

Ressonância Magnética Cardíaca e Amiloidose: Como ela pode Ajudar no Raciocínio Clínico?

Cardiac Magnetic Resonance and Amyloidosis: How can it Assist Clinical Reasoning?

Ibraim Masciarelli F. Pinto^{1,2} 

Serviço de Imagem do Grupo Fleury,¹ São Paulo, SP - Brasil

Serviço de Imagem do Instituto Dante Pazzanese,² São Paulo, SP - Brasil

A real incidência de amiloidose cardíaca (AC) ainda é desconhecida e, ao menos em parte, isso se deve às dificuldades para confirmar o diagnóstico. Atualmente, porém, os diferentes exames de imagem e de genética podem, em associação com a apresentação clínica, confirmar o diagnóstico. A ressonância magnética cardíaca (RMC) pode contribuir para a confirmação diagnóstica e, mais recentemente, para o rastreio de familiares de portadores das formas hereditárias de AC.^{1,2} Neste artigo iremos rever as contribuições da RMC diante da suspeita ou do rastreio de AC, iniciando por rever as informações que o exame oferece e, em seguida, discutindo os cenários clínicos nos quais a RMC pode ser mais útil.

Avaliação da morfologia cardíaca

A AC leva à mudança da estrutura cardíaca. Nos átrios costuma haver dilatação e aumento da espessura do septo, enquanto que nas fases mais avançadas pode existir fluxo lento e trombos que, diante da presença de arritmias, podem ser de difícil identificação à RMC.³

O miocárdio ventricular, costuma apresentar aumento de espessura, habitualmente em patamares superiores aos observados em portadores de hipertensão arterial e, habitualmente, maior nas formas de amiloidose por transtirretina do que na forma de cadeias leves e podem envolver ambos os ventrículos.^{4,5}

Não é raro, também que se encontre derrame pericárdico ou pleural, características que são facilmente vistas à RMC.^{4,5}

Análise da função ventricular

A RMC é considerada o padrão-ouro para a análise da contratilidade ventricular global e regional de ambos os ventrículos.⁶ Contudo, na prática clínica, a análise dos parâmetros da contratilidade ventricular é feita com qualidade pela ecocardiografia e a ressonância fica reservada para as condições nas quais há dúvidas, ou ecocardiogramas conflitantes.¹ É importante lembrar que a contratilidade

ventricular pode estar preservada durante longos períodos e que a análise contrátil regional, especialmente a partir da análise do strain, pode ser mais sensível para detectar anormalidades em fases iniciais da AC.^{1,4,5}

Exemplos de alterações morfológicas de portadores de AC encontram-se na Figura 1.

Caracterização do miocárdio – técnicas de realce tardio

A pesquisa de realce tardio (RT) por RMC é uma forma consagrada de pesquisar, de modo incruento, a existência de necrose, inflamação ou fibrose miocárdica. Graças à dinâmica do material utilizado como contraste pela ressonância, um metal chamado gadolínio, é possível identificar as regiões do coração em que ele fica retido, assim como quantificar e definir o padrão morfológico destas regiões. Como estas áreas ficam brancas, brilhantes, depois de 7 a 12 minutos da injeção do material paramagnético, denomina-se este achado como RT,^{5,6} que traz dois tipos de informação. A primeira é de caráter diagnóstico, uma vez que diferentes cardiopatias mostram tendência a exibir padrão distinto de RT (Figura 2). O padrão mais habitual, nos casos de AC é que o RT seja difuso, comprometendo muitas vezes o sub-endocárdio ou toda a espessura transmural das paredes do coração, mas morfologias distintas podem surgir, incluindo o comprometimento do segmento mesocárdico e o padrão de realce focal.^{5,7}

As características do RT não têm papel destacado na definição do tipo de AC que o paciente apresenta, mas a sua existência e, em especial, sua extensão, guardam relação com o prognóstico e acrescentam valor aos marcadores utilizados classicamente na prática clínica. Analisando 250 pacientes, Fontana e colaboradores demonstraram que a quantificação do RT foi preditor independente de mortalidade, mesmo quando se consideraram variáveis tais como pro-BNP, fração de ejeção e índice de volume sistólico dos ventrículos, função diastólica e índice de massa ventricular.^{3,5}

Tais elementos tornam a análise do RT etapa fundamental na avaliação de pacientes com suspeita de AC.

