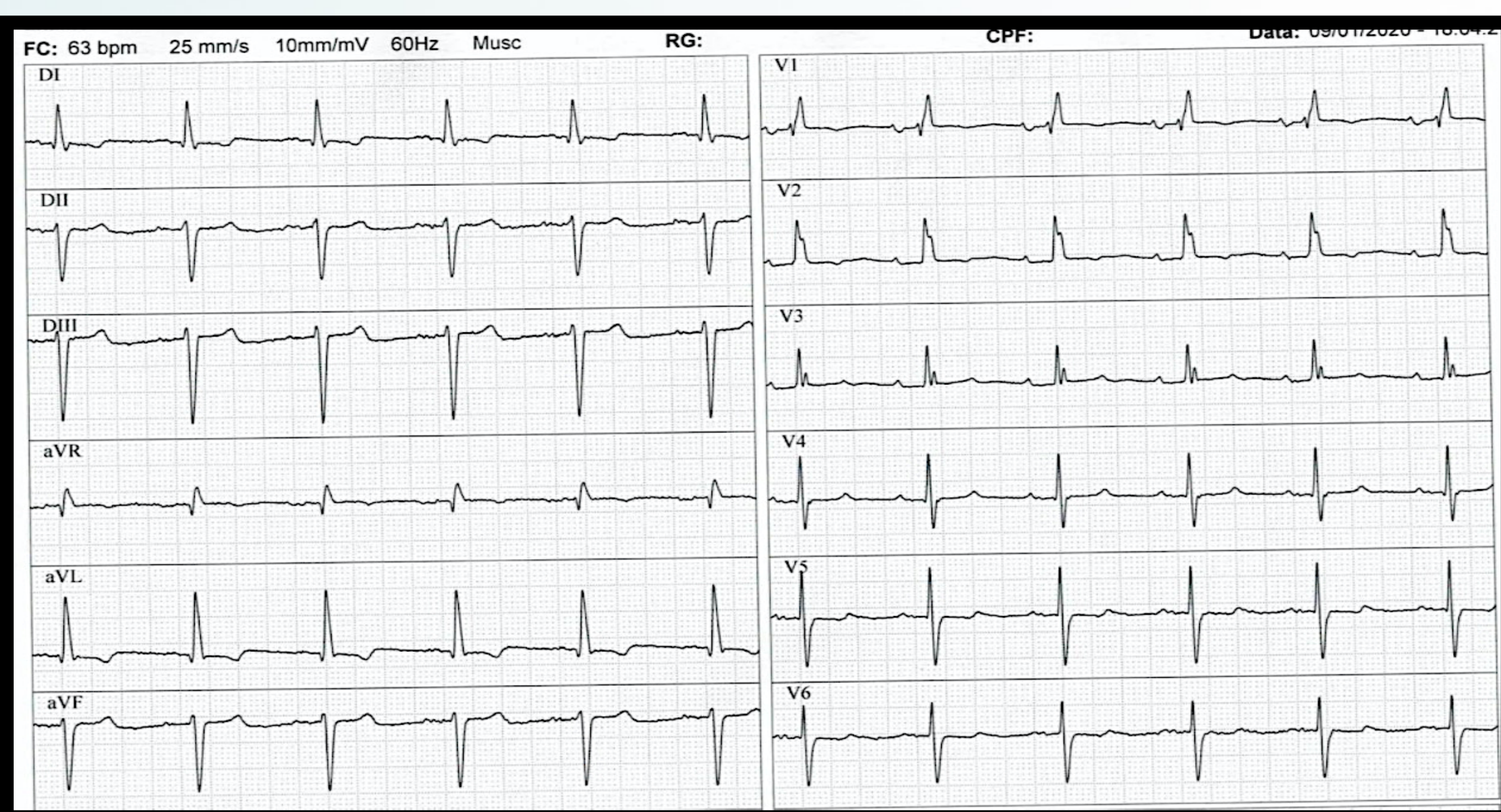


# SÍNCOPE CARDÍACA COMO SINTOMA INICIAL DA AMILOIDOSE HEREDITÁRIA RELACIONADA A TRANSTIRRETINA (VAL<sub>50</sub>MET)

Nágela S. V. Nunes, Katia Regina Medeiros Luz, Daniel Gama Neves, João Carlos Tress, Giseli Quintanilha, Wolney de Andrade Martins, Rafael Tostes Muniz, Roberto José Pessoa Magalhães Filho, Claudio Tinoco Mesquita, Evandro Tinoco Mesquita  
Complexo Hospitalar de Niterói, Niterói (RJ)

**Introdução:** A amiloidose por transtirretina (ATTR) é uma doença sistêmica, hereditária ou senil, causada por depósitos amiloides, predominantemente cardíacos e no tecido nervoso, derivados de monômeros desagregados da proteína transtirretina (TTR). Esses depósitos podem levar a doença do coração e do sistema nervoso (periférico e autônomo), com fenótipos diversos. Tanto o acometimento do sistema nervoso autônomo, quanto o do coração podem levar a síncope de mecanismo uni ou multifatorial. O caso relatado a seguir foi inicialmente avaliado em uma Unidade de Síncope, chegando-se, por fim, ao diagnóstico de ATTR hereditária.

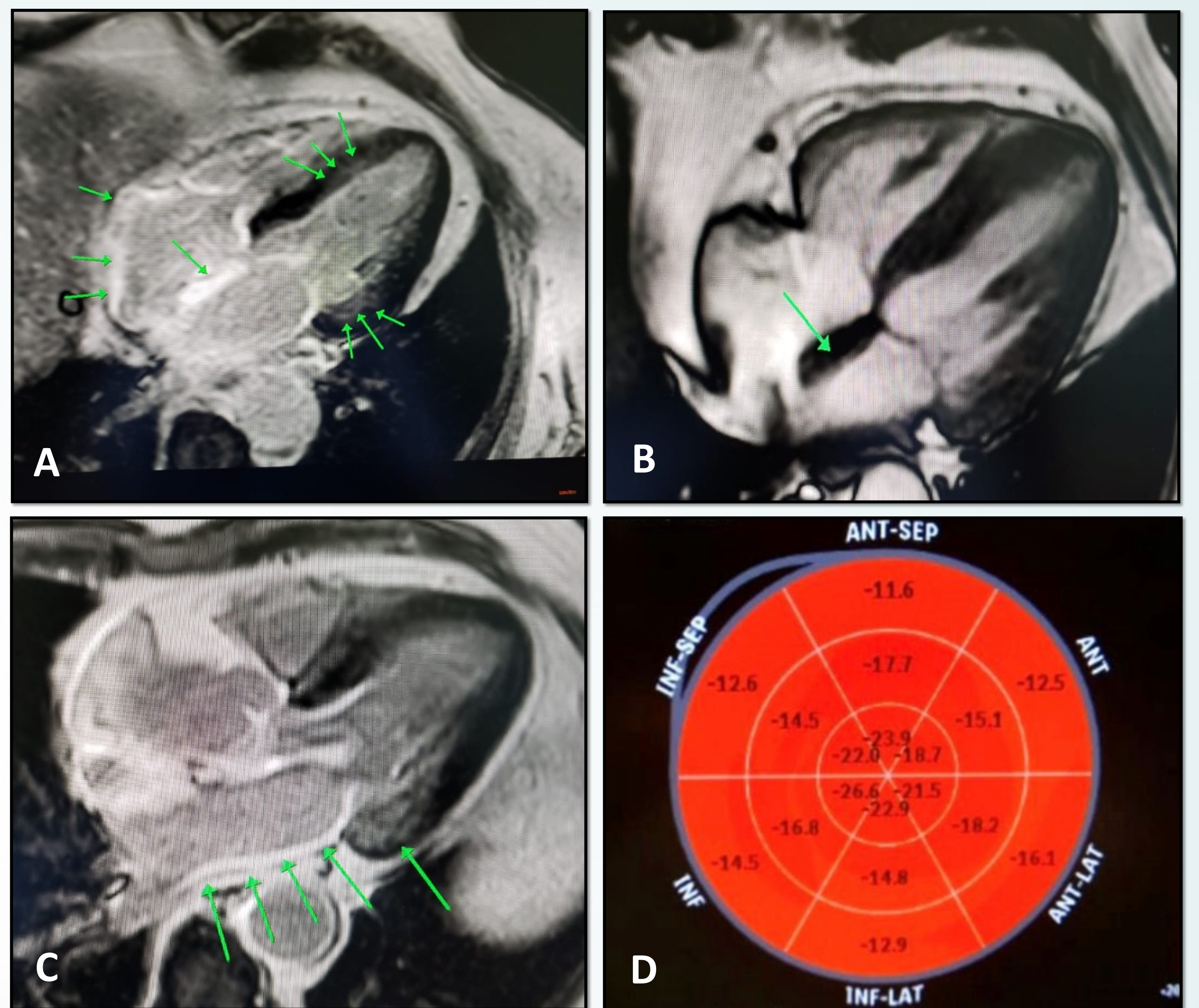
**Caso:** Homem, 74 anos, hipertenso leve, descendente direto de portugueses, dá entrada no nosso serviço após síncope sem pródomos. A avó materna havia morrido subitamente aos 60 anos e a mãe, aos 82. Relatou episódios recorrentes de pré-síncope e neuropatia periférica sensitivo motora (NPSM) bilateral e em bota, em investigação nos últimos 4 meses. Exame físico: Sem hipotensão postural ao ortostatismo. Eletrocardiograma (ECG): ritmo sinusal, bloqueio bifascicular (ECG). SG: troponina T US: 65ng/L (VR < 14ng/L), CK massa: 21ng/mL (VR < 6,2ng/mL), com curva enzimática em platô.



ECG em Ritmo sinusal, FC: 63 bpm, PR: 200 ms, BRD de 3º Grau, HBAE, aumento de AE.

Ecocardiograma (ETT): HVE (septo e parede posterior de 12 mm), espessamento mitroaórtico e função do VE normal. O paciente foi encaminhado a estudo eletrofisiológico que confirmou HV basal de 80 ms, sendo, portanto, indicado implante de MP definitivo. Realizou ressonância magnética cardíaca (RMC) que mostrou realce tardio (RT) subendocárdico difuso, inclusive nos átrios, área de RT transmural sem disfunção segmentar e espessamento do septo interatrial.

ECO TT com a técnica do strain global longitudinal (SGL) mostrou padrão de preservação da ponta e diminuição na base do coração, o que somado a RM, ao quadro de síncope cardíaca por bradiarritmia, HVE em hipertenso leve, história de morte súbita na família e a presença de NPSM, levantou forte suspeita para o diagnóstico de ATTR hereditária. Realizado, então, o teste genético que comprovou mutação do gen da TTR com genótipo Val50Met.



RM do coração em repouso mostrando: A: Setas mostrando no corte 4 câmaras, realce tardio subendocárdico no VE; B: Espessamento do septo interatrial; C: Realce tardio transmural inferolateral basal do VE no corte 3 câmaras (via de saída do VE).; D: Strain Global Longitudinal mostrando diminuição discreta na base e porção média do coração em relação ao ápice do VE, o que sugere comprometimento leve do coração.

**Conclusão:** Síncope pode ser a queixa inicial de pacientes portadores de ATTR, tanto por causa cardíaca (depósito amiloide no sistema de condução), quanto por mecanismo disautônomo (depósito no sistema nervoso autônomo).

Contato: [nvinhosa@me.com](mailto:nvinhosa@me.com)