

MIOCARDIOPATIA PERIPARTO

CATARINA GAMA PINTO, JOÃO COLAÇO, MIGUEL MAYA, TERESA AVILIZ, ESTÉR CASAL,
MANUEL HERMIDA

Serviço de Obstetrícia. Hospital Garcia de Orta. Almada

RESUMO

A Miocardiopatia Periparto é uma doença rara, de etiologia desconhecida, com maior incidência em mulheres de raça negra, múltiparas e com idade superior a 30 anos. Caracteriza-se pela presença de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) materna, no último mês de gestação ou até cinco meses pós-parto, com disfunção ventricular sistólica esquerda, na ausência de outras causas de insuficiência cardíaca e em mulheres previamente saudáveis. O diagnóstico é estabelecido através de exames complementares de diagnóstico, com destaque para o RX tórax, ECG e ecocardiograma. A terapêutica médica consiste no suporte inotrópico, redução da pré e pós-carga cardíaca e anticoagulação, estando a terapêutica cirúrgica, com transplante cardíaco, reservada para casos graves e refractários à terapêutica médica. O prognóstico depende da recuperação da função ventricular esquerda, ao final de 6 meses, apresentando uma taxa de mortalidade materna que pode atingir os 50%. Em casos de persistência de disfunção cardíaca, gestações futuras não são recomendadas.

Os autores apresentam um caso clínico de uma mulher nulípara, de raça negra, com 33 anos, com gestação de termo, sem patologia cardíaca prévia, que desenvolveu um quadro de insuficiência cardíaca súbita, com disfunção ventricular esquerda comprovada ecocardiograficamente, após uma cesariana, com recuperação total da função cardíaca ao 11º dia de puerpério.

SUMMARY

PERIPARTUM CARDIOMYOPATHY

The Peripartum Cardiomyopathy is a rare form of heart disease, of uncertain etiology, more common in black and multiparous women, older than thirty years old. Is defined as development of maternal congestive heart failure, in the last month of pregnancy or within five months after delivery, with documented left ventricular systolic dysfunction, in the absence of a demonstrable cause for heart failure in a previously healthy woman. The diagnosis is commonly established with chest radiography, electrocardiogram and echocardiography. Treatment consist in medical therapy with inotropic support, afterload and preload reduction, and anticoagulation. Surgical care with cardiac transplantation is indicated in severe cases with progressive left ventricular dysfunction, despite medical therapy. Prognosis seems dependent on recovery of left ventricular function and maternal mortality rates could reach 50%. Future pregnancy is not recommended in woman with persistent ventricular dysfunction.

The authors present a case report in a black nuliparous woman at term, with 33 years old, without previous heart disease that presents a sudden heart failure, with ventricular dysfunction on echocardiography, after the caesarean, with recovery of normal ventricular function at 11th day of puerperium.

CASO CLÍNICO

IGSC, de raça negra, com 33 anos, IO 0000, grupo de sangue ARh+, natural do Brasil, residente na Costa da Caparica, casada e desempregada. Gravidez com 38 semanas e cinco dias, vigiada no Centro de Saúde, sem intercorrências, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes.

Internada no Serviço de Obstetrícia do Hospital Garcia de Orta (HGO), em Setembro de 2003, por rotura prematura de membranas, com cinco horas de evolução, encontrando-se, à entrada, em fase latente de trabalho de parto e hemodinamicamente estável. A grávida entrou espontaneamente em fase activa de trabalho de parto, 15 horas depois, tendo sido transferida para o Bloco de Partos e submetida, por paragem de progressão de trabalho de parto, a cesariana segmentar transversa, sob analgesia epidural, sem intercorrências.

Imediatamente após a cirurgia, a puérpera inicia um quadro súbito de ortopneia, palpitações e tosse seca, acompanhado de hipotensão (PA 84/44 mmHg), taquicárdia (FC 130 bpm), polipneia (FR 45 cpm) e fervores crepitantes pulmonares basais. Foi instituída de imediato oxigenoterapia, com máscara a 3L/min, hidrocortisona (100 mg ev), 2 inalações de salbutamol e 40 mg ev de furosemido. Foram, ainda, pedidos exames complementares de diagnóstico que revelaram as seguintes alterações:

Provas analíticas laboratoriais: elevação das enzimas cardíacas CK (246UI/l) e CK-MB (112UI/l), que reverteram no dia seguinte, com troponina I e D-dímeros negativos, hipoxémia (56 mmHg) e hipocápnia (29 mmHg);

RX PA tórax: aumento do Índice cardio-torácico (ICT) e infiltrado intersticial difuso bilateral, compatível com congestão vascular (Figura 1);



Fig. 1 – RX PA tórax com ↑ ICT e infiltrado intersticial difuso bilateral.

ECG: alterações inespecíficas da repolarização ventricular (Figura 2);

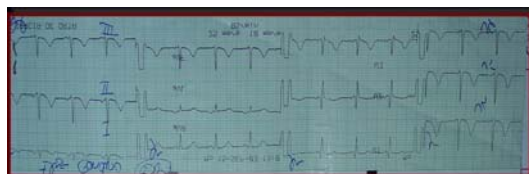


Fig. 2 – ECG com alterações inespecíficas da repolarização ventricular

Ecocardiograma: ventrículo esquerdo não dilatado, com hipocinésia grave do septo interventricular, mais marcada a nível basal, com insuficiência mitral ligeira e fracção de ejeção de 40%.

Foi pedida observação por Cardiologia que, perante a clínica e os resultados dos exames complementares de diagnóstico, colocou a hipótese de Miocardiopatia Periparto (MCP), instituindo, de imediato, a terapêutica preconizada para estas situações (Digoxina 0,125 mg/dia PO + Furosemido 20 mg 8/8h ev + Espironolactona 25 mg/dia PO + Captopril 6,25 mg 6/6h PO).

Vinte e quatro horas pós-parto, a puérpera encontrava-se clinicamente bem, com normalização dos valores laboratoriais, sem alterações electrocardiográficas e com persistência ecocardiográfica da hipocinésia ventricular esquerda, sobretudo basal, insuficiência mitral ligeira e fracção de ejeção de 45%. Dada a melhoria clínica foi transferida para o Serviço de Puérperas, onde se encontrou sempre assintomática e hemodinamicamente estável, durante os seus quatro dias de internamento. No quarto dia de puerpério foi realizado ecocardiograma de controlo que revelou uma recuperação total da função sistólica global, mantendo, no entanto, hipocinésia dos segmentos basais ventriculares esquerdos.

A puérpera teve alta ao quinto dia de puerpério medicada com digoxina, espironolactona e captopril, nas doses já prescritas anteriormente.

Ao 11º dia de puerpério foi realizado ecocardiograma, em regime de ambulatório, que não revelou quaisquer alterações de significado patológico, tendo sido revista a terapêutica e prescrito apenas captopril 6,25 mg/dia.

Em Dezembro de 2003 foi feita reavaliação cardiológica, encontrando-se a doente clinicamente bem e ecocardiograficamente totalmente recuperada, com fracção de ejeção de 61%. Teve alta da consulta de cardiologia hospitalar para o médico assistente, medicada com captopril 6,25mg/dia PO, encontrando-se presentemente assintomática.

REVISÃO TEÓRICA

Definição e Epidemiologia

A MCPP é uma patologia rara, de etiologia desconhecida, descrita pela primeira vez em 1849 por Ritchie, e caracterizada pela presença de quatro critérios definidos, em 1995, pela Sociedade Americana de Cardiologia:

- Desenvolvimento de insuficiência cardíaca congestiva, no último mês de gravidez ou até cinco meses pós-parto;
- Diminuição da função sistólica ventricular esquerda;
- Ausência de cardiopatia prévia;
- Exclusão de outras causas de ICC

Ocorre em cerca de uma em cada 1300-15000 gestações¹, apresentando uma incidência superior em mulheres de raça negra, com mais de 30 anos e múltiparas. Além destes três, apontam-se como factores de risco a gravidez gemelar, o baixo nível socio-económico e desnutrição, com deficit de selénio na alimentação, história familiar de MCPP, tocolise prolongada com β -agonistas ou sulfato de magnésio, HTA, obesidade, tabagismo, alcoolismo e consumo de cocaína.

A taxa de mortalidade varia entre os sete e os 50%, atribuindo-se sobretudo a situações de ICC grave, disritmias e doença tromboembólica¹.

Etiopatogenia

Apesar da etiologia ser desconhecida, existem dados clínicos que apontam para duas possíveis origens:

- Miocardite Infecciosa, dada a presença de infiltrado linfocitário numa grande percentagem de biópsias endomiocárdicas²;
- Miocardite Autoimune, dada a presença de anticorpos anti-miocárdio no sangue do cordão umbilical e resolução do quadro de ICC com imunossupressores, em casos refractários à terapêutica convencional^{3,4}.

Clínica

Clinicamente o diagnóstico diferencial entre o quadro desta patologia e as adaptações fisiológicas da gravidez é bastante difícil.

Os sintomas e sinais são os habituais de uma ICC (Quadro I).

Diagnóstico

O diagnóstico da MCPP é de exclusão, sendo fundamental para o mesmo a realização de vários exames com-

Quadro I – Sintomas e sinais característicos de ICC.

SINTOMAS	SINAIS
- Dispneia de esforço	- Cardiomegália
- Dispneia paroxística nocturna	- Taquicárdia
- Ortopneia	- Polipneia
- Tosse seca	- Hipotensão
- Palpitações	- Pulso arritmico
- Hemoptises	- Sopros sistólico de insuficiência mitral/tricúspide
- Nictúria	- S ₃
- Toracalgia	- Fervores crepitantes
- Dor abdominal	- Engurgitamento jugular
	- Edemas periféricos/Ascite
	- Hepatomegália

plementares de diagnóstico:

- **RX PA tórax**, onde podemos avaliar o aumento do ICT e sinais radiológicos de estase pulmonar ou derrame pleural;

- **ECG**, cujo traçado pode variar entre o normal e a presença de ondas Q nas derivações de V₁ a V₃, sinais de hipertrofia ventricular esquerda, baixa voltagem dos complexos QRS, alterações inespecíficas da repolarização ventricular e arritmias aurículo-ventriculares;

- **Ecocardiograma** para avaliação da gravidade da disfunção ventricular e orientação terapêutica, sendo considerado a pedra angular para o diagnóstico da MCPP. Este é estabelecido sempre que exista uma fracção de ejeção ventricular esquerda <45%;

- **Biópsia endomiocárdica**, com indicação apenas em casos de miocardiopatia prévia, constatando-se a existência, numa grande percentagem de casos, de infiltrado linfocitário, sem necrose celular;

- **Cateterismo Cardíaco** para casos de ICC refractária à terapêutica clássica, sendo habitual a existência de pressões de enchimento ventriculares aumentadas, função sistólica ventricular esquerda diminuída e artérias coronárias sem alterações de significado patológico.

Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial da MCPP é estabelecido com múltiplas entidades médicas e obstétricas que conduzam a um quadro de ICC (Quadro II).

Complicações Materno-Fetais

As complicações maternas inerentes a esta patologia correspondem às três principais causas de morte materna: tromboembolismo pulmonar, ICC e arritmias.

Quadro II – Diagnóstico diferencial com MCPP.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Pré-eclâmpsia
- Tromboembolismo pulmonar (TEP)/ Embolia LA
- EAM
- EPA não cardiogénico (Corticoterapia; Tocólise)
- Infecção
- Miocardite infecciosa (coksachie B)
- Miocardiopatia dilatada, hipertrófica e restritiva
- Estenose mitral/tricúspide

A diminuição da função sistólica ventricular materna, condiciona uma diminuição da perfusão útero-placentária, o que poderá conduzir a restrição do crescimento intra-uterino fetal.

Terapêutica

O diagnóstico correcto de MCPP associado a uma terapêutica imediata e eficaz conduz a uma recuperação da função normal ventricular esquerda.

Os objectivos da terapêutica consistem na redução da pré e pós-carga cardíaca, bem como no aumento do inotropismo cardíaco.

• Medidas Gerais

A mudança nos hábitos e estilo de vida é o primeiro passo para a recuperação da função cardíaca. Assim, torna-se imprescindível a restrição hídrica diária (<2 L/dia), a dieta hipossalina, uma actividade física ligeira e abstinência tabágica e alcoólica.

• Farmacológica

Vários são os grupos de fármacos utilizados na MCPP:

A. Inotrópicos

Têm como objectivo o aumento do débito cardíaco, sendo administrados por via oral ou endovenosa.

Digoxina: 0,125 a 0,25 mg 4x/dia PO/ev – Dobutamina: 2-20µg/Kg/min ev

B. Diuréticos

Utilizados para diminuir a sobrecarga hídrica.

Furosemido: 20-40 mg/dia PO/ev – Espironolactona: 50-100 mg 2-4x/dia PO

C. Vasodilatadores

Pela acção comprovada na diminuição da pré e pós-carga cardíaca, parecem estar associados a uma menor mortalidade materna, na ordem dos 30%.

Pré-Parto

Dinitrato de isossorbido: 5-40 mg 3x/dia PO – Nitroglicerina: 5 µg/min ev

Pós-Parto

IECA/ARAI

D. β-Bloqueantes e Antagonistas do Ca²⁺

Fármacos utilizados no pós-parto, com o objectivo de diminuir a frequência cardíaca, controlando-se concomitantemente possíveis arritmias.

Labetalol: 3,125-25 mg 23x/dia PO – Atenolol: 25-100 mg 4x/dia PO – Carvedilol: 100-800 mg 2x/dia PO – Metoprolol: 12,5-200 mg 2x/dia PO – Amlodipina: 2,5-5 mg 2x/dia PO

E. Anticoagulantes

Devem ser instituídos profilaticamente sempre que exista dilatação ventricular, disfunção ventricular (Fracção de ejeção < 30%) ou fibrilhação auricular, e em doses terapêuticas caso se verifiquem fenómenos tromboembólicos ou trombos intracardíacos. Em qualquer das situações a terapêutica deve ser mantida até seis semanas pós-parto.

Profilaxia

Heparina: 10 000 U 2x/dia ev – Enoxaparina: 40 mg 2x/dia sc – Dalteparina: 2 500 U/dia sc – Fraxiparina: 0,3 cc/dia sc

Terapêutica Pré-parto

Heparina: 14 000 U 2x/dia ev- Enoxaparina: 1 mg/Kg 2x/dia sc – Dalteparina: 5 000 U 2x/dia sc – Fraxiparina: 0,6 cc 2x/dia sc

Terapêutica Pós-parto

Varfarina: 5 mg/dia PO

F. Imunosupressores

Ainda por provar cientificamente a sua eficácia em casos refractários à terapêutica convencional, aguardando-se resultados de estudos prospectivos e randomizados.

• Cirúrgica

Reservada para situações de disfunção ventricular progressiva refractária à terapêutica médica.

A. Balão intra-aórtico

B. Transplante cardíaco

Via do parto e Analgesia

Aconselha-se a indução de trabalho de parto sempre que não haja resposta à terapêutica médica, optando-se preferencialmente, e caso não existam contra-indicações obstétricas, por uma via de parto vaginal com analgesia

loco-regional, diminuindo-se desta forma a pós-carga cardíaca.

Seguimento

No seguimento destas situações está protocolado a realização de um ecocardiograma 3 a 6 meses pós-parto, para reavaliação da função cardíaca.

Em termos terapêuticos a longo prazo deve ser instituído um IECA ou ARAII, caso tenha havido recuperação da função sistólica ventricular, ou associar um nitrato e um diurético, caso haja persistência de disfunção ventricular.

Prognóstico

O prognóstico depende do grau de disfunção miocárdica (a persistência de disfunção ventricular por um período superior a seis meses é considerado irreversível), do diâmetro das cavidades cardíacas, da rapidez da instituição e resposta à terapêutica médica e das complicações secundárias que possam surgir.

A taxa de mortalidade varia entre os sete e os 50%, dependendo da fracção de ejeção ventricular⁵.

Em 30% dos casos verifica-se uma recuperação da função ventricular aos seis meses e em 50% uma melhoria significativa da função ventricular.

Gestações futuras são contra-indicação absoluta sempre que persista uma disfunção ventricular, sabendo-se que a taxa de recorrência é de 85%, com uma taxa de mortalidade que ronda os 60%. Se a função ventricular foi recuperada parcialmente, mantendo-se uma diminuição da reserva contráctil, gestações futuras não são recomendadas. Em casos de recuperação total da função ventricular a taxa de mortalidade em futuras gestações é baixa, decorrendo 78% das mesmas sem quaisquer complicações, pelo que não estão contra-indicadas do ponto de vista cardiológico.

DISCUSSÃO

A MCPP é uma doença rara, com apenas 20 casos descritos e publicados a nível internacional^{5,6}, tornando difícil o conhecimento fisiopatológico desta entidade e, consequentemente, a melhor forma de prevenção da mesma.

No caso apresentado verificamos a existência de dois factores de risco associados, raça negra e grávida com idade superior a 30 anos, com desenvolvimento de ICC no pós-parto imediato, tal com acontece na maioria das situações descritas.

O facto de não existir qualquer antecedente de cardiopatia, termos excluído outras causas de ICC, nomeada-

mente pré-eclâmpsia (valores tensionais <140/90 mmHg e proteinúria negativa), EAM (apesar de ter havido elevação da CK e CK-MB, os valores não foram sugestivos de lesão cardíaca isquémica, mas sim de lesão muscular lisa, atribuível à cesariana realizada) e TEP (apesar da clínica e gasimetria serem sugestivas de embolia pulmonar, o facto de laboratorialmente os D-dímeros se encontrarem negativos, exclui esta patologia), e existir disfunção ventricular esquerda comprovada ecocardiograficamente permite classificarmos esta patologia como MCPP, dado cumprir os quatro critérios definidos pela Sociedade Americana de Cardiologia.

O diagnóstico correcto, com a instituição imediata da terapêutica médica fez deste, um caso de bom prognóstico, não se registando qualquer complicação médica, mesmo sem anticoagulação em curso, o que de resto não estaria indicado. A recuperação total da função ventricular, ao final de 11 dias pós-parto, assegura uma taxa de recorrência bastante baixa, mantendo-se, por isso, viável a ideia de futuras gestações nesta mulher.

CONCLUSÃO

A MCPP é uma doença rara, de etiologia ainda por esclarecer, característica da idade fértil da mulher, cujo diagnóstico é considerado um desafio clínico. Uma vez estabelecido, impõe-se a instituição imediata da terapêutica médica, com o objectivo de optimizar o prognóstico.

AGRADECIMENTOS

Agradecimento especial ao Serviço de Cardiologia do Hospital Garcia de Orta, nomeadamente a Pedro Cordeiro e Carlos Cotrim, que acompanharam todo o caso, desde o seu diagnóstico ao seu seguimento posterior a nível hospitalar.

BIBLIOGRAFIA

1. ASSAF M, LINDSTROM O, POZZI H: Miocardiopatia Periparto. Revista de Posgrado de la Cátedra VIa Medicina - Facultad de Medicina 2000;97
2. ARNOULD N, DIEMUNSCH P, RAIGA J, BRETTE JP: Peripartum dilated cardiomyopathies: is there a correlation with sexually transmitted diseases?. Gynecol Obstet Fertil 2002;30(1):59-63
3. FETT JD, ANSARI AA, SUNDSTROM JB, COMBS GF: Peripartum cardiomyopathy: a selenium disconnection and an autoimmune connection. Int J Cardiol 2002;86(2-3):311-6
4. RACHED H, CLEVA R, PINHEIRO R, MEKHITARIAN P, MAZZIERI R: Cardiomiopatia Periparto. Análise crítica da imunossupressão. Arq Bras Cardiol 1998;70(4):279-281

5. YANG J, LIU J, BIAN X: Peripartum cardiomyopathy-report of 16 cases. *Chin Med Sci J* 2002; 17(2):117-20
6. AKBAR M, AL-SAYEGH A, ABADALLA M: Peripartum Cardiomyopathy: Case Report and Review of the Literature. *Kuwait Med J* 2004;36 (1):52-54
7. PEARSON GD, VEILLE JC, RAHIMTOOLA S et al: Peripartum cardiomyopathy. *JAMA* 2000;283(9):1183-8
8. SR, JV S, RWH G, JDA C: Peripartum cardiomyopathy. *J Obstet Gynaecol* 2003;23(5):567-8
9. CEUNINCK M, VERMEULEN J, VRINTS C: Peripartum cardiomyopathy: a spoiled birthday party. *Acta Cardiol* 2003;58(4):367-70
10. IACOVINO JR: Peripartum cardiomyopathy: mortality outcomes. *J Insur Med* 2001;33(2):165-9
11. SIVALINGAM N, ANWAR K, CHANDRAN K: Peripartum cardiomyopathy: problems in diagnosis and management. *Singapore Med J* 2001;42(3):122-3
12. COLE WC, MEHTA JB, ROY TM, DOWNS CJ: Peripartum cardiomyopathy: echocardiogram to predict prognosis. *Tenn Med* 2001;94(4):135-8