CARDIOMIOPATIA PERIPARTO

RELATO DE CASO

Mauro Alves

RESUMO

A Cardiomiopatia Periparto (CMP) é uma forma específica de cardiomiopatia dilatada, caracterizada pelo desenvolvimento de insuficiência cardíaca sistólica no período entre o último mês da gravidez e os seis meses pós-parto. Trata-se de uma situação clínica rara, de prognóstico variável e que ocorre na ausência de etiologia identificável ou cardiopatia prévia. A incidência estimada varia entre 1/1.300 a 1/15.000 gestações. Admitem-se como fatores de risco para CMP a idade materna avançada, multiparidade, raça negra, gestação gemelar, obesidade, pré-eclâmpsia e doença hipertensiva gestacional. A etiologia da CMPP permanece incerta, mas possíveis causas têm sido propostas, incluindo miocardite, resposta imune anormal a gravidez, má resposta adaptativa hemodinâmica à gestação, citocinas ativadas pelo stress, infecção viral, uso prolongado de tocolíticos, hereditariedade, déficits nutricionais e distúrbios hormonais. Os sinais e sintomas presentes na CMP são semelhantes aos que aparecem em pacientes com insufi-

ciência cardíaca de outras causas. O diagnóstico é confirmado pelo ecocardiograma, que mostra objetivamente a presença de disfunção ventricular esquerda. O tratamento é semelhante ao da insuficiência cardíaca de outras etiologias, sendo os inibidores da enzima de conversão da angiotensina e os bloqueadores dos receptores da angiotensina II evitados durante a gravidez (devido aos efeitos tóxicos para o feto), porém indicados no período puerperal, não interferindo na lactação. Estudos bem desenhados são fundamentais para que se descubra a etiologia, que poderá orientar um tratamento específico, levando a uma melhor evolução dos pacientes com essa doença. O prognóstico depende da recuperação da função ventricular esquerda ao final de seis meses, apresentando taxa de mortalidade materna que pode atingir 50%. Um dos principais fatores que contribuem para a evolução favorável são o diagnóstico e conduta precoces.

O autor relata um caso de insuficiência cardíaca, que ocorreu após a realização de cesariana, em uma mulher de 33 anos, primípara, sem antecedentes de cardiopatia. O

diagnóstico foi estabelecido com base em exames complementares, incluindo-se raio-x de tórax, eletrocardiografia e ecocardiograma. Contudo, a sua evolução clínica e ecocardiográfica foi muito boa. O objetivo é fazer com que essa doença possa ser mais facilmente reconhecida para evitar suas formas graves.

Palavras-Chave

Cardiomiopatia; Periparto; Insuficiência cardíaca; Disfunção sistólica; Gravidez; Gestação.

ABSTRACT

Peripartum Cardiomyopathy

A case report.

Peripartum cardiomyopathy (PCM) is a specific form of dilated cardiomyopathy, characterized by the development of systolic heart failure in the period between the last month of pregnancy and six months after delivery. It is a rare clinical condition of variable prognosis that occurs in the absence of identifiable cause or prior known heart disease. Incidence of PCM ranges from 1/1,300 to 1/15,000 pregnancies. Risk factors for PCM include advanced maternal age, multiparity, African race, twin pregnancies, obesity, preeclampsia and gestacional hypertension. The etiology of PCM is unknown, but

many hypotheses have been proposed including myocarditis, abnormal immune response to pregnancy, maladaptive response to the hemodynamic stresses of pregnancy, stress activated cytokines, viral infection, prolonged tocolysis, heredity, nutritional and hormonal disorders. Symptoms and signs of PCM are similar to the one of those patients with heart failure of other causes. The diagnosis is confirmed with the echocardiographic identification of left ventricular systolic dysfunction. The treatment of PCM is similar to medical therapy for other forms of cardiac failure. In spite of that, the use of angiotensin converting enzyme inhibitor and angiotensin receptor blocker is contraindicated because of the potential toxic effects on the fetus; they can be used in puerperal period and during lactation. Further researches are needed to discover the peripartum cardiomyopathy's etiology; they will be able to guide a specific treatment and a better prognostic for the patients with this disease. The prognosis depends on the recovery of left ventricular function at the end of six months and the rate of maternal mortality can reach 50%. One of the main factors that contribute to a favorable outcome is early diagnosis and management. The author reports a clinical case of a previously healthy 33-year-old woman who developed symptoms of progressively worsening heart

failure after her caesarean. Diagnosis was established based on complementary exams, including chest X-ray, electrocardiogram, and echocardiography. However, her echocardiographic and clinical evolution was very good. The goal is to make this disease more easily recognized to prevent severe forms.

Key words

Cardiomyopathy; Postpartum; Heart failure; Systolic dysfunction; Pregnancy.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 33 anos de idade, que logo após a realização de seu parto Cesário no Hospital Santa Maria Madalena desenvolve sintomas de dispnéia com agravamento progressivo da mesma 2 meses e meio após o parto. Apresentava-se, nesta ocasião em Classe Funcional (CF) III/IV da New York Heart Association (NYHA) quando procurou atendimento médico. Não tinha antecedentes cardiológicos prévios. Não era tabagista. O seu bebê nasceu saudável sem intercorrências. Seus progenitores eram hipertensos. No oitavo mês de gestação apresentou hipertensão arterial. A paciente fica a partir deste momento licenciada do seu trabalho administrativo.

Ao exame físico presença de taquicardia com frequência 128 batimentos por minuto, pressão arterial de 150/94 mmHg, polipneia

e apirexia em uma paciente de etnia branca e que não apresentava sobrepeso pós parto; ausculta cardíaca sem sopros e ausculta pulmonar com crepitações na metade inferior de ambos os campos pulmonares e edema de membros inferiores com cacifo +++ / (4). No eletrocardiograma apresentava taquicardia sinusal sem alterações significativas da repolarização ventricular. O estudo laboratorial revelou marcadores de necrose miocárdica negativos, com hemograma, função renal, ionograma, calcemia, fosfatemia e função tireoideia normais. O primeiro ecocardiograma revelou dilatação das quatro cavidades cardíacas com ventrículo esquerdo globoso, geometricamente deformado, com hipocinésia de todos os segmentos e depressão importante da função sistólica global (figuras: 1a e 1b).

Foi medicada com captopril 25mg de 8/8 horas; carvedilol 3,125mg de 12/12 horas; espironolactona 25mg, e furosemida 40mg. Evoluiu bem clínica e ecocardiograficamente (quadro I) e (figura 2). Dada à estabilidade clínica a paciente volta ao trabalho assintomática seis meses após o diagnóstico.

ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DÖPPLER			
MEDIDAS E CÁLCULOS	DATAS		
	29/05/2014	28/07/2014	22/11/2014
Diâmetro da Aorta (cm)	3,20	3,20	3,19
Diâmetro do Átrio Esquerdo (cm)	4,30	4,10	3,48

Diâmetro do Ventrículo Direito (cm)	1,60	1,60	1,60
Diâmetro sistólico final do VE (cm)	4,70	4,20	3,60
Diâmetro diastólico final do VE (cm)	5,70	5,70	5,60
Espessura do septo interventricular (cm)	1,00	0,90	0,80
Espessura da parede posterior do VE (cm)	1,00	0,90	0,80
Fração de ejeção (Teichholz) (%)	33,39	50,00	64,58

DISCUSSÃO

A primeira descrição de um quadro de insuficiência cardíaca (IC) associado à gestação data de 1849¹.

Não é de crer que todas as situações patológicas englobadas no conceito de Cardiomiopatia Periparto (CMP) representem uma entidade nosológica única, mas sim um conjunto de distúrbios que encontram na gravidez o fator etiológico ou de descompensação comum. Até ao presente, a etiologia da CMP permanece desconhecida, tendo sido propostos vários mecanismos patogênicos. Destes, os que motivaram maior interesse investigacional foram a autoimunidade², a miocardite viral³, a hereditariedade⁴, os déficits nutricionais e os distúrbios hormonais. Em 1971, Demakis e col⁵ definiu critérios diagnósticos de CMP (Quadro II). Pela hetero-

geneidade da síndrome e com o objetivo de uniformização diagnóstica, em 1997, um painel de peritos⁶ adotou esses critérios, sustentando que diagnósticos de cardiomiopatia associada à gravidez antes do último mês de gestação poderão representar cardiomiopatias prévias à gravidez, subdiagnosticadas, exacerbadas pela sobrecarga circulatória associada à gestação. Na biópsia e necropsia, são encontrados infiltrados linfocitários e células mononucleares.

Quadro II: Critérios diagnósticos de CMP

IC entre o último mês de gravidez e os seis meses pós-parto.
Disfunção sistólica documentada.
Ausência de causa identificável.
Ausência de cardiopatia prévia reconhecida.

Apesar da etiopatogenia não estar esclarecida, do ponto de vista epidemiológico, são conhecidos fatores de risco para o desenvolvimento de CMP (Quadro III)^{6,7}. A nossa doente apresentava dois desses fatores (idade superior a 30 anos e hipertensão gestacional).

Quadro III: Fatores de risco de CMP

Idade superior a 30 anos.
Multiparidade.
Descendência africana.
Hipertensão gestacional ou pre-eclâmpsia/eclâmpsia.
Abuso de cocaína.
Deficiência de selênio.
Gravidez gemelar.
Terapia tocolítica superior a 4 semanas com agonistas beta como a terbutalina.

O tratamento da CMP segue os princípios gerais da terapêutica da insuficiência cardíaca sistólica. Porém, aspectos particulares relacionados com a segurança dos fármacos têm que ser equacionados em virtude da vulnerabilidade fetal, dos riscos maternos e do período de amamentação. Os diuréticos podem ser utilizados; existem, no entanto, relatos de diátese hemorrágica e hiponatremia em recém-nascidos relacionados com a administração de diuréticos tiazídicos. Nos vasodilatadores, os inibidores da enzima conversora da angiotensina, que são a pedra basilar do tratamento da insuficiência cardíaca, estão formalmente contra-indicados no período pré-parto. A hidralazina pode ser utilizada com segurança e os nitratos, em geral, devem ser evitados. Não estando absolutamente livres de complicações fetais, existem evidências crescentes do bom perfil de benefício-risco dos bloqueadores beta. Os agentes seletivos beta-1 diferindo das restantes quanto à gravidade ou poderão ser preferíveis pela menor interferência com o relaxamento uterino e vasodilatação mediada por receptores beta-2. A digoxina é considerada um fármaco seguro.

A CMP apresenta elevado risco cardioembólico, em virtude do estado de hipercoaguabilidade associado à gravidez e à estase ventricular esquerda. A hipocoagulação oral é segura no 3.º trimestre e recomendada, pela maioria dos autores, quando o ventrículo

esquerdo está marcadamente dilatado e severamente hipocontrátil. A substituição dos hipocoagulantes orais pela heparina, no período pré-parto imediato, é recomendável para minimizar o risco hemorrágico materno. A administração de imunoglobulinas endovenosas⁸ e de pentoxifilina⁹, apesar de relatos de benefício em pequenos estudos, permanecem por confirmar. A evolução da doença é variável. Nas diferentes casuísticas publicadas, a mortalidade varia entre 10 e 50%, com a maioria das mortes ocorrendo nos primeiros três meses de evolução. Em aproximadamente metade das doentes, a função ventricular normaliza, habitualmente, nos primeiros seis meses após o diagnóstico como ocorreu com a nossa paciente. O recurso ao transplante cardíaco estima-se como necessário em cerca de um terço dos casos, com resultados idênticos aos da cardiomiopatia dilatada idiopática.

Um estudo relatou os fatores de prognóstico reservado (Quadro IV)¹⁰.

Quadro IV: Fatores de prognóstico reservado na CMP¹⁰

Idade superior a 30 anos.
Multiparidade (3).
Apresentação tardia (7,6 semanas pós-parto).
Diâmetro ventricular esquerdo telediastólico > 70 mm.
Pressão pulmonar arterial média > 38 mmHg ou pressão de «encravamento» pulmonar > 24 mmHg no cateterismo.
Defeitos de condução intraventricular no ECG.

O prognóstico de futuras gestações depende do grau de recuperação da função cardíaca^{11, 12}. Existe um largo consenso quanto

à contra-indicação de futuras gravidezes nas mulheres com disfunção persistente, pelo que, foi proposta e aceite pela doente a laqueação tubária. Entre as doentes cuja função normaliza, os dados são discordantes, pelo menos um subgrupo continua a apresentar alto risco de recorrência. A ecocardiografia de sobrecarga com dobutamina pode auxiliar na diferenciação entre as mulheres que apresentam uma função «normal» em repouso.

Contudo, todas elas devem ser claramente informadas dos riscos e, caso optem por nova gravidez, vigiadas cuidadosamente.

As pacientes que apresentarem melhora clínica e normalização da função miocárdica, em até 6 meses do puerpério, têm prognóstico favorável. Considera-se grupo favorável a uma nova gestação as pacientes que, até os seis meses após o último parto, estiverem em CF I/II (NYHA), apresentarem ritmo sinusal ao ECG, área cardíaca normal à radiografia do tórax, função ventricular normal ou próximo do normal ao ecocardiograma e idade <35 anos. As manifestações embólicas sistêmicas e pulmonares ocorrem em 25 a 40% dos casos. Uma nova gestação só é aconselhada às pacientes enquadradas na classificação acima, pois a recidiva é freqüente. O intervalo gestacional ideal é de dois anos. Pacientes com área cardíaca aumentada, arritmias ventriculares e fração de ejeção baixa devem ser desmotivadas a uma nova gestação. Aquelas em CF II,

que fizerem tratamento com medicação, têm contra-indicação relativa a uma nova gravidez.

CONCLUSÕES

A CMP atesta o grau de desconhecimento científico relativo à fisiologia e fisiopatologia cardiovascular da gravidez. O diagnóstico definitivo da nossa paciente só ocorreu 2 meses e meio após o parto. A raridade do distúrbio dificulta a sua investigação. A revisão da bibliografia publicada^{13,14} sobre este tema comprova a necessidade de estudos adicionais. O tratamento e prognóstico das mulheres com CMP beneficiaram do grande avanço na abordagem medicamentosa da insuficiência cardíaca da última década. A estreita colaboração entre cardiologistas e obstetras é fundamental para a boa prestação de cuidados a um grupo de pacientes jovens e, portanto com elevada expectativa quantitativa e qualitativa de vida. Uma gravidez vigiada permite o diagnóstico precoce¹⁵ e a intervenção oportuna. Apesar do enorme contribuição da ecocardiografia¹⁶, a anamnese cuidadosa e o exame objetivo rigoroso continuam a ser as melhores armas dos clínicos para esse fim.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Richie C. Clinical contribution to the pathology, diagnosis and treatment of certain chronic diseases of the heart. *Edinb Med Surg J* 1849; 2:333.
2. Nelson JL. Pregnancy, persistent microchimerism, and autoimmune disease. *J Am Med Womens Assoc* 1998;53:31-2.
3. Midei MG, DeMent SH, Feldman AM, et al. Peripartum myocarditis and cardiomyopathy. *Circulation* 1990; 81:922-8.
4. Pearl W. Familial occurrence of peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 1995;129:421-2.
5. Demakis JG, Rahimtoola SH, Sutton GC, Meadows WR, Szanto PB, Tobin JR, Gunnar RM. Natural course of peripartum cardiomyopathy. *Circulation* 1971;44:1053-61.
6. Pearson GD, Veille JC, Rahimtoola S, et al. Peripartum cardiomyopathy: National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases (National Institutes of Health) workshop recommendations and review. *JAMA* 2000;283: 1183-8.
7. Elkayam U, Akhter MW, Singh H, et al. Pregnancy-associated cardiomyopathy: clinical characteristics and a comparison between early and late presentation. *Circulation* 2005; 111:2050-5.
8. Bozkurt B, Villaneuva FS, Halubkov R, et al. Intravenous immune globulin in the therapy of peripartum cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:177-80.
9. Sliwa K, Skudicky D, Candy G, et al. The addition of pentoxifylline to conventional therapy improves outcome in patients with peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail* 2002;4:305-9.
10. Ravikishore AG, Kaul UA, Sethi KK, et al. Peripartum cardiomyopathy: Prognostic variables at initial evaluation. *Int J Cardiol* 1991;32:377-80.
11. Elkayam U, Tummala PP, Rao K, et al. Maternal and fetal outcomes of subsequent pregnancies in women with peripartum cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2001; 344:1567-1571.
12. Fett JD, Christie LG, Carraway RD, Murphy JG. Five-year prospective study of the incidence and prognosis of peripartum cardiomyopathy at a single institution. *Mayo Clin Proc* 2005;80:1602-6.
13. Sliwa K, Hilfiker-Kleiner D, Petrie MC, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group

- on peripartum cardiomyopathy. Eur J Heart Fail. 2010 Aug; 12(8):767-78.
14. Elkayam U. Clinical characteristics of peripartum cardiomyopathy in the United States: diagnosis, prognosis, and management. J Am Coll Cardiol. 2011;58(7):659-70.
 15. Elkayam U, Akhter MW, Singh H, Khan S, Bitar F, Hameed A, et al. Pregnancy-associated cardiomyopathy: clinical characteristics and a comparison between early and late presentation. Circulation. 2005;111(16):2050-5.
 16. COLE WC, MEHTA JB, ROY TM, DOWNS CJ: Peripartum cardiomyopathy: echocardiogram to predict prognosis. Tenn Med 2001;94(4):135-8.

Figura 2: Ecocardiografia bidimensional final (novembro de 2014)

ANEXO

Figuras 1a e 1b: Ecocardiografia bidimensional inicial (maio/2014)