

CARDIOMIOPATIA PERIPATO

*Alfeu Rombaldi

**André Galvão

***Fabiano Kissner

***Carolina Vianna

***Leocádio Tesser

* Cardiologista da Maternidade do HNSC; Coordenador do programa de Residência Médica em Cardiologia do HNSC.

** Médico Cardiologista do Hospital Nossa Senhora da Conceição. Médico Internista.

*** Médico Residente do 2º ano do curso de cardiologia do Hospital Nossa Senhora da Conceição. Médico Internista.

Endereço para correspondência:

Av. Dona Adda Mascarenhas de Moraes, 577/502

CEP 91220-140 – Porto Alegre – RS

email: rombaldi.ar@terra.com.br

A miocardiopatia periparto (MPP) é uma causa rara de insuficiência cardíaca (ICC) que acomete mulheres no final da gestação ou no puerpério. Foi descrita pela primeira vez em 1849, mas somente reconhecida como entidade clínica na década de 30 (4,5)

É uma doença de etiologia desconhecida com conseqüências devastadoras (1,2)

DEFINIÇÃO

Existem quatro critérios para definir a MPP, conforme o *National Heart, Lung and Blood Institute*, os quais são (1,3):

- desenvolvimento ICC no último mês de gestação ou dentro dos primeiros cinco meses do puerpério;
- ausência de outra causa identificável para ICC (infecciosa, tóxica, metabólica, isquêmica ou valvular);
- ausência de doença cardíaca diagnosticada antes do último mês de gestação e
- disfunção ventricular esquerda pelos critérios ecocardiográficos clássicos, como fração de encurtamento ou fração de ejeção diminuída (1,14).

EPIDEMIOLOGIA

A verdadeira incidência da MPP é desconhecida; é estimada ser de 1/1.300 a 1/15.000 nascimentos nas últimas décadas. Essa ampla variação deve-se ao diagnóstico excessivo nos anos incipientes de conhecimento sobre a doença, basendo-se em um só critério. A incidência aceita é de 1/3.000-4.000 nascimentos ou entre 1.000 e 1.300 mulheres por ano nos EUA (1,7).

ETIOLOGIA

Vários estudos foram feitos para determinar-se a causa da MPP, mas esta permanece desconhecida. Não foi identificado qualquer relação com desordens hormonais (8).

Há evidência crescente da relação das citocinas inflamatórias na patogênese e progressão da miocardiopatia e ICC (24)

Estudos sugerem como causa da MPP a miocardite. A biópsia endomiocárdica evidencia infiltrado inflamatório, focos de necrose, hipertrofia e fibrose. (1,3-5,12,13).

A resposta imunológica materna a um antígeno fetal tem sido proposta como uma causa potencial de MPP. Todavia, estudos pequenos não revelaram diferenças nos níveis de imunoglobulinas séricas, complexos imunes circulantes e anticorpos contra músculo

cardíaco entre os casos e controles (1).

Outras possíveis associações: predisposição genética, deficiência de selênio, uso de cocaína, persistência das alterações fisiológicas da gestação (como hipertrofia ventricular transitória e remodelamento cardíaco) com diminuição excessiva da função ventricular esquerda (1,3,5,6).

FATORES DE RISCO

São aventados os seguintes fatores de risco (1,2,3,6):

- idade materna acima de 30 anos;
- multiparidade;
- descendência africana;
- gemelaridade;
- história de pré-eclâmpsia, eclâmpsia e hipertensão pós-parto e
- terapia a longo prazo (> 4 semanas) com agonistas b-adrenérgicos, como terbutalina (1,9).

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Ocorre raramente antes da 36ª semana e usualmente acomete mulheres nos primeiros quatro a cinco meses de puerpério (1).

As pacientes relatam dispnéia, dispnéia paroxística noturna, tosse e hemoptise. Outros sintomas como astenia, desconforto torácico e dor abdominal confundem o diagnóstico, já que podem ocorrer em uma gestação normal (1).

INVESTIGAÇÃO DIAGNÓSTICA

Os achados eletrocardiográficos incluem taquicardia sinusal, fibrilação atrial, anormalidades inespecíficas do segmento ST-T, baixa voltagem, hipertrofia ventricular esquerda. Ondas q podem estar presentes. Os intervalos PR e QT podem estar prolongados (2).

O radiograma de tórax evidencia cardiomegalia, congestão pulmonar e/ou edema intersticial e derrame pleural (2).

O ecocardiograma bidimensional revela aumento ventricular esquerdo com redução global da função ventricular sem hipertrofia, aumento do átrio esquerdo, regurgitação mitral e tricúspide e derrame pericárdico pequeno (4,5). A cineangiocoronariografia deve ser realizada se a paciente apresenta fatores de risco para doença arterial coronariana, a qual pode ser realizada no pré-parto, caso seja necessária.

O papel da biópsia endomiocárdica permanece incerto. Pode ser realizada na tentativa de esclarecer a causa da MPP (2,14).

MANEJO / TRATAMENTO

Deve ser instituída a terapia padrão para ICC, devido à ausência de estudos específicos para miocardiopatia periparto. Deve-se levar em consideração o potencial de adversidade para a mãe, o feto e o neonato. O diagnóstico, o início precoce do tratamento e o acompanhamento por equipe multidisciplinar são fundamentais para minimizar as complicações.

O tratamento não medicamentoso inclui a restrição de sal e água. Exercício físico pode ser recomendado, com intensidade moderada, quando a ICC estiver clinicamente compensada (1).

Quanto ao tratamento farmacológico, os inibidores da enzima conversora da angiotensina estão contra-indicados durante a gestação porque aumentam a mortalidade neonatal em associação a parafetitos renais, sendo que devem ser utilizados logo após o parto. Foi demonstrado que a amlodipina reduz o nível de interleucina-6 na ICC, o que pode constituir-se em um fármaco coadjuvante. Beta-bloqueador b-1 seletivo é indicado (carvedilol, metoprolol, bisoprolol e bucindolol); o propranolol pode aumentar a incidência de baixo peso do concepto. A digoxina é, em geral, segura na gravidez. Na eventualidade de arritmia, podendo ser empregada a amiodarona. O nifedipina deve ser reservado, pois existe o risco de intoxicação fetal (1,2).

Na ICC grave, agentes inotrópicos, O₂ e monitorização invasiva podem ser necessários (1).

A terapia imonossupressiva é uma alternativa especificamente utilizada na miocardite documentada pela biópsia miocárdica após duas semanas de terapia padrão mal sucedida. A imunoglobulina intravenosa pode melhorar a FEVE a curto prazo (10,15,16).

O balão intra-aórtico é uma medida intermediária para o transplante cardíaco no insucesso do tratamento convencional.

O transplante cardíaco é o tratamento aceitável quando a terapia padrão falha; resulta em sobrevida similar àquela de pacientes transplantadas devido a cardiomiopatia dilatada (1,23).

PROGNÓSTICO

O desfecho é bastante variável. O prognóstico é baseado no tamanho e na disfunção ventricular esquerda dentro de seis meses pós-parto e também na apresentação inicial. Alguns estudos demonstraram que a disfunção ventricular esquerda torna-se persistente em 50% das pacientes, o que resulta em uma mortalidade de 85% em 5 anos (17,18,20-24).

A deterioração está associada aos seguintes fatores:

- idade materna avançada (> ou = 30 anos);
- maior paridade (3º gravidez ou posterior);
- surgimento tardio de sintomatologia seguindo a gravidez (7.6 semanas ou mais);
- maior dimensão distólica final ventricular esquerda (> ou =7.0 cm) na apresentação;
- maior pressão arterial pulmonar média (> ou =38 mmHg) e pressão arterial pulmonar capilar (> ou =24 mmHg) na cateterização e
- distúrbios de condução no ECG na apresentação.

GRAVIDEZ SUBSEQÜENTE

A gravidez subsequente em mulheres com MPP está associada com um significativo decréscimo na função ventricular esquerda e pode resultar em deterioração grave. A gestação deve ser desaconselhada quando a função e o tamanho ventricular esquerdo não retornarem ao normal, pois há risco muito elevado de complicações e mesmo óbito (20-25).

