décadas de vida como ICFEP, com o wild-type ou amiloidose sistêmica senil. A forma AL da amiloidose é causada pela deposição de cadeias leves de imunoglobulina segregadas da proliferação monoclonal de células plasmáticas. Atualmente, a amiloidose AL é considerada menos frequente do que a TTR. (JORGE, Antonio; 2018).

O tratamento da AC compreende medidas específicas direcionadas para reduzir ou evitar a progressão dos depósitos de fibrilas amiloides, tanto das formas AL e ATTR, em acompanhamento com hematologista, com quimioterapias, transplante de células tronco, transplantes destas e hepático. Além destas, são também necessárias medidas gerais de manejo das anormalidades clínicas e hemodinâmicas causadas pela doença, incluindo a insuficiência cardíaca e os distúrbios do ritmo cardíaco, sendo aplicáveis para ambas as formas, AL e ATTR. (SIMÕES; 2021).

#### 4 CONCLUSÃO

A amiloidose cardíaca é uma patologia rara e surge da deposição de amiloide no tecido cardíaco. A apresentação clínica, assim como o prognóstico, são diversificados e ocorrem de acordo com os tipos de órgãos envolvidos e o grau de disfunção associado. O diagnóstico tem como objetivo identificação e controle precoce da doença e é necessário um alto índice de suspeição clínica e embasamento nos achados de exames complementares não invasivos, como ecocardiograma transtorácico e ressonância cardíaca, sendo a avaliação histológica o exame

mais preciso a ser realizado. O tratamento consiste na estabilização da doença subjacente e alívio dos sintomas.



## REFERÊNCIAS

AMYLOIDOSIS SUPPORT GROUPS. Amiloidose Cardíaca: Relato de Caso. **Amyloidosis Support Groups**. 2013. Disponível em: [https://www.amyloidosisupport.org/AmyloidAware\\_Portuguese.pdf](https://www.amyloidosisupport.org/AmyloidAware_Portuguese.pdf). Acesso em 09 de Junho de 2022.

BARRETTO, A. et al – Amiloidose Cardíaca: uma doença de muitas faces e diferentes prognósticos. Scielo, 14 de fevereiro de 2001. Disponível em <https://www.scielo.br/j/abc/a/YZBQwzkGrHcgVXjHR9b5HgJ/?lang=pt&format=html#>, acesso em 27/06/2022.

FERNANDES, A. *et. al.* AMILOIDOSE CARDÍACA – abordagem diagnóstica, a propósito de um caso clínico. **Revista Portuguesa de Cardiologia**. 2016; Vol. 35, Núm. 5. p. 305.e1-305.e7. Disponível em: <https://www.revportcardiol.org/pt-amiloidose-cardiaca-abordagem-diagnostica-articulo-S0870255116000573>. Acesso em 08 de Junho de 2022.

FERNANDES, A. et al - Amiloidose cardíaca – abordagem diagnóstica, a propósito de um caso clínico. Revista portuguesa de cardiologia, maio de 2016. Disponível em <https://www.revportcardiol.org/pt-amiloidose-cardiaca-abordagem-diagnostica-articulo-S0870255116000573>, acesso 27/06/2022.

SILVA, D. *et. al.* Por detrás da síndrome da insuficiência cardíaca: o diagnóstico de amiloidose AL. A propósito de dois casos clínicos. **Revista Portuguesa de Cardiologia**. 2010, p. 1751 – 1760. Disponível em: