

Sarcoidose Cardíaca, o Grande Camaleão das Miocardiopatias

Cardiac Sarcoidosis, the Great Chameleon of Myocardiopathies

Diogo Coutinho Suassuna,¹^{ID} Felipe J. de Oliveira Fraga,¹ Carlos Eduardo L. Montenegro¹

Pronto Socorro Cardiológico de Pernambuco (Procape) – Universidade de Pernambuco,¹ Recife, PE – Brasil

A sarcoidose é uma doença multissistêmica crônica de etiologia desconhecida, histologicamente determinada pela formação de granulomas não caseosos em vários órgãos do corpo, podendo inclusive afetar o tecido cardíaco, resultando em sarcoidose cardíaca (SC).¹

A doença permanece enigmática na medida em que, desde a sua primeira descrição (1929) e ao longo dos anos, o mecanismo exato de sua patogênese não foi esclarecido, sendo aventada a existência de um importante componente de predisposição genética somado a alguma exposição antigênica ambiental.²

Além de sua “misteriosa” patogênese, suas apresentações clínicas extremamente variadas dão a essa patologia o apelido de camaleão das cardiomiopatias, já que ela pode sempre estar entre praticamente qualquer diagnóstico diferencial nessa área. Nenhuma área do coração está isenta de ser acometida, embora a lesão inflamatória granulomatosa afete majoritariamente o miocárdio de maneira multifocal e irregular. Portanto, o espectro clínico da SC é amplamente variado e dependente do foco e extensão da doença, ocorrendo em sua maioria na forma subclínica. Uma parcela muito significativa dos casos se manifesta com anormalidades de condução, arritmias ventriculares e insuficiência cardíaca, mas a morte súbita cardíaca (MSC)¹ também pode ser a apresentação inicial.¹

A sarcoidose cardíaca geralmente se apresenta associada ao envolvimento extracardíaco – especialmente pulmões e linfonodos intratorácicos, mas pode ser o primeiro ou mesmo um sinal isolado de sarcoidose.¹ Não bastasse a patogênese indeterminada, a multiplicidade de fenótipos de acometimento cardíaco e o comprometimento simultâneo ou não de outros órgãos, ainda nos deparamos com critérios diagnósticos inespecíficos.¹

A SC ainda é considerada uma doença rara, com base no que dispomos de estudos populacionais, calculando-se sua incidência em aproximadamente 1 a 30 casos por 100.000 pessoas, com maior prevalência entre a população afro-americana, sexo feminino e no hemisfério norte. Ela foi observada clinicamente em 5% dos pacientes com sarcoidose, enquanto estudos de autópsia mostraram envolvimento

cardíaco em 25% dos caucasianos e pacientes afro-americanos, e até 80% dos pacientes japoneses com sarcoidose.³⁻⁵

O curso natural da SC é muitas vezes imprevisível e pode ser agressivo se não for diagnosticado e tratado, envolvendo a progressão da inflamação focal para a formação de cicatriz na parede livre do ventrículo esquerdo e músculos papilares resultando no desenvolvimento de cardiomiopatias graves, arritmias malignas e até MSC. Daí a importância do diagnóstico precoce: pacientes com forte probabilidade ou diagnóstico confirmado para SC devem ser tratados imediatamente para diminuir o risco de desfechos graves ou até mesmo fatais.⁶

Uma vez que a distribuição difusa e irregular desta condição inflamatória assente uma ampla gama de sinais e sintomas cardiológicos, comuns a muitas patologias cardíacas, não existem “Red-flags” específicos para a doença, o que faz com que clínicos menos treinados na área de cardiomiopatias demorem mais, ou até sequer a reconheçam. Os fenótipos de apresentação clínica possíveis são: (1) SC silenciosa levando à MSC – estudo finlandês mostrou SC diagnosticada por autópsia em até 11% dos casos em que a MSC foi a primeira e única manifestação;⁷ (2) pacientes com sarcoidose extracardíaca que desenvolvem sinais e/ou sintomas de cardiopatia ou são assintomáticos do ponto de vista cardiovascular e encontram alterações cardíacas em exames de rotina como eletrocardiograma – é estimado que aproximadamente 5-9% dos pacientes com sarcoidose sistêmica têm SC sintomática e poucas séries de autópsias e ressonância cardíaca relataram prevalência de SC subclínica em torno de 25-30% nesses pacientes (em cujo caso, na maioria das vezes, o envolvimento miocárdico envolve uma pequena porção e é clinicamente silencioso),^{8,9} (3) pacientes com sintomas cardíacos predominantes pela SC com ou sem evidência clínica de envolvimento sarcóide em outros órgãos – a maioria acaba tendo doença de múltiplos órgãos, enquanto a SC isolada é uma apresentação mais rara e grave.^{2,10} Duas grandes coortes descreveram que, quando presentes, os sintomas mais prevalentes da SC são dispneia (50-70%), palpitações (40-60%) e fadiga (30-45%), ao passo que os sinais mais costumeiros são bloqueio atrioventricular avançado (46%), insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida (18%) e taquicardia ventricular sustentada (17%).^{7,11}

De forma geral, os exames complementares constituem bons aliados para corroborar o diagnóstico clínico de SC, embora sua especificidade e sua sensibilidade sejam limitadas.¹² Como a confirmação da presença de granulomas miocárdicos é difícil, por distribuição heterogênea das lesões sarcóides, por limitação da biópsia endomiocárdica ou por se tratar de um método longe de estar amplamente disponível em serviços de cardiologia, diferentes conjuntos de critérios são usados para o diagnóstico clínico de SC, embora nenhum deles seja validado ou adotado universalmente.² O diagnóstico torna-se especialmente árduo

Palavras-chave

Sarcoidose; Insuficiência Cardíaca; Cardiomiopatias.

Correspondência: Carlos Eduardo L. Montenegro •

Universidade de Pernambuco - Miocardiopatias/ Transplante cardíaco - Rua dos Palmares, s/n. CEP 50100-010, Recife, PE - Brasil

E-mail: ce_montenegro@yahoo.com.br

Artigo recebido em 16/04/2023, revisado em 22/04/2023, aceito em 22/04/2023

DOI: <https://doi.org/10.36660/abchf.20230027>

quando a única manifestação é a disfunção cardíaca (SC isolada) – caso em que a própria biópsia endomiocárdica tem baixa sensibilidade e que muitas vezes requer estudos histopatológicos seriados para confirmação.¹³ No entanto, esse diagnóstico deve ser fortemente suscitado em pacientes com sarcoidose multissistêmica.⁶

Além disso, sendo a patogênese da SC rara e desconhecida, a terapia precisa não foi bem estabelecida e não existem dados de ensaios controlados.² Embora a imunossupressão seja recomendada, há dados limitados sobre início, duração, esquema terapêutico e doses ideais. Todas as recomendações são baseadas em pequenos estudos observacionais.⁶ Assim, os antiarrítmicos podem ser usados naqueles pacientes refratários à terapia imunossupressora e a ablação por cateter pode ser considerada quando a imunossupressão e terapia antiarrítmica falharem, além da possibilidade de implante de cardiodesfibrilador implantável.¹³

A apresentação clínica dos pacientes com SC difere muito pouco de outros pacientes com insuficiência cardíaca. O ponto a se salientar aqui é relacionado à classificação da sarcoidose, que em muitos livros-texto ou artigos de revisão é colocada como uma cardiomiopatia infiltrativa, ou até mesmo restritiva. Entretanto, quando nos debruçamos sobre seus achados histopatológicos e de imagem, vemos que estamos diante de uma cardiomiopatia inflamatória com características peculiares. Partindo desse princípio, podemos ter um novo olhar sobre essa doença, do ponto de vista cardiovascular, principalmente em relação aos seus exames complementares e seu diagnóstico, tratamento e prognóstico.

O eletrocardiograma pode ser completamente normal ou apresentar achados inespecíficos nos pacientes com SC, mas, nos casos alterados, são comuns anormalidades de condução das mais variadas, arritmias e extrasístoles ventriculares.^{14,15} Nesse sentido, outras cardiomiopatias também estão implicadas com esses achados e devem ser pesquisadas dentro de contexto clínico apropriado, a lembrar: cardiopatia isquêmica, cardiomiopatia arritmogênica do VD, taquicardiomiopatias, doença de Chagas e até amiloidose cardíaca.

O ecocardiograma (ECO) é uma das ferramentas mais usadas na avaliação do paciente suspeito para SC. Costuma ser o primeiro exame de imagem na investigação da maioria dos pacientes. Apresenta também baixa sensibilidade, portanto um ECO normal não exclui a doença, e também é pouco indicado para rastreamento. Uma das alterações mais sugestivas dessa patologia é o afinamento do septo interventricular, principalmente na região basal, podendo levar à formação de aneurisma septal.¹ Outras apresentações incluem alteração de contratilidade segmentar, geralmente com distribuição não-coronariana; dilatação ventricular, piora da função sistólica e/ou diastólica do ventrículo direito e esquerdo, sendo um importante indicador prognóstico e, menos comum, espessamento miocárdico simulando outras patologias que podem levar à hipertrofia ventricular esquerda (doenças infiltrativas, por exemplo), ou a própria cardiomiopatia hipertrófica.¹⁶ Mais recentemente, foi demonstrado que a avaliação ecocardiográfica com *strain* global longitudinal pode melhorar a capacidade de detectar envolvimento miocárdico mais precocemente.¹⁷

A cintilografia de perfusão miocárdica em repouso e estresse (CPM) detecta áreas de injúria miocárdica no repouso, assim

como áreas de redução da reserva de perfusão miocárdica no estresse e no repouso. As lesões associadas à SC aparecem na imagem nuclear como reduções segmentares da captação do traçador no miocárdio. Esses defeitos de perfusão diferem da doença arterial coronária por não respeitarem território de artérias coronárias. Além disso, a vasoconstrição microvascular associada aos granulomas da sarcoidose resulta no fenômeno de “distribuição reversa”, em que os defeitos de perfusão miocárdica aumentam no repouso em comparação com o estresse.¹ A cintilografia com citrato de gálio 67 (67Ga) é outro método de detecção de SC, pois esse marcador se liga a um agente de fase aguda (lactoferrina) perto do foco ativo da inflamação, podendo identificar sítios cardíacos e extracardíacos. A combinação da 67Ga com CPM aumenta a sensibilidade e a acurácia diagnóstica da SC, corroborando sua etiologia inflamatória.¹⁸

Atualmente a ressonância magnética cardíaca (RMC) é considerada uma das grandes modalidades diagnósticas nas cardiomiopatias isquêmica e não isquêmica, devido à sua capacidade de caracterização do miocárdio com alta resolução de imagem. Na SC suspeita, as imagens de RMC permitem visualizar não apenas anatomia e função, mas também edema miocárdico, necrose e presença de cicatriz fibrótica.¹⁹ Assim como no ECO, permite observar alterações segmentares de padrão não coronariano, afinamento septal, espessamento e aneurisma ventricular. Em uma fase mais aguda, detecta-se a presença de edema miocárdico observado no aumento de sinal na modalidade de mapa T2 e presença de inflamação com o realce miocárdico após 3 a 5 min da administração do gadolínio.²⁰ Na fase mais tardia, a modalidade de imagem que mais se destaca, sendo ponto-chave no diagnóstico, é o realce tardio com gadolínio (RTG), representando áreas de necrose tecidual com substituição por tecido fibrótico. Tipicamente o RTG envolve segmentos basais do VE e a região septal do VD, mas qualquer região do coração pode ser afetada. É frequentemente distribuído de forma irregular com padrão não isquêmico, sendo limitado ou preservando na maioria das vezes a região subendocárdica e mesocárdio médio, no entanto, padrões transmuralis ou até acometimento de parede livre de VD são possíveis,¹ podendo inclusive mimetizar outras cardiomiopatias (isquêmica, chagásica, por exemplo). O “sinal do gancho ou do abraço” com presença de RTG contínuo do septo e toda parede livre de VD é um importante marcador de imagem na SC, porém padrão idêntico por ser visto na miocardite de células gigantes.² Outras utilidades da RMC são a capacidade de aumentar a sensibilidade da biópsia endomiocárdica identificando as áreas de maior probabilidade de tecido acometido e seu valor prognóstico, sendo o RTG um importante fator de risco para eventos fatais, assim como no acompanhamento da resposta ao tratamento.²¹

Entre os exames de imagem com maior sensibilidade e especificidade para SC, destaca-se a tomografia por emissão de pósitrons com 18F-Fluorodesoxiglicose (18F-FDG PET/CT). Seu racional baseia-se na atividade inflamatória das células nos granulomas da sarcoidose que se apresentam com uma alta avidade por glicose e seus análogos, levando a um aumento de sinal naquela região² que, combinado ao PET de corpo inteiro, permite identificar atividade de doença extracardíaca e avaliar a perfusão cardíaca por meio dos seus respectivos traçadores. Dependendo da fase da doença, os achados podem variar de pura inflamação apenas com captação do 18F-FDG ou

Artigo de Revisão

apenas defeito de perfusão no caso de cicatriz terminal ou SC tratada.²² O ponto crítico do exame que sugere uma área ativa de SC é a sobreposição de um “ponto quente” de uma ou mais áreas de captação do 18F-FDG com a presença de defeito de perfusão, considerado um achado característico de SC (padrão de mismatch). Os defeitos de perfusão resultam da cicatrização do ventrículo ou do acometimento reversível da microcirculação. Miocárdio hibernante, outras formas de miocardite, doenças reumatológicas com envolvimento cardíaco, e algumas cardiomiopatias genéticas também podem causar absorção anormal de 18F-FDG. A ausência de captação extracardíaca diminui a especificidade da PET para CS.²³ Novos estudos mostram que a análise simultânea de RMC e FDG/PET aumenta a sensibilidade no diagnóstico de SC e leva a uma menor taxa de falsos positivos, tendo um efeito sinérgico, permitindo detectar pacientes em estágios pré-clínicos precocemente e guiando tratamento, em que o início da imunossupressão pode ser mais benéfico.²⁴ É importante lembrar, que em pacientes já em uso de imunossupressores ou em fase de remissão espontânea da SC, um PET negativo para inflamação não exclui seu diagnóstico.

A biópsia endomiocárdica é considerada o padrão-ouro para o diagnóstico de sarcoidose cardíaca, cujos marcos histológicos são granulomas não necróticos (caseosos) e células gigantes (epitelioides) isoladas com ou sem infiltração linfocítica/granulocítica circundante combinada com fibrose miocárdica, e sem eosinofilia extensa ou necrose de miócitos.^{25,26} No entanto, como o envolvimento do coração é geralmente focal e irregular, ela tem uma sensibilidade muito baixa, sendo positiva em apenas 20% dos casos.^{13,27,28} Embora haja relatos de sensibilidade superior à relatada quando as biópsias são realizadas sob direcionamento por outro exame de imagem, muitos centros preferem a biópsia extracardíaca (quando possível) com argumentos de melhor sensibilidade e segurança.² Cabe ressaltar que o achado de granuloma não caseoso, bem como infiltração de linfócitos e acúmulo de macrófagos também encontrados na sarcoidose cardíaca, pode estar implicado em doenças infecciosas, ocupacionais, tóxicas, neoplásica, vasculites e até mesmo na miocardite de células gigantes ou miocardiopatia dilatada.^{29,30}

O diagnóstico de SC requer uma combinação de modalidades clínicas, histológicas e de imagem. Até o momento, os dois critérios diagnósticos mais usados para SC foram publicados pela Sociedade Japonesa de Sarcoidose e outras doenças granulomatosas (adaptado em 2019 - Tabela 1) e a Heart Rhythm Society (HRS – publicado em 2014).^{10,25,26} No entanto, essas diretrizes foram baseadas principalmente em consenso de especialistas e lhes falta validação de estudos prospectivos.³¹ A mais recente recomendação brasileira sobre o tema, publicada em 2022, acompanha a última recomendação da sociedade japonesa (2019) para diagnóstico de sarcoidose cardíaca, seja ela acompanhada ou não de lesão sarcoide extracardíaca.³²

Apesar de convergirem no conceito de que a biópsia endomiocárdica é o método mais preciso para o diagnóstico, outras ferramentas de diagnóstico secundárias podem auxiliar no diagnóstico e permitir avaliação não ou minimamente invasiva para o diagnóstico de sarcoidose cardíaca.¹ Nesse sentido, ganham especial relevância os achados de cintilografia miocárdica, RMC e PET-CT com 18F-FDG. Aliás, a aplicação

simultânea da RMC com o PET-CT já vem sendo estudada com boa acurácia diagnóstica.²⁴

Ainda que os avanços dos métodos de imagem tenham permitido uma nova forma de estabelecer o diagnóstico da SC – dispensando algumas vezes a biópsia endomiocárdica (padrão-ouro), a suspeição clínica mais acurada ainda se faz muito necessária, uma vez que o raciocínio diagnóstico parte desta para a confirmação diagnóstica com exames complementares. Nesse sentido, programas de reconhecimento e protocolos de triagem são essenciais para atingir o desejado diagnóstico precoce, permitindo assim o tratamento oportuno desta condição antes que se torne fatal (principalmente devido a morte arritmica).

É mais fácil e deve ser lembrado que a suspeita diagnóstica deve sempre surgir em pacientes com a doença extracardíaca que apresente sinais e sintomas cardíacos. De outro modo, é prudente considerar indicativo para pesquisa o achado de bloqueio atrioventricular (BAV) 2º ou 3º grau inexplicáveis, arritmias ventriculares sustentadas ou a presença de insuficiência cardíaca com disfunção ventricular, descartada cardiopatia isquêmica ou chagásica.

Na opinião dos autores, não há como realizar um diagnóstico de SC sem uma abordagem multimodal. Talvez, com a adoção de *red-flags*, como as propostas neste artigo (Tabela 2), associada a um exame de imagem sugestivo e uma prova de inflamação miocárdica ativa, possamos fazer mais diagnósticos, sem a necessidade de análises histopatológicas endomiocárdicas, que estão muito pouco disponíveis em nosso meio.

Sabemos que os camaleões são mais fáceis de ser encontrados à noite, quando perdem a capacidade de se camuflar. Quem sabe esse seja o motivo de não encontramos tanto essa cardiomiopatia camaleônica: o fato de estarmos no escuro, precisando iluminar nossos critérios diagnósticos e afastar os diagnósticos diferenciais que ela mimetiza tão bem.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa e Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Coutinho DS, Montenegro CEL; Obtenção de dados, Análise e interpretação dos dados e Redação do manuscrito: Coutinho DS, Fraga FJO, Montenegro CEL.

Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

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

Tabela 1 – Japanese Society of Sarcoidosis (2017). Recomendações da SJC para o diagnóstico da sarcoidose cardíaca. Critérios para envolvimento cardíaco

Os achados cardíacos devem ser avaliados com base nos critérios maiores e nos menores. Achados clínicos que satisfazem os seguintes 1) ou 2) sugerem fortemente a presença de comprometimento cardíaco.