Caracterização do miocárdio – mapa T1

Forma mais recentemente introduzida de tipificar o miocárdio, mapas são séries que se baseiam nas alterações que ocorrem em T1, um dos parâmetros usados para compor a imagem da RMC. Os dados são apresentados sob forma de mapas paramétricos, quantificáveis e podem revelar processos de doença mesmo em condições nas quais não se observa a presença de RT, sendo ferramenta importante para complementar a investigação diagnóstica em diferentes cardiopatias, dentre elas a AC.^{4,5,8}

Palavras-chave

Amiloidose; Insuficiência Cardíaca; Função Ventricular.

Correspondência: Ibraim Masciarelli F. Pinto •

Seção Médica de Tomografia e Ressonância Magnética. Av. Dr. Dante Pazzanese, 500. CEP 02404909, Vila Mariana, São Paulo, SP - Brasil.

E-mail: ibraim.pinto@grupofleury.com.br

Artigo recebido em 07/09/2021, revisado em 24/09/2021, aceito em 24/09/2021.

DOI: <https://doi.org/10.36660/abchf.20210016>

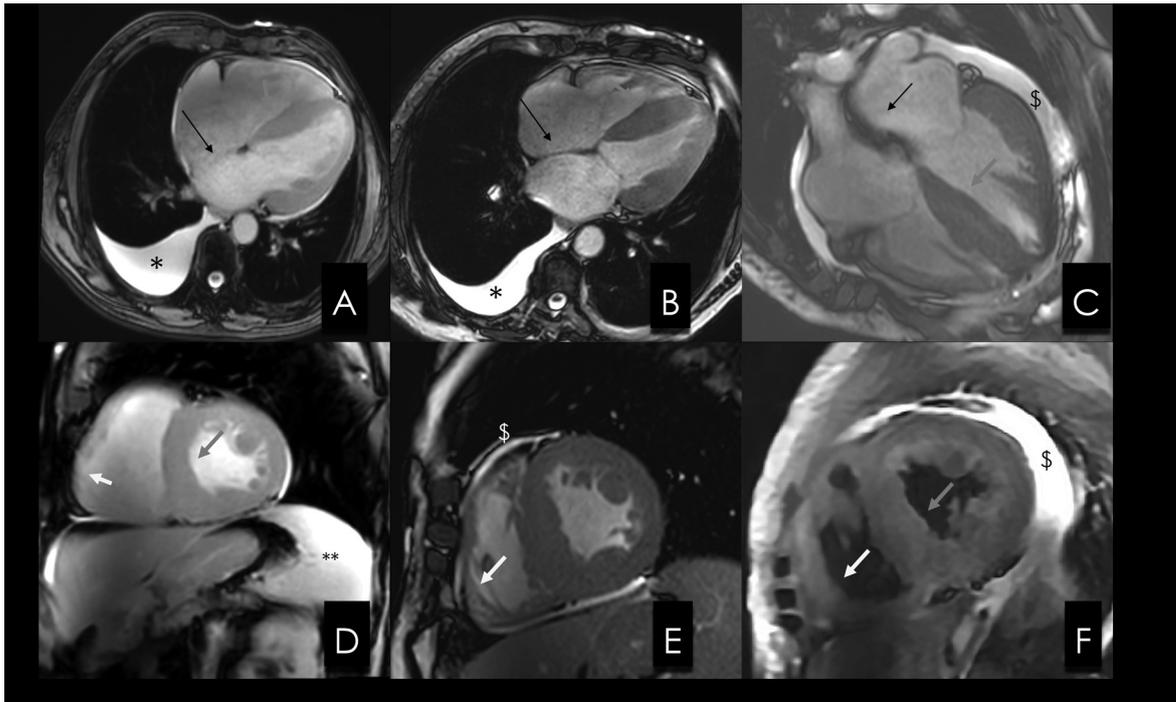


Figura 1 – A AC pode apresentar diferentes padrões morfológicos, dependendo do grau de comprometimento e do tempo de evolução da doença. Habitualmente existe dilatação dos átrios (1A, 1B e 1C) enquanto a espessura do septo interatrial pode ser normal, levemente aumentada ou com aumento significativo, que é o mais característico (1A, 1B e 1C, respectivamente, setas pretas). A espessura do septo interventricular (seta vermelha) costuma ser aumentada, mas o grau de comprometimento varia, bem como a relação entre as medidas do septo interventricular e da parede livre. O ventrículo direito pode apresentar espessura preservada (seta amarela, 1D) com aumento discreto (seta amarela, 1E) ou com aumento expressivo (seta amarela, 1F). Muitas vezes há derrame pericárdico (1C e 1F = \$) pleural (1A e 1B =*) e até ascite (1D =**).

A mensuração do T1 nativo é feita sem a injeção de meio de contraste, o que a torna alternativa interessante para estudar pacientes que tem alguma contraindicação ao uso de gadolínio, como insuficiência renal grave ou pacientes em programa de diálise.^{4,5,8} A eficácia diagnóstica também é aumentada no caso de se quantificar o espaço extracelular, condição na qual um meio de contraste é utilizado e que mostra alterações quando há processos que levem a expansão do interstício, como é o caso da AC.^{4,5,8}

A utilidade desta abordagem foi comprovada por meta-análise de Pan e associados, que documentaram que a presença de elevação do mapa T1 e da medida do espaço extracelular levou à melhora do desempenho diagnóstico em relação ao RT (razão de chance: 4,27; intervalo de confiança 95%: 2,87 – 6,37 vs. razão de chance: 2,60; intervalo de confiança 95%: 1,90 – 3,56; $p = 0,03$). Porém, os autores destacam que podem existir casos nos quais o mapa T1 e a medida do espaço extracelular não firmam o diagnóstico, e pode haver necessidade de se avaliar o.⁸

Contribuição da ressonância em diferentes cenários clínicos

Rastreamento de familiares de formas hereditárias de AC

Alterações morfológicas e funcionais decorrentes de AC podem ser úteis para a confirmação diagnóstica,

mas, assim como ocorre com o RT, podem surgir apenas mais tardiamente. O que se espera neste cenário, é que o diagnóstico possa ser realizado mais precocemente. A utilização do mapa T1 pode ser útil neste contexto, em especial porque se este parâmetro se encontrar dentro dos limites da normalidade, há grande segurança na exclusão do diagnóstico de AC.^{4,5,8} Embora esta abordagem não seja amplamente utilizada, ela mostra grande potencial clínico.

Diagnóstico diferencial de miocárdio com espessura aumentada

Diferentes cardiopatias podem provocar aumento da espessura das paredes dos ventrículos e muitas vezes estas condições são de difícil diferenciação clínica.^{1,2,6,9} A RMC pode auxiliar na caracterização da etiologia identificando casos secundários a hipertensão, casos de cardiomiopatia hipertrófica, doença de Fabry e de AC. Neste cenário é importante que se utilizem todas as ferramentas que o exame facultar, em especial porque tanto os padrões de RT como os valores do mapa T1 tem variações de acordo com a etiologia e podem dar informações fundamentais para o diagnóstico. No caso de se confirmar AC, os resultados da RMC permitirão que se prossiga na definição do tipo de alteração e que se estabeleça o tratamento adequado o mais rapidamente possível.^{1,2,6,9}

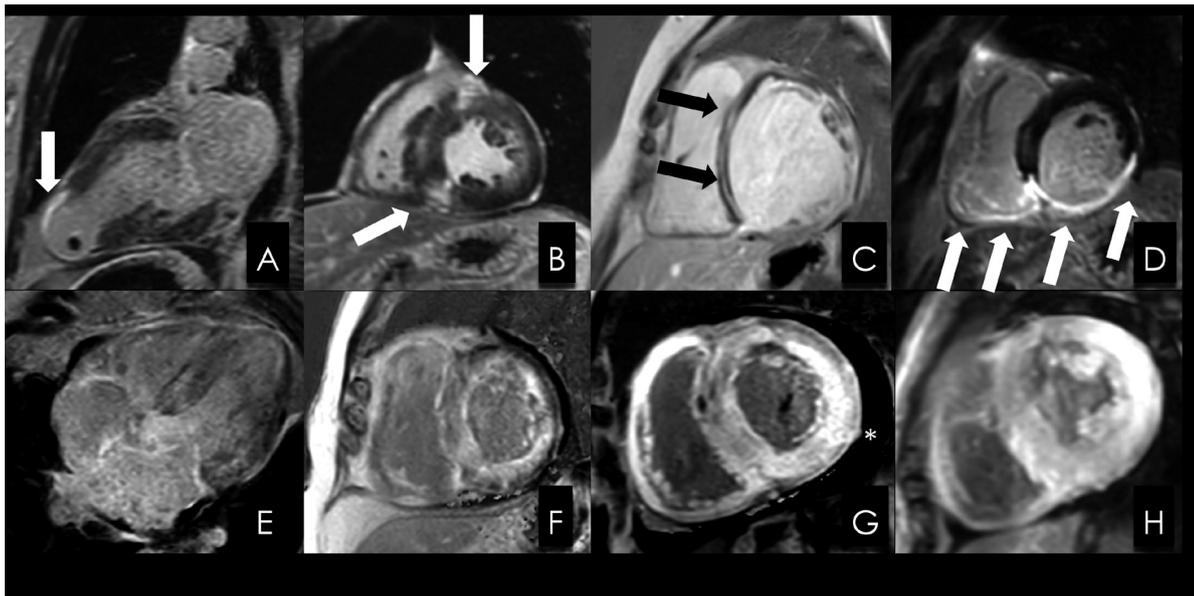


Figura 2 – Os padrões de RT (setas, 2A, 2B, 2C e 2D) podem auxiliar na elaboração diagnóstica e também fornecem dados prognósticos. Casos de doença de Chagas mostram realce apical, por vezes acompanhados de falha de enchimentos, como na 2A; a presença de aumento da espessura mural com RT no mesocárdio nos pontos de encontro do ventrículo direito com o ventrículo esquerdo é característica da cardiomiopatia hipertrófica (2B). Casos de cardiomiopatia dilatada frequentemente mostram áreas de RT mesocárdico no septo interventricular (2C) e casos de doença coronária costumam apresentar realce em áreas que são irrigadas por apenas uma artéria coronária e apresentam morfologia “em onda” comprometendo de regiões sub-endocárdicas a transmuralis. Nos casos de AC, o RT costuma ser difuso, interessando de modo mais acentuado à região subendocárdica (2E e 2F). Em casos de doença mais avançada, o comprometimento passa a ser transmural (2G e 2H). Devido à dificuldade de ajuste nos parâmetros que definem o RT, a visualização de alterações tais como derrame pericárdico (2G=*) pode ser difícil nestas séries. Estudos mostraram que casos de RT difuso, transmural, extenso, associam-se com pior prognóstico (2H) (3)

Avaliação de pacientes com insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada

Na nossa experiência houve casos de AC que se manifestaram como insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada, mesmo antes de que houvesse aumentos expressivos da espessura miocárdica. Também neste cenário a RMC pode auxiliar a identificar a AC como a causa das alterações e orientar o tratamento.^{1,6}

Incerteza diagnóstica em outros exames

A RMC, por apresentar reduzida variabilidade intra- e interobservador e por sua melhor capacidade de caracterização miocárdica, pode ser útil para definir o diagnóstico em casos que existam dúvidas após a realização de outras formas de análise, tais como a ecocardiografia.^{1,2,10}

Em idosos com estenose aórtica

Tanto estenose aórtica como AC aumentam de incidência com o avançar da idade e esta associação não é rara, existindo relatos de que ambas coexistem em até 13,9% a 16% dos casos de estenose aórtica que serão submetidos

a tratamento percutâneo.¹¹ RMC é recomendada para esclarecer se há, ou não AC, em especial se existe aumento desproporcional da espessura miocárdica. Técnicas de RT podem identificar injúria miocárdica e diferenciar se esta é consequente à lesão valvar ou à doença infiltrativa.¹² Além disso, a existência de mapa T1 e de espaço extracelular aumentado também favorecem o diagnóstico da cardiomiopatia infiltrativa e podem auxiliar na estratégia diagnóstica.

Prognóstico e monitoração do tratamento

Além de auxiliar no diagnóstico de AC a RMC também pode ser útil para estimar o prognóstico de portadores de AC. Embora o uso do mapa T1 e da estimativa do espaço extracelular tenha potencial para contribuir nesta área, as principais informações relativas à evolução é fornecida pelo RT. Fontana e associados demonstraram que a presença de RT se associa a pior evolução e que os casos com RT transmural mostram mais eventos adversos que os casos de RT subendocárdico.³ Este dado pode auxiliar na definição da gravidade do caso e no planejamento do tratamento.

Já o mapa T1 e o espaço extracelular mostra potencial para monitorar a resposta terapêutica em pacientes com tratamento específico e assim ajudar a guiar a estratégia de manejo.^{4,5,8}

A Tabela 1 resume as potenciais contribuições da RMC em diferentes cenários clínicos.

Conclusão

A RMC tem grande utilidade na avaliação da AC e seu uso pode ter impacto positivo no manejo destes pacientes.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa; Obtenção de dados; Análise e interpretação dos dados; Redação do manuscrito e Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Pinto IMF

Aprovação Ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

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.

