

Ecocardiograma Abrangente na Amiloidose Cardíaca. O Que É? Para Quem?

Comprehensive Echocardiogram: What is it? For which Patients?

Marcelo Iorio Garcia^{1,2,3} 

Universidade Federal do Rio de Janeiro,¹ Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Hospital Pró-Cardíaco,² Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Clínica São Vicente da Cávée,³ Rio de Janeiro RJ – Brasil

A amiloidose ocorre devido a deposição gradual de agregados proteicos, onde mais de um órgão pode estar infiltrado, evoluindo progressivamente para disfunção orgânica. O prognóstico é determinado pelo órgão envolvido e o acometimento do coração, a amiloidose cardíaca (AC), carrega a pior evolução.

A AC pode ser por deposição miocárdica da proteína transtirretina, derivada do tecido hepático e conhecida como ATTR. A outra forma de deposição miocárdica é a secundária às proteínas de cadeia leve das imunoglobulinas, derivadas de um clone de células plasmáticas, conhecida como forma sistêmica ou amiloidose AL.¹ As formas ATTR e AL precisam ser diferenciadas pois possuem tratamentos distintos.

A AC é uma causa comum de miocardiopatia do tipo restritiva, devendo sempre ser considerada no contexto de pacientes com a síndrome de insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada (ICFEP). A sintomatologia engloba a reduzida limitação aos esforços, fadiga e edema dos membros inferiores. É comum o sistema de condução estar envolvido, e a reduzida voltagem do complexo QRS ao eletrocardiograma (ECG) é uma das pistas diagnósticas. A evolução com arritmias e bloqueios átrio-ventriculares também é uma característica.²⁻⁴

O padrão-ouro para o diagnóstico de AC é a biópsia miocárdica. Este procedimento, porém, além de invasivo, pode ser inacurado se retirarmos um fragmento de tecido não afetado pela doença. Com a evolução dos métodos de imagem, caminhamos hoje para um algoritmo diagnóstico não invasivo. A utilização da medicina nuclear com a realização da cintilografia com pirofosfato, combinada a testes hematológicos na pesquisa de imunoglobulinas de cadeia leve, permite não só o diagnóstico como muitas vezes a diferenciação das formas ATTR e AL.⁵ A utilização desse algoritmo começa após a suspeita clínica aliada a realização do ECG e de um método de imagem, como o ecocardiograma (ECO) ou a ressonância.

Palavras-chave

Amiloidose; Pré-Albumina; Insuficiência Cardíaca.

Correspondência: Marcelo Iorio Garcia •

Avenida Nossa Senhora de Copacabana, 647 - sala 814. CEP: 22050-002, Copacabana, RJ – Brasil.

E-mail: migarcia@cardiol.br, mioriorgarcia@gmail.com

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

DOI: <https://doi.org/10.36660/abchf.20210017>

E de onde surge a importância de um ecocardiograma abrangente? Em virtude das características peculiares fornecidas por cada um dos métodos de imagem em relação à patogênese da AC, a maioria dos pacientes irão necessitar de mais de um método para uma completa avaliação. Pela ampla disponibilidade e baixo custo, o ECO usualmente é a primeira ferramenta diagnóstica nos pacientes com suspeita clínica de insuficiência cardíaca (IC) e deve sempre ser realizado na pesquisa de AC.⁶ A alteração inicial que deve chamar atenção do ecocardiografista é o aumento na espessura das paredes do ventrículo esquerdo (VE), geralmente acima de 12mm. Esse achado, em especial quando associado ao aumento do átrio esquerdo (ou mesmo o aumento biatrial) e à função sistólica preservada, acirram para a possibilidade de AC. Outros achados associados que podem estar presentes são o espessamento das valvas átrio-ventriculares e regurgitações funcionais (valvas mitral e tricúspide sem alterações orgânicas). Podemos detectar pressão sistólica da artéria pulmonar elevada (achado frequente em pacientes com ICFEP) e um sinal bastante sugestivo é a infiltração do septo interatrial. A presença de derrames é muito comum, pleurais e/ou pericárdicos. Embora de aspecto subjetivo, podemos observar uma imagem de infiltração granular das paredes ventriculares (*granular sparkling*). O ventrículo direito também pode estar acometido. Na Figura 1 podemos notar esses achados.

Entretanto, alterações típicas são mais evidentes na fase avançada da doença e podem passar despercebidas em um estágio mais precoce, mesmo quando o paciente já encontra-se em IC. Com isso, é necessário um alto índice de suspeita. É através de um detalhado estudo da diástole que iremos agregar informações à nossa suspeita inicial. Como trata-se de uma infiltração muscular, é muito comum a redução nas velocidades de enchimento diastólico iniciais, detectadas por meio do Doppler tecidual (velocidades e' no anel mitral septal e lateral). Com o agravamento teremos uma disfunção diastólica progressiva, com redução na complacência atrial e elevação na pressão média do átrio esquerdo. Passaremos de uma disfunção diastólica grau I para um padrão pseudonormal e posteriormente um padrão restritivo (relação $e/a > 2$ ao Doppler pulsátil e relação e/e' aumentada), conforme exemplo nas Figuras 2 e 3.

A AC é um exemplo de cardiopatia restritiva em que a fração de ejeção do VE pode permanecer inalterada até os momentos mais avançados da doença, porém a função contrátil longitudinal é reduzida de forma precoce.⁷ Com o estudo da deformação miocárdica, chamado strain global, temos mais uma ferramenta que pode ser explorada através do ECO.

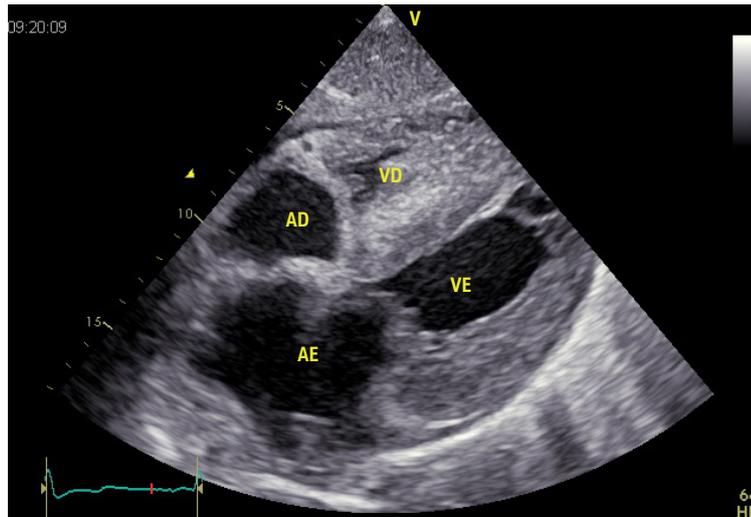


Figura 1 – Corte subcostal. Importante espessamento das paredes do ventrículo esquerdo e do ventrículo direito, do septo interatrial e das valvas mitral e tricúspide. Aspecto granular das paredes do ventrículo esquerdo (granular sparkling). AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo. Fonte: arquivo pessoal.

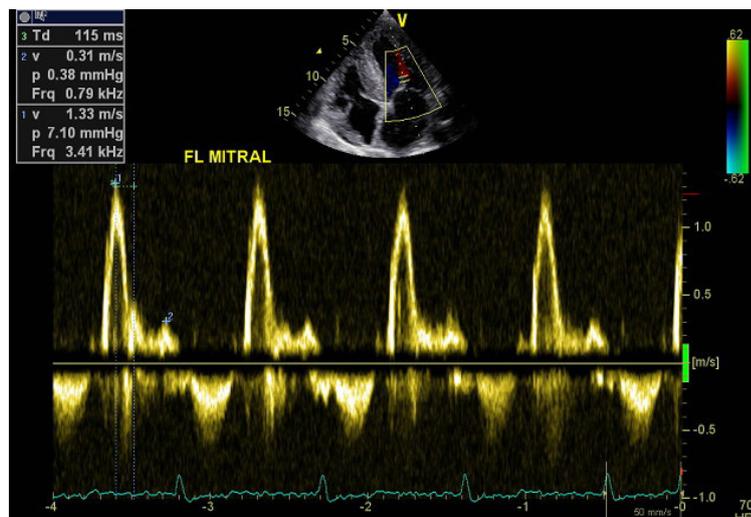


Figura 2 – Fluxo mitral ao Doppler pulsátil com velocidade da onda $e = 1,33$ m/s, pequena contribuição atrial (onda $a = 0,31$ m/s), tempo de aceleração reduzido (115 ms) e relação $e/a = 4,29$, denotando um padrão do tipo restritivo. Fonte: arquivo pessoal

Em especial o strain global longitudinal do VE encontra-se bastante alterado na AC, de forma precoce, antes da queda na fração de ejeção.⁸⁻¹⁰ Embora de padrão inespecífico, mais do que a redução na deformação global, é uma característica que pode estar presente na AC, com padrão de ápice preservado ou *apical sparing* (também chamado de “cereja do bolo”, visualizado no *bull's eye*), conforme exemplificado na Figura 4.

Vale lembrar de outras patologias em que a AC pode estar associada. Um cenário muito comum, em especial com a

maior longevidade da população, é a detecção de estenose aórtica. A hipertrofia do VE secundária à restrição valvar é muito comum, porém nem sempre a estenose valvar é o único diagnóstico. A associação dessas duas patologias, estenose aórtica e amiloidose, é descrita em até 13% dos pacientes encaminhados ao laboratório de hemodinâmica para realização de implantes percutâneo de próteses aórticas.¹¹ A estenose aórtica *low-gradient* pode ser uma forma de apresentação, com fração de ejeção do VE > 50%, volume

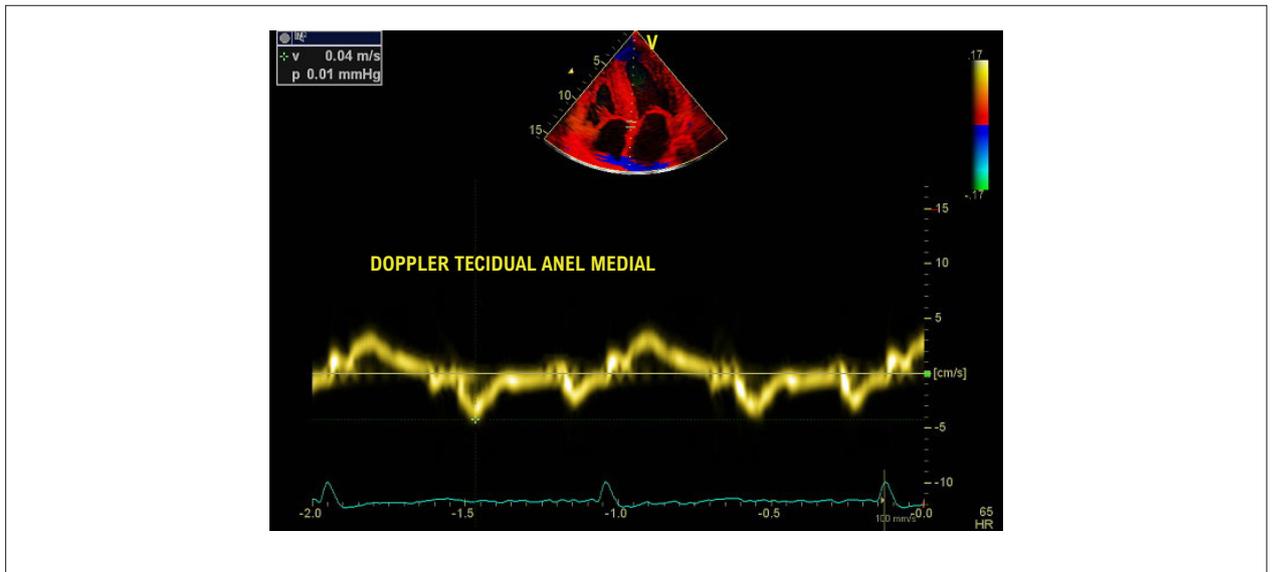


Figura 3 – Importante redução na velocidade da onda e' do anel mitral septal (0,04 m/s). Relação e/e' = 33,2 (1,33 m/s dividido por 0,04 m/s), denotando grande aumento na pressão média do átrio esquerdo.
Fonte: arquivo pessoal.

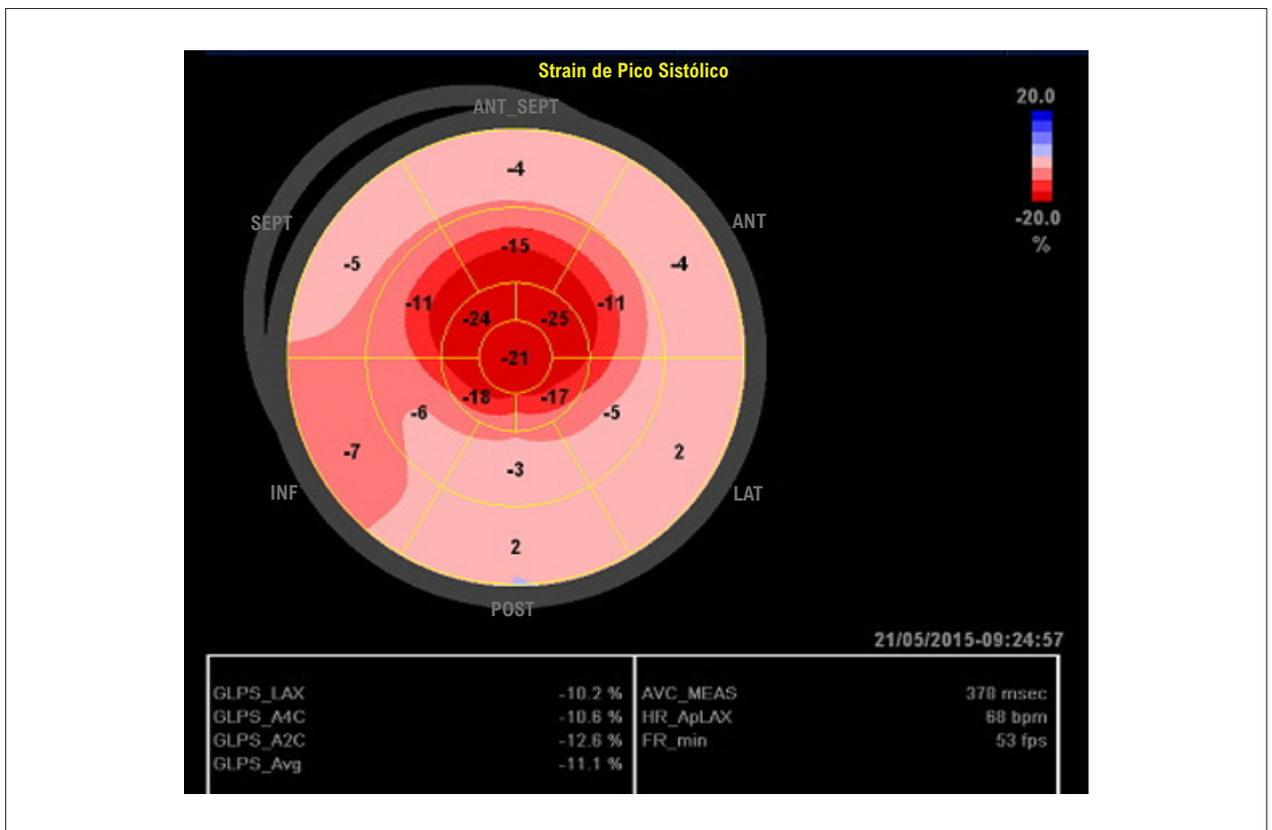


Figura 4 – Importante redução no strain global longitudinal do ventrículo esquerdo (-11,1%) porém poupando os segmentos apicais, que aparecem em vermelho, com aspecto de “cereja do bolo” ou apical sparing, demonstrado no bull's eye.
Fonte: arquivo pessoal.

sistólico indexado $< 35 \text{ ml/m}^2$, velocidade de pico sistólico $< 4 \text{ m/s}$, e um gradiente médio VE-Ao $< 40 \text{ mmHg}$.

O depósito amiloide também pode coexistir dentre as cardiomiopatias hipertróficas ou mesmo as cardiopatias hipertensivas. Nesses casos a ferramenta do strain global longitudinal pode ser o único marcador ecocardiográfico alterado.¹² Só a realização de um exame detalhado, com o ecocardiografista pensando na possibilidade de amiloidose, é que seguiremos com a investigação diagnóstica apropriada.

Em suma, a AC é frequentemente subdiagnosticada e o papel do ecocardiografista é fundamental. Mais do que a utilização do nome ECO “abrangente”, é necessário estabelecermos uma rotina de exame, utilizando todas as ferramentas que hoje são disponibilizadas. Pensem em todas as situações do nosso dia a dia em que encontramos uma espessura ventricular $> 12 \text{ mm}$! São inúmeras! É através de um bom ECO, aliado a uma boa interação com o clínico, que a suspeita será aguçada. A realização do algoritmo diagnóstico só será desencadeada se levantarmos a hipótese. Não adianta utilizar os exames de forma isolada, pois a sequência diagnóstica só é validada quando corretamente utilizada.

Referências

1. Dorbala S, Ando Y, Bokhari S, Dispenzieri A, Falk RH, Ferrari VA, et al. ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI Expert Consensus Recommendations for Multimodality Imaging in Cardiac Amyloidosis: Part 1 of 2-Evidence Base and Standardized Methods of Imaging. *J Nucl Cardiol*. 2019;26(6):2065-123. doi: 10.1007/s12350-019-01760-6.
2. Gertz MA, Dispenzieri A, Sher T. Pathophysiology and Treatment of Cardiac Amyloidosis. *Nat Rev Cardiol*. 2015;12(2):91-102. doi: 10.1038/nrcardio.2014.165.
3. Grogan M, Dispenzieri A. Natural History and Therapy of AL Cardiac Amyloidosis. *Heart Fail Rev*. 2015;20(2):155-62. doi: 10.1007/s10741-014-9464-5.
4. Mohty D, Damy T, Cosnay P, Echahidi N, Casset-Senon D, Virot P, et al. Cardiac Amyloidosis: Updates in Diagnosis and Management. *Arch Cardiovasc Dis*. 2013;106(10):528-40. doi: 10.1016/j.acvd.2013.06.051.
5. Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, Arad M, Basso C, Brucato A, et al. Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis: A Position Statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *European Heart Journal*. 2021;42(16):1554-68. doi: 10.1093/eurheartj/ehab072.
6. Simões MV, Fernandes F, Marcondes-Braga FG, Scheinberg P, Correia EB, Rohde LEP, et al. Position Statement on Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis - 2021. *Arq Bras Cardiol*. 2021;117(3):561-98. doi: 10.36660/abc.20210718.
7. Mitchell C, Rahko PS, Blauwet LA, Canaday B, Finstuen JA, Foster MC, et al. Guidelines for Performing a Comprehensive Transthoracic

Contribuição dos autores

Redação do manuscrito: Garcia MI.

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.

8. Echocardiographic Examination in Adults: Recommendations from the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2019;32(1):1-64. doi: 10.1016/j.echo.2018.06.004.
9. Voigt JU, Pedrizzetti G, Lysyansky P, Marwick TH, Houle H, Baumann R, et al. Definitions for a Common Standard for 2D Speckle Tracking Echocardiography: Consensus Document of the EACVI/ASE/Industry Task Force to Standardize Deformation Imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28(2):183-93. doi: 10.1016/j.echo.2014.11.003.
10. Collier P, Phelan D, Klein A. A Test in Context: Myocardial Strain Measured by Speckle-Tracking Echocardiography. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69(8):1043-56. doi: 10.1016/j.jacc.2016.12.012.
11. Pagourelis ED, Vassilikos VP, Voigt JU. Left Ventricular Pressure Strain-Derived Myocardial Work at Rest and during Exercise in Patients with Cardiac Amyloidosis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2020;33(10):1295-6. doi: 10.1016/j.echo.2020.06.001.
12. Scully PR, Patel KP, Treibel TA, Thornton GD, Hughes RK, Chadalavada S, et al. Prevalence and Outcome of Dual Aortic Stenosis and Cardiac Amyloid Pathology in Patients Referred for Transcatheter Aortic Valve Implantation. *Eur Heart J*. 2020;41(29):2759-67. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa170.
13. Sattar Y, Maya TR, Zafrullah F, Patel NB, Latchana S. Diagnosis and Management of a Cardiac Amyloidosis Case Mimicking Hypertrophic Cardiomyopathy. *Cureus*. 2018;10(12):e3749. doi: 10.7759/cureus.3749.



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