1. Dois ou mais dos cinco principais (a) e (e) são atendidos.
2. Um dos cinco critérios principais (a) e (e) somados a dois ou mais critérios menores (f) a (h) são atendidos.

Critérios maiores

- a. Bloqueio atrioventricular de alto grau (incluindo bloqueio atrioventricular completo) ou arritmia ventricular fatal (p. ex., taquicardia ventricular sustentada e fibrilação ventricular)
- b. Afilamento basal do septo ventricular ou anatomia anormal da parede ventricular (aneurisma ventricular, afinamento do septo ventricular superior ou médio, espessamento da parede ventricular regional)
- c. Disfunção contrátil do ventrículo esquerdo (fração de ejeção do ventrículo esquerdo inferior a 50% ou alteração de contratilidade segmentar)
- d. Cintilografia com citrato 67Ga ou PET 18F-FDG revela acúmulo anormalmente alto de marcadores no coração
- e. A RM com gadolínio revela atraso no contraste do miocárdio

Critérios menores

- f. Achados anormais de ECG: arritmias ventriculares (taquicardia ventricular não sustentada, multifocais ou frequentes contrações ventriculares prematuras), desvio do eixo ou ondas Q anormais
- g. Defeitos de perfusão na cintilografia de perfusão miocárdica
- h. Biópsia endomiocárdica: infiltração de monócitos e fibrose intersticial miocárdica moderada ou grave.

Diretrizes para o diagnóstico de sarcoidose cardíaca

1. Grupo de diagnóstico histológico (aqueles com achados positivos na biópsia do miocárdio): a sarcoidose cardíaca é diagnosticada histologicamente quando a biópsia endomiocárdica ou as amostras cirúrgicas demonstram granulomas não caseosos.
2. Grupo de diagnóstico clínico (aquele com achados negativos da biópsia do miocárdio ou aqueles que não foram submetidos à biópsia do miocárdio): o paciente é diagnosticado clinicamente como sarcoidose cardíaca (1) quando granulomas não caseosos são encontrados em outros órgãos que não o coração, e achados clínicos fortemente sugestivos de comprometimento cardíaco anteriormente mencionado estão presentes; ou (2) quando o paciente demonstra no quadro clínico achados fortemente sugestivos de sarcoidose pulmonar ou oftálmica; pelo menos dois dos cinco achados característicos laboratoriais de sarcoidose (linfadenopatia hilar bilateral, atividade sérica alta de ECA ou níveis séricos elevados de lisozima, sIL-2R sério alto, acúmulo significativo de marcadores na cintilografia com citrato 67Ga ou PET 18F-FDG, alta porcentagem de linfócitos CD4/CD8, razão >3,5 no líquido do LBA). Os achados de imagem sugerem fortemente o envolvimento cardíaco anteriormente mencionado.

Diretrizes de diagnóstico para sarcoidose cardíaca isolada**Pré-requisitos**

1. Não serem observadas características clínicas da sarcoidose em outros órgãos além do coração (o paciente deve ser examinado detalhadamente para avaliar envolvimento respiratório, oftalmológico e cutâneo de sarcoidose. Quando o paciente é sintomático, outras etiologias que podem afetar os órgãos correspondentes devem ser descartadas).
2. A cintilografia com 67Ga ou o PET 18F-FDG não revela acúmulo anormal de marcadores em nenhum outro órgão que não o coração.
3. A tomografia computadorizada do tórax não demonstra nos pulmões ou linfadenopatia hilar e mediastinal (eixo menor >10 mm).

Grupo de diagnóstico histológico

1. A sarcoidose cardíaca isolada é diagnosticada histologicamente quando a biópsia endomiocárdica ou as amostras cirúrgicas demonstram granuloma não caseoso.

Grupo de diagnóstico clínico

1. A sarcoidose cardíaca isolada é diagnosticada clinicamente quando o critério (d) e pelo menos três outros critérios maiores (a) e (e) são satisfeitos. Quando o paciente atende a pelo menos quatro critérios de envolvimento cardíaco que não incluam o critério (d) ou quando o paciente atende os critérios (b) e (d) mais um dos critérios restantes, suspeita-se que o paciente tenha sarcoidose cardíaca isolada.

ECA: enzima conversora de angiotensina; ECG: eletrocardiograma; LBA: lavado broncoalveolar; PET 18F-FDG: tomografia por emissão de pósitrons 18F-fluorodesoxiglicose; RM: ressonância magnética. Adaptada de Terasaki et al.²⁶

Artigo de Revisão

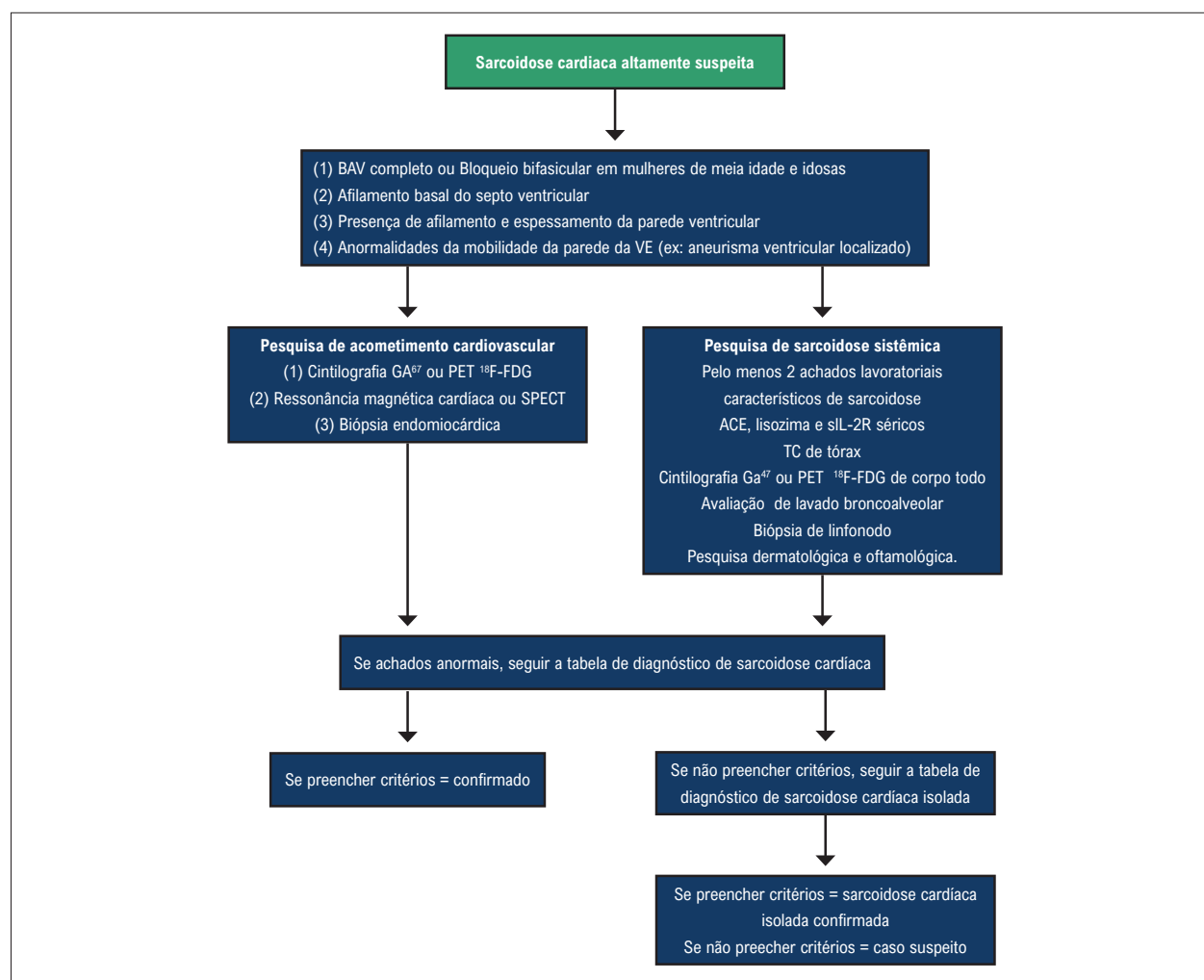


Figura 1 – Fluxograma diagnóstico de sarcoidose cardíaca; Diretriz Brasileira de Miocardites e Pericardites; Montera et al.³² BAV: bloqueio atrioventricular; VE: ventrículo esquerdo; TC: tomografia computadorizada; PET 18F-FDG: tomografia por emissão de pósitrons 18F-fluorodesoxiglicose.

Tabela 2 – “Red flags” da sarcoidose cardíaca

“Red flags” da sarcoidose cardíaca

Apresentação clínica

- Morte súbita cardíaca
- Apresentação sugestiva de taquicardiomiopatia

ECG/ Holter 24H

- BAV de 2º e/ou 3º grau
- Q patológicas sem doença isquêmica
- Arritmias ventriculares frequentes e/ou polimórficas
- Alternância (Holter) de BAV avançado com arritmias ventriculares frequentes

Ecocardiograma

- Afilamento da região basal do septo interventricular
- Aneurisma septal
- Alteração contrátil segmentar de padrão não-coronariano

CPM/67Ga

- Padrão de distribuição reversa (captação no repouso)
- Captação com gálio de áreas ativas

Ressonância magnética cardíaca

- Edema miocárdico (mapa T2) ou realce tardio com gadolínio em regiões basais de VE e septal de VD preservando região subendocárdica
- “Hug sign” no VD (realce contínuo na parede livre e septo de VD)
- Realce tardio transmural, excluindo doença isquêmica ou cardiopatia chagásica

18F-FDG PET/CT

- “Padrão de mismatch” e captação extracardiaca associada

Sinais extra-cardíacos

- Lesões granulomatosas extracardiacas

BAV: bloqueio atrioventricular; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; ECG: eletrocardiograma.