Tabela 1 – Contribuição da RMC em diferentes cenários clínicos de pacientes com AC

Cenário clínico	Contribuição da RMC
Rastreio de familiares de formas hereditárias de AC	Diagnóstico precoce de cardiopatia, precedendo a instalação de cardiopatia estrutural, em especial com o uso do mapa T1
Diagnóstico diferencial de miocárdio com espessura aumentada	Diagnóstico diferencial a partir do uso dos mapas T1 e dos padrões de RT, contribuindo para o diagnóstico e tratamento precoce
Avaliação de pacientes com insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada	Confirmar o diagnóstico de AC e orientar o tratamento correto
Incerteza diagnóstica em outros exames	Confirmar o diagnóstico e agilizar o tratamento
Em idosos com estenose aórtica	Identificação de casos de AC, a partir da análise dos mapas T1 e do padrão de RT
Prognóstico e monitoração do tratamento	As características e a extensão do RT têm importante impacto prognóstico. Mapa T1 é útil para avaliar a eficácia do tratamento específico.

AC: amiloidose cardíaca; RMC: ressonância magnética cardíaca; RT: realce tardio

Referências

- Kittleson MM, Maurer MS, Ambardekar AV, Bullock-Palmer RP, Chang PP, Eisen HJ, et al. Cardiac Amyloidosis: Evolving Diagnosis and Management: A Scientific Statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2020;142(1):7-22. doi: 10.1161/CIR.0000000000000792.
- Wang TKM, Abou Hassan OK, Jaber W, Xu B. Multi-Modality Imaging of Cardiac Amyloidosis: Contemporary Update. *World J Radiol*. 2020;12(6):87-100. doi: 10.4329/wjr.v12.i6.87.
- Fontana M, Pica S, Reant P, Abdel-Gadir A, Treibel TA, Banyersad SM, et al. Prognostic Value of Late Gadolinium Enhancement Cardiovascular Magnetic Resonance in Cardiac Amyloidosis. *Circulation*. 2015;132(16):1570-9. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016567.
- Baggiano A, Boldrini M, Martinez-Naharro A, Kotecha T, Petrie A, Rezk T, et al. Noncontrast Magnetic Resonance for the Diagnosis of Cardiac Amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2020;13(1):69-80. doi: 10.1016/j.jcmg.2019.03.026.
- Jurcuț R, Onciul S, Adam R, Stan C, Coriu D, Rapezzi C, et al. Multimodality Imaging in Cardiac Amyloidosis: A Primer for Cardiologists. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2020;21(8):833-44. doi: 10.1093/ehjci/jeaa063.
- Sara L, Szarf G, Tachibana A, Shiozaki AA, Villa AV, Oliveira AC, et al. II Diretriz de Ressonância Magnética e Tomografia Computadorizada Cardiovascular da Sociedade Brasileira de Cardiologia e do Colégio Brasileiro de Radiologia. *Arq Bras Cardiol*. 2014;103(6 Suppl 3):1-86. doi: 10.5935/abc.2014S006.
- Zhao L, Tian Z, Fang Q. Diagnostic Accuracy of Cardiovascular Magnetic Resonance for Patients with Suspected Cardiac Amyloidosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *BMC Cardiovasc Disord*. 2016;16:129. doi: 10.1186/s12872-016-0311-6.
- Pan JA, Kerwin MJ, Salerno M. Native T1 Mapping, Extracellular Volume Mapping, and Late Gadolinium Enhancement in Cardiac Amyloidosis: A Meta-Analysis. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2020;13(6):1299-310. doi: 10.1016/j.jcmg.2020.03.010.
- Martinez-Naharro A, Treibel TA, Abdel-Gadir A, Bulluck H, Zumbo G, Knight DS, et al. Magnetic Resonance in Transthyretin Cardiac Amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2017;70(4):466-77. doi: 10.1016/j.jacc.2017.05.053.
- Maurer MS, Bokhari S, Damy T, Dorbala S, Drachman BM, Fontana M, et al. Expert Consensus Recommendations for the Suspicion and Diagnosis of Transthyretin Cardiac Amyloidosis. *Circ Heart Fail*. 2019;12(9):e006075. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.119.006075.

11. Castaño A, Narotsky DL, Hamid N, Khaliq OK, Morgenstern R, DeLuca A, et al. Unveiling Transthyretin Cardiac Amyloidosis and its Predictors Among Elderly Patients with Severe Aortic Stenosis Undergoing Transcatheter Aortic Valve Replacement. *Eur Heart J*. 2017;38(38):2879-87. doi: 10.1093/eurheartj/ehx350.
12. Bohbot Y, Renard C, Manrique A, Levy F, Maréchaux S, Gerber BL, et al. Usefulness of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Aortic Stenosis. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2020;13(5):e010356. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.119.010356.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons