

Impressão 3D de um Coração com Amiloidose

3D Printing of a Heart With Amyloidosis

Mariana de Paula Cruz,^{1,2} Davi Shunji Yahiro,¹ Daniel Gama das Neves,¹ Renato Pereira Barbosa,¹ Alexandre Todorovic Fabro,³ Pedro Manoel Marques Garibaldi,³ Marcus Simões,³ Claudio Tinoco Mesquita¹

Universidade Federal Fluminense,¹ Niterói, RJ – Brasil

Health, Science & Education Lab, Radiology Department, Hospital Universitário Antônio Pedro, EBSERH,² Niterói, RJ – Brasil

Universidade de São Paulo,³ Ribeirão Preto, SP – Brasil

Resumo

A Amiloidose cardíaca é uma cardiomiopatia restritiva causada pelo acúmulo de proteína amiloide no coração. Anteriormente considerada uma condição rara, avanços no diagnóstico não invasivo têm aumentado sua identificação entre pacientes com Insuficiência Cardíaca (IC). Atualmente, representa cerca de 13% dos casos de Insuficiência Cardíaca com Fração de Ejeção Preservada (ICFEP). Neste estudo, relatamos o caso de um paciente do sexo masculino, com 72 anos de idade, que compareceu à clínica relatando dispneia e fadiga em atividades de baixo esforço. Foram realizados exames laboratoriais que revelaram marcadores cardíacos aumentados, juntamente com evidência de hipertrofia ventricular na análise eletrocardiográfica. À imagem cardíaca, o ensaio de cadeias leves (AL) livres no soro e a biópsia endomiocárdica indicaram o diagnóstico de amiloidose por AL. Um modelo tridimensional foi construído com dados de ressonância magnética (RM). O modelo visa aumentar a conscientização sobre a amiloidose como possível diagnóstico diferencial de IC, além de promover a educação de pacientes e familiares, demonstrando as alterações estruturais típicas da doença.

Introdução

A amiloidose cardíaca resulta de distúrbios no dobramento de proteínas amiloidogênicas, levando à formação de fibrilas amiloides insolúveis que se acumulam na matriz extracelular do coração.¹ As variantes mais comuns são a amiloidose primária ou por cadeias leves (AL) e a relacionada à transtirretina (ATTR). A amiloidose AL é causada pela deposição de AL de imunoglobulina, produzidas em excesso por plasmócitos normais ou malignos.² As manifestações cardíacas da amiloidose incluem Insuficiência Cardíaca com Fração de Ejeção Preservada (ICFEP), arritmias, angina com lesões coronárias

não obstrutivas e eventos tromboembólicos. Alguns casos de amiloidose cardíaca estão associados à estenose aórtica, particularmente nos casos de baixo fluxo e baixo gradiente.³ A impressão 3D tem sido amplamente explorada na área da saúde para diversas aplicações, desde a produção de peças cirúrgicas até modelos educacionais. Essa ferramenta se destaca por permitir a criação de materiais específicos para o paciente, auxiliando no estudo e na compreensão de anatomias patológicas complexas. Aqui, relatamos um caso de amiloidose cardíaca AL em que a impressão 3D foi utilizada para modelar o órgão afetado. Essa modelagem teve como objetivo aumentar a conscientização sobre a amiloidose como possível diagnóstico diferencial de Insuficiência Cardíaca (IC) com Fração de Ejeção Preservada, além de promover a educação de pacientes e familiares.

Descrição

Nosso paciente, um homem de 72 anos, com histórico prévio de infarto do miocárdio, procurou o serviço de cardiologia com quadro de dispneia progressiva e fadiga aos esforços no último ano. Relatava piora nos últimos dois meses, comprometendo suas atividades habituais, associada a ortopneia, visão turva, tontura e sensação de desmaio iminente ao se levantar. Ao exame físico, revelou hipotensão postural, edema de membros inferiores (+++/4), além de hipoestesia e hipopalestesia distal. A ausculta cardíaca revelou sopro holossistólico no foco tricúspide, com hiperfonese de P2. Os exames laboratoriais mostraram proteinúria (+++/4) no exame de urina de rotina, além de marcadores cardíacos elevados NT-ProBNP e Troponina I, sem demais alterações. O eletrocardiograma revelou hipertrofia ventricular esquerda e bloqueio divisional ântero-superior esquerdo. A avaliação prosseguiu com ecocardiograma, que demonstrou espessamento do ventrículo direito, septo interventricular e valvas. O Strain Longitudinal Global (GLS) mostrou padrão de preservação apical (*apical sparing*). A razão entre a Fração de Ejeção do Ventrículo Esquerdo (FEVE) e o GLS estava elevada, sugerindo amiloidose cardíaca. Novos achados sugestivos foram observados na ressonância magnética (RM), indicando realce tardio subendocárdico difuso e confirmando o espessamento das câmaras (Figura 1).

Com a suspeita estabelecida, a investigação prosseguiu com os testes de AL livres de imunoglobulinas. Os resultados foram: cadeia leve kappa livre 18,1 mg/dL (6,7–22,4), cadeia lambda 168,4 mg/dL (8,3–27), com razão Kappa/Lambda (K/L) de 0,11 (0,31–1,56). A razão K/L abaixo do valor de referência é altamente sugestiva de amiloidose AL,

Palavras-chave

Amiloidose; Insuficiência Cardíaca; Impressão Tridimensional; Imageamento por Ressonância Magnética.

Correspondência: Mariana de Paula Cruz •

Universidade Federal Fluminense. Avenida Marques do Paraná, 349. CEP: 24030215. Niterói, RJ – Brasil

E-mail: m_cruz@id.uff.br

Artigo recebido em 17/01/2025; revisado em 30/05/2025; aceito em 27/07/2025

Editor responsável pela revisão: Isabela Costa

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20250003>

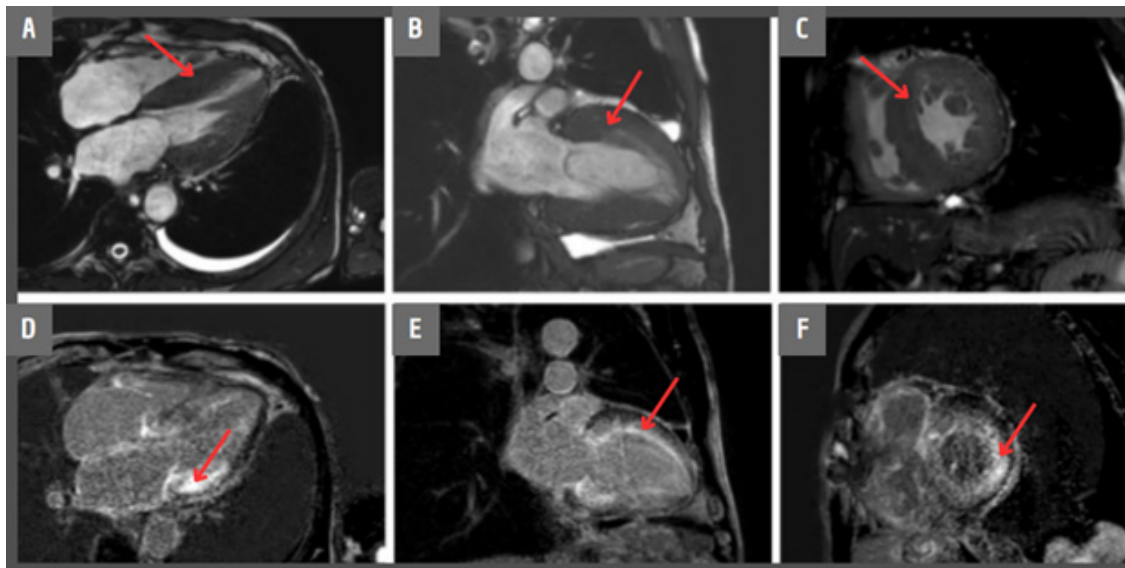


Figura 1 – RM mostrando espessamento das paredes ventriculares (painéis A, B e C) e padrão difuso de realce tardio com contraste de gadolínio (mostrado nos painéis D, E e F). Esse padrão decorre de uma diferença na captação do contraste ao longo do tecido cardíaco, podendo ser encontrado em diversas lesões miocárdicas.

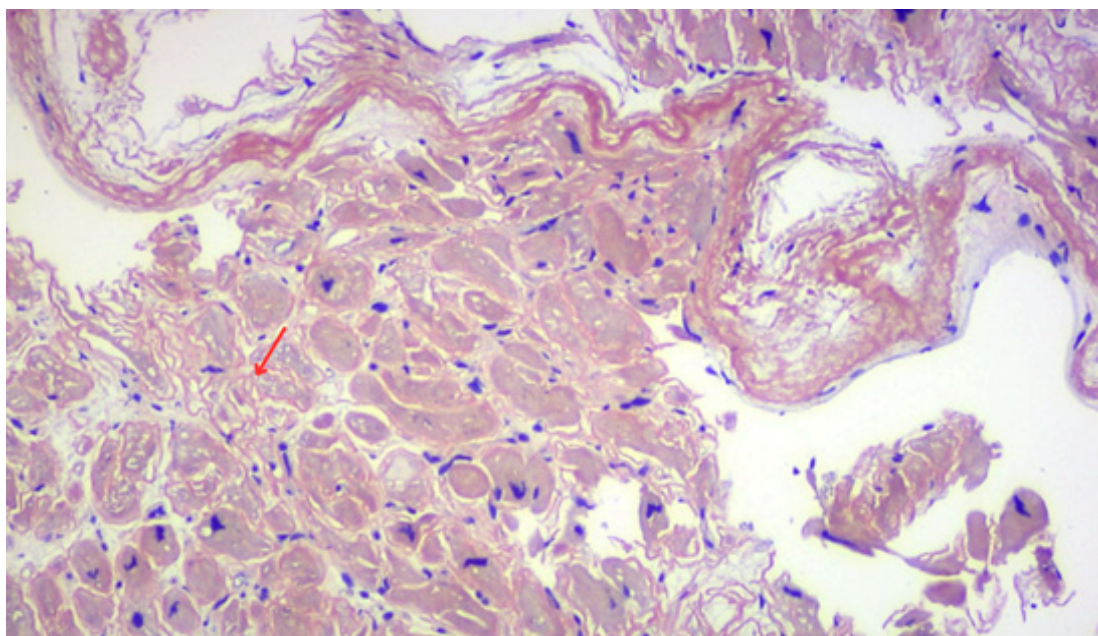


Figura 2 – Biópsia endomiocárdica do ventrículo esquerdo, corada com Vermelho de Congo, mostrando coloração avermelhada sutil dos depósitos de proteína amiloide. A avaliação sob luz polarizada pode ser utilizada para aumentar a sensibilidade.

devido à deposição de AL lambda. As biópsias de medula óssea e pele/subcutâneo não mostraram infiltrações. Foi realizada uma biópsia endomiocárdica (Figura 2), corada com Vermelho de Congo, que exibiu birrefringência

característica da infiltração amiloide sob luz polarizada (Figura 3). A espectrometria de massas confirmou o subtipo AL. O paciente apresentou melhora clínica após tratamento específico para amiloidose AL.

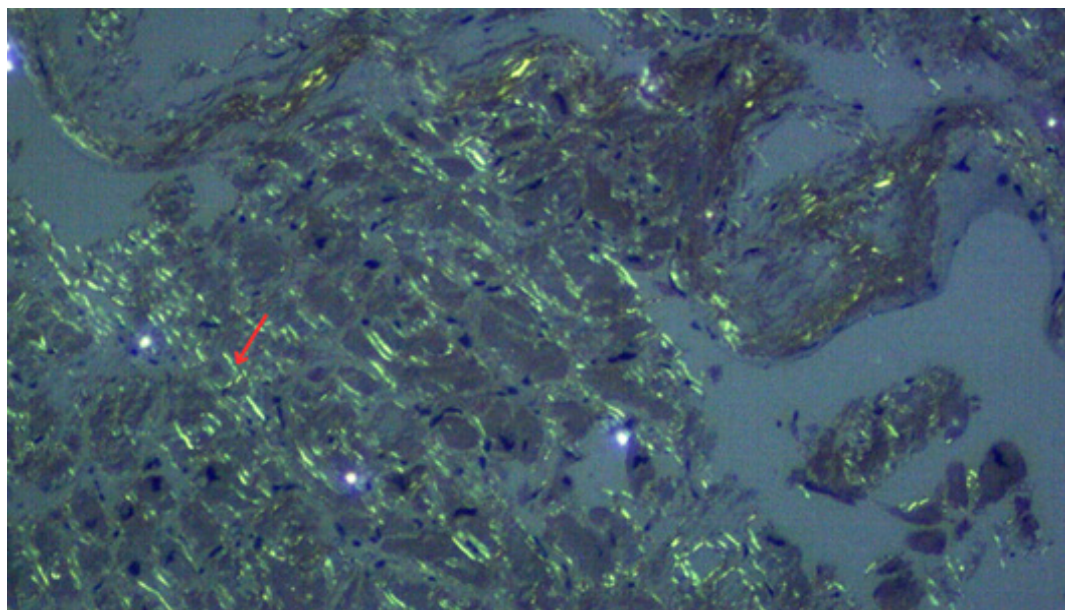


Figura 3 – Biópsia endomiocárdica do ventrículo esquerdo, corada com Vermelho de Congo, exibindo padrão de birrefringência sob luz polarizada. A birrefringência verde-maçã é característica dos depósitos de proteína amiloide, pois a coloração reage com as proteínas mal conformadas formando complexos que apresentam reatividade óptica. A avaliação sob luz polarizada aumenta a sensibilidade da técnica de coloração.

Discussão

Amiloidose AL

A amiloidose por AL, também conhecida como amiloidose primária, é a forma mais comum entre as variantes sistêmicas da doença, decorrendo da deposição tecidual de imunoglobulinas de cadeia leve no tecido cardíaco, produzidas em excesso por plasmócitos normais ou malignos. É uma condição rara, com 5,1 a 12,8 casos por milhão de pessoas-ano em todo o mundo. A maioria dos pacientes afetados tem mais de 40 anos, com idade mediana ao diagnóstico de 64 anos. A progressão da doença é rápida e representa riscos significativos quando não identificada precocemente.² A deposição da proteína amiloide é caracterizada pelo espessamento significativo das paredes ventriculares, septos e valvas, resultando em IC de caráter restritivo. Atualmente, a amiloidose cardíaca representa cerca de 13% dos casos de IC-FEP.⁴ O diagnóstico se inicia com a investigação de achados clínicos compatíveis com IC-FEP. Os sintomas podem estar mais associados à IC esquerda (congestão pulmonar, dispneia) ou à direita (edema, ascite). Outras alterações importantes surgem da infiltração amiloide nos átrios, causando fibrilação atrial e outras arritmias, e no sistema de condução cardíaco, produzindo bloqueios atrioventriculares.⁵ Níveis séricos elevados de marcadores cardiovasculares (especialmente troponina T e NT-ProBNP) devem estar presentes. O eletrocardiograma desses pacientes geralmente apresenta baixa tensão do QRS, incompatível com a espessura da parede ventricular, especialmente na Amiloidose AL.

A investigação deve prosseguir com ecocardiograma e RM, que revelam achados mais específicos da doença. A redução do strain longitudinal com padrão de preservação apical, ou *apical sparing*, é uma alteração importante observada no ecocardiograma, juntamente com o espessamento dos ventrículos e valvas. A RM pode revelar padrão de realce tardio difuso com contraste à base de gadolínio, com distribuição subendocárdica ou transmural, compatível com a presença de depósitos amiloides. Por fim, a investigação das AL de imunoglobulina, combinada com biópsia periférica (ou, se necessário, cardíaca), será conclusiva para o diagnóstico. A avaliação das AL é melhor realizada com a combinação de três exames: imunofixação no sangue e urina, que auxilia na detecção, e a dosagem da razão entre cadeias kappa e lambda, que devolve resultados positivos quando anormal.⁵

O fator mais importante na determinação do prognóstico é a extensão do comprometimento do tecido cardíaco. Compreender a fisiopatologia da amiloidose e discutir suas manifestações clínicas e morfológicas é fundamental para o diagnóstico precoce dessa condição, que é cada vez mais compreendida, porém ainda sub-reconhecida na prática médica.

O modelo 3D

O modelo tridimensional (Figura 4) foi produzido a partir dos exames de imagem do paciente (RM). O processamento dos arquivos inclui as etapas de segmentação, sendo o isolamento das estruturas anatômicas desejadas e fatiamento, que consiste na divisão da estrutura em camadas imprimíveis. A partir dessas intervenções, o arquivo final (em formato STL,

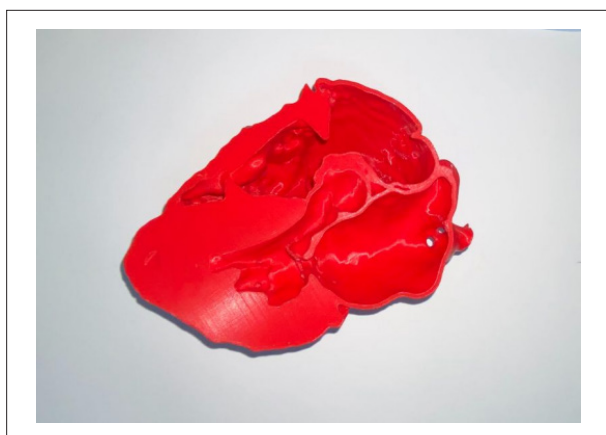


Figura 4 – Modelo tridimensional de coração com amiloidose AL, produzido a partir de dados de imagem de RM.

Linguagem de Tesselação Padrão) pode ser lido pela máquina como uma sequência de planos bidimensionais, que são então construídos uns sobre os outros pela impressora (fabricação aditiva). O material utilizado neste processo foi filamento plástico, um componente sólido que é derretido pela máquina e remodelado conforme os contornos da peça desejada. Esse tipo de impressora opera com a técnica FDM (Modelagem por Deposição Fundida), que é a mais acessível entre as opções para modelagem tridimensional. A modelagem por filamento foi selecionada neste projeto para demonstrar a aplicabilidade da técnica, mesmo nas formas mais simples dessa tecnologia.

O modelo exibe as alterações morfológicas características da amiloidose no tecido cardíaco, reforçando sua semelhança com a fisiologia da IC. Nota-se espessamento do ventrículo esquerdo, com redução significativa do lúmen ventricular, além de espessamento considerável do septo interventricular. Em menor grau, essa mesma modificação é observada na parede do ventrículo direito. Esse tipo de material, com uma correspondência anatômica e patológica significativa com o órgão real, pode ser aplicado em diversos contextos da prática médica. Seu uso para fins educacionais, instrução de pacientes e familiares, e especialmente no planejamento de abordagens cirúrgicas, beneficia-se de uma compreensão mais completa e consistente das estruturas estudadas do órgão. Além disso, a disseminação e popularização das impressoras 3D têm facilitado o desenvolvimento de modelos mais realistas e reproduzíveis, sem impor custos financeiros significativos.⁶ Modelos 3D podem melhorar a educação de profissionais e pacientes por meio da experiência visual e tátil que proporcionam. Nesse sentido, enfatizamos o

grande potencial de exploração dessa ferramenta na área da saúde, complementando os estudos por imagem e, possivelmente, revelando novas informações que aprimoram nossa compreensão sobre as doenças.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa: Cruz MP, Yahiro DS, Simões MV, Mesquita CT. Obtenção de dados: Cruz MP, Yahiro DS, Neves DG, Barbosa RP, Fabro AT, Garibaldi PMM. Análise e interpretação dos dados: Cruz MP, Yahiro DS. Redação do manuscrito: Cruz MP, Yahiro DS. Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Cruz MP, Yahiro DS, Simões MV, Mesquita CT.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo foi parcialmente financiado pela Fundação Carlos Chagas Filho de Amparo à Pesquisa do Estado de Rio de Janeiro (FAPERJ) e pelo Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq)

Vinculação Acadêmica

Este artigo é parte do Trabalho de Conclusão de Curso de Mariana de Paula Cruz pela Universidade Federal Fluminense (UFF).

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina da UFF sob o número de protocolo 6.594.419/CAAE:70417223.1.0000.5243. Todos os procedimentos envolvidos nesse estudo estão de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013. O consentimento informado foi obtido de todos os participantes incluídos no estudo.

Uso de Inteligência Artificial

Os autores não utilizaram ferramentas de inteligência artificial no desenvolvimento deste trabalho.

Disponibilidade de Dados

Todo o conjunto de dados que dá suporte aos resultados deste estudo está disponível mediante solicitação ao autor correspondente: Mariana de Paula Cruz.

Referências

1. Porcari A, Fontana M, Gillmore JD. Transthyretin Cardiac Amyloidosis. *Cardiovasc Res.* 2023;118(18):3517-35. doi: 10.1093/cvr/cvac119.
2. Baker KR. Light Chain Amyloidosis: Epidemiology, Staging, and Prognostication. *Methodist Debaque Cardiovasc J.* 2022;18(2):27-35. doi: 10.14797/mdcvj.1070.
3. Jaiswal V, Agrawal V, Khulbe Y, Hanif M, Huang H, Hameed M, et al. Cardiac Amyloidosis and Aortic Stenosis: A State-of-the-Art Review. *Eur Heart J Open.* 2023;3(6):oead106. doi: 10.1093/ehjopen/oead106.
4. González-López E, Gallego-Delgado M, Guzzo-Merello G, de Haro-Del Moral FJ, Cobo-Marcos M, Robles C, et al. Wild-Type Transthyretin

Carta Científica

- Amyloidosis as a Cause of Heart Failure with Preserved Ejection Fraction. Eur Heart J. 2015;36(38):2585-94. doi: 10.1093/eurheartj/ehv338.
5. 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.
6. Barros PHF, Borges CS, Ferreira CPDC, Hernani BL, Abreu IP Neto, Tastaldi L, et al. Hernia 3D Training Model: A New Inguinal Hernia 3D-Printed Simulator. Einstein. 2024;22:eAO0620. doi: 10.31744/einstein_journal/2024AO0620.



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