Referências

1. Pour-Ghaz I, Kayali S, Abutineh I, Patel J, Roman S, Nayyar, M, et al. Cardiac Sarcoidosis: Pathophysiology, Diagnosis, and Management. *Hearts*. 2021;2(2):234-50. doi: 10.3390/hearts2020019.
2. Lehtonen J, Uusitalo V, Pöyhönen P, Mäyränpää MI, Kupari M. Cardiac Sarcoidosis: Phenotypes, Diagnosis, Treatment, and Prognosis. *Eur Heart J*. 2023;44(17):1495-510. doi: 10.1093/eurheartj/ehad067.
3. Markatis E, Afthinos A, Antonakis E, Papanikolaou IC. Cardiac Sarcoidosis: Diagnosis and Management. *Rev Cardiovasc Med*. 2020;21(3):321-38. doi: 10.31083/j.rcm.2020.03.102.
4. Kusano KF, Satomi K. Diagnosis and Treatment of Cardiac Sarcoidosis. *Heart*. 2016;102(3):184-90. doi: 10.1136/heartjnl-2015-307877.
5. Mirsaeidi M, Machado RF, Schraufnagel D, Sweiss NJ, Baughman RP. Racial Difference in Sarcoidosis Mortality in the United States. *Chest*. 2015;147(2):438-49. doi: 10.1378/chest.14-1120.
6. Jaiswal R, Vaisymbath L, Khayyat A, Unachukwu N, Nasrilaeva B, Asad M, et al. Cardiac Sarcoidosis Diagnostic Challenges and Management: A Case Report and Literature Review. *Cureus*. 2022;14(5):e24850. doi: 10.7759/cureus.24850.
7. Ekström K, Lehtonen J, Nordenswan HK, Mäyränpää MI, Räisänen-Sokolowski A, Kandolin R, et al. Sudden Death in Cardiac Sarcoidosis: An Analysis of Nationwide Clinical and Cause-Of-Death Registries. *Eur Heart J*. 2019;40(37):3121-8. doi: 10.1093/eurheartj/ehz428.
8. Silverman KJ, Hutchins GM, Bulkley BH. Cardiac Sarcoid: A Clinicopathologic Study of 84 Unselected Patients with Systemic Sarcoidosis. *Circulation*. 1978;58(6):1204-11. doi: 10.1161/01.cir.58.6.1204.
9. Kouranos V, Tzelepis GE, Rapti A, Mavrogeni S, Aggeli K, Douskou M, et al. Complementary Role of CMR to Conventional Screening in the Diagnosis and Prognosis of Cardiac Sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2017;10(12):1437-47. doi: 10.1016/j.jcmg.2016.11.019.
10. Rosen NS, Pavlovic N, Duvall C, Wand AL, Griffin JM, Okada DR, et al. Cardiac Sarcoidosis Outcome Differences: A Comparison of Patients with de novo Cardiac Versus Known Extracardiac Sarcoidosis at Presentation. *Respir Med*. 2022;198:106864. doi: 10.1016/j.rmed.2022.106864.
11. Rosenbaum AN, Kolluri N, Elwazir MY, Kapa S, Ezzeddine OFA, Bois JP, et al. Identification of a Novel Presumed Cardiac Sarcoidosis Category for Patients at High Risk of Disease. *Int J Cardiol*. 2021;335:66-72. doi: 10.1016/j.ijcard.2021.04.022.
12. Tan JL, Fong HK, Birati EY, Han Y. Cardiac Sarcoidosis. *Am J Cardiol*. 2019;123(3):513-22. doi: 10.1016/j.amjcard.2018.10.021.
13. Kandolin R, Lehtonen J, Graner M, Schildt J, Salmenkivi K, Kivistö SM, et al. Diagnosing Isolated Cardiac Sarcoidosis. *J Intern Med*. 2011;270(5):461-8. doi: 10.1111/j.1365-2796.2011.02396.x.
14. Nery PB, Keren A, Healey J, Leug E, Beanlands RS, Birnie DH. Isolated Cardiac Sarcoidosis: Establishing the Diagnosis with Electroanatomic Mapping-Guided Endomyocardial Biopsy. *Can J Cardiol*. 2013;29(8):1015.e1-3. doi: 10.1016/j.cjca.2012.09.009.
15. Ohira H, Sato T, Manabe O, Oyama-Manabe N, Hayashishita A, Nakaya T, et al. Underdiagnosis of Cardiac Sarcoidosis By ECG and Echocardiography in Cases of Extracardiac Sarcoidosis. *ERJ Open Res*. 2022;8(2):00516-2021. doi: 10.1183/23120541.00516-2021.
16. Agarwal A, Sulemanjee NZ, Cheema O, Downey FX, Tajik AJ. Cardiac Sarcoid: A Chameleon Masquerading as Hypertrophic Cardiomyopathy and Dilated Cardiomyopathy in the Same Patient. *Echocardiography*. 2014;31(5):E138-41. doi: 10.1111/echo.12536.
17. Kusunose K, Fujiwara M, Yamada H, Nishio S, Saijo Y, Yamada N, et al. Deterioration of Biventricular Strain is an Early Marker of Cardiac Involvement in Confirmed Sarcoidosis. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2020;21(7):796-804. doi: 10.1093/ehjci/jez235.
18. Akbar JJ, Meyer CA, Shipley RT, Vagal AS. Cardiopulmonary Imaging in Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2008;29(3):429-43. doi: 10.1016/j.ccm.2008.03.015.
19. Smedema JP, Snoep G, van Kroonenburgh MP, van Geuns RJ, Dassen WR, Gorgels AP, et al. Evaluation of the Accuracy of Gadolinium-Enhanced Cardiovascular Magnetic Resonance in the Diagnosis of Cardiac Sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45(10):1683-90. doi: 10.1016/j.jacc.2005.01.047.
20. Schulz-Menger J, Wassmuth R, Abdel-Aty H, Siegel I, Franke A, Dietz R, et al. Patterns of Myocardial Inflammation and Scarring in Sarcoidosis as Assessed by Cardiovascular Magnetic Resonance. *Heart*. 2006;92(3):399-400. doi: 10.1136/hrt.2004.058016.
21. Ise T, Hasegawa T, Morita Y, Yamada N, Funada A, Takahama H, et al. Extensive Late Gadolinium Enhancement on Cardiovascular Magnetic Resonance Predicts Adverse Outcomes and Lack of Improvement in LV Function after Steroid Therapy in Cardiac Sarcoidosis. *Heart*. 2014;100(15):1165-72. doi: 10.1136/heartjnl-2013-305187.
22. Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, Bonham CA, Morgenthau AS, Patterson KC, et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2020;201(8):e26-e51. doi: 10.1164/rccm.202002-0251ST.
23. Divakaran S, Stewart GC, Lakdawala NK, Padera RF, Zhou W, Desai AS, et al. Diagnostic Accuracy of Advanced Imaging in Cardiac Sarcoidosis. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2019;12(6):e008975. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.118.008975.
24. Greulich S, Gatidis S, Gräni C, Blankstein R, Glatthaar A, Mezger K, et al. Hybrid Cardiac Magnetic Resonance/Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography to Differentiate Active From Chronic Cardiac Sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2022;15(3):445-56. doi: 10.1016/j.jcmg.2021.08.018.
25. Birnie DH, Sauer WH, Bogun F, Cooper JM, Culver DA, Duvernoy CS, et al. HRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Arrhythmias Associated with Cardiac Sarcoidosis. *Heart Rhythm*. 2014;11(7):1305-23. doi: 10.1016/j.hrthm.2014.03.043.

Artigo de Revisão

26. Terasaki F, Azuma A, Anzai T, Ishizaka N, Ishida Y, Isobe M, et al. JCS 2016 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Sarcoidosis - Digest Version. *Circ J*. 2019;83(11):2329-88. doi: 10.1253/circj.CJ-19-0508.
27. Uemura A, Morimoto S, Hiramitsu S, Kato Y, Ito T, Hishida H. Histologic Diagnostic Rate of Cardiac Sarcoidosis: Evaluation of Endomyocardial Biopsies. *Am Heart J*. 1999;138(2 Pt 1):299-302. doi: 10.1016/s0002-8703(99)70115-8.
28. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, Frustaci A, Jessup M, Kuhl U, et al. The Role of Endomyocardial Biopsy in the Management of Cardiovascular Disease: A Scientific Statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. *Circulation*. 2007;116(19):2216-33. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.186093.
29. Prasse A. The Diagnosis, Differential Diagnosis, and Treatment of Sarcoidosis. *Dtsch Arztebl Int*. 2016;113(33-34):565-74. doi: 10.3238/arztebl.2016.0565.
30. Kato S, Sakai Y, Okabe A, Kawashima Y, Kuwahara K, Shiogama K, et al. Histology of Cardiac Sarcoidosis with Novel Considerations Arranged upon a Pathologic Basis. *J Clin Med*. 2022;11(1):251. doi: 10.3390/jcm11010251.
31. Tan JL, Sharma SK. Cardiac Sarcoidosis Presenting with Syncope and Rapidly Progressive Atrioventricular Block: A Case Report. *Eur Heart J Case Rep*. 2018;2(4):yty103. doi: 10.1093/ehjcr/yty103.
32. Montero MW, Marcondes-Braga FG, Simões MV, Moura LAZ, Fernandes F, Mangine S, et al. Brazilian Society of Cardiology Guideline on Myocarditis - 2022. *Arq Bras Cardiol*. 2022;119(1):143-211. doi: 10.36660/abc.20220412.



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