É incerto se pacientes com MPP apresentam risco na gravidez comparável àquelas pacientes com miocardiopatia dilatada idiopática, pois há dois estudos recentes com resultados conflitantes (26,27).

CONCLUSÃO

A MPP é uma doença rara, embora, quando ocorra, leve a consequências graves, tanto para a mãe como para o concepto. Deve-se ressaltar que o diagnóstico precoce e o manejo adequado são cruciais para o benefício da paciente.

Referências Bibliográficas:

1- 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.

2- Consenso do Departamento de Cardiopatia e Gravidez da Sociedade Brasileira de Cardiologia. Arq. Bras. Cardiol., 1999; 72(supl III): 8.

3- Demakis, JG, Rahimtoola, SH, Sutton, GC, et al. Natural course of peripartum cardiomyopathy. Circulation 1971; 44:1053.

4- Homans DC. Peripartum cardiomyopathy. N Eng J Med 1985; 312: 1432-6.

5- Lampert, MB, Lang, RM. Peripartum cardiomyopathy. Am Heart J 1995; 130:860.

6- Veille J, Zaccaro D. Peripartum cardiomyopathy: summary of international survey on peripartum cardiomyopathy. Am J Obstet Gynecol 1999; 181: 315-9.

7- Pearl, W. Familial occurrence of peripartum cardiomyopathy. Am Heart J 1995; 129:421.

8- Bryant, EE, Douglas, BH, Ashburn, AD. Circulatory changes following prolactin administration. Am J Obstet Gynecol 1973; 115:53.

9- Lampert, MB, Hibbard, J, Weinert, L, et al. Peripartum heart failure associated with prolonged tocolytic therapy. Am J Obstet Gynecol 1993; 168:493.

10- Mason, JW, O'Connell, JB, Herskowitz, A, et al. A clinical trial of immunosuppressive therapy for myocarditis. N Engl J Med 1995; 333:269.

11- O'Connell, JB, Costanzo-Nordin, MR, Subramanian, R, et al. Peripartum cardiomyopathy: Clinical, hemodynamic, histologic and prognostic characteristics. J Am Coll Cardiol 1986; 8:52.

12- Rizeq, MN, Rickenbacher, PR, Fowler, MB, et al. Incidence of myocarditis in peripartum cardiomyopathy. Am J Cardiol 1994; 74:474.

13- Midei, MG, DeMent, SH, Feldman, AM, et al. Peripartum myocarditis and cardiomyopathy. Circulation 1990; 81:922.

14- Sanderson, JE, Olsen, EG, Gatei, D. Peripartum heart disease: An endomyocardial biopsy study. Br Heart J 1986; 56:285.

15- McNamara, DM, Rosenblum, WD, Janosko, KM, et al. Intravenous immune globulin in the therapy of myocarditis and acute cardiomyopathy. Circulation 1997; 95:2476.

16- Bozkurt, B, Villaneuva, FS, Holubkov, R, et al. Intravenous immune globulin in the therapy of peripartum cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1999; 34:177.

17- Sliwa, K, Forster, O, Zhanje, F, et al. Outcome of subsequent pregnancy in patients with documented peripartum cardiomyopathy. Am J Cardiol 2004; 93:1441.

18- Carvalho, A, Brandao, A, Brandao, A, et al. Prognosis in peripartum cardiomyopathy. Am J Cardiol 1989; 64:540.

19- Felker, GM, Jaeger, CJ, Klodas, E, et al. Myocarditis and long-term survival in peripartum cardiomyopathy. Am Heart J 2000; 140:785.

20- Souza JL, Carvalho FC, Nastari L, Mady CC. Left ventricular function after new pregnancy in patients with peripartum cardiomyopathy. J Card Fail 2001; 7: 30-5.

21- Lampert, MB, Weinert, L, Hibbard, J, et al. Contractile reserve in patients with peripartum cardiomyopathy and recovered left ventricular function. Am J Obstet Gynecol 1997; 176:189.

22- Sutton, MS, Cole, P, Plappert, M, et al. Effects of subsequent pregnancy on left ventricular function in peripartum cardiomyopathy. Am Heart J 1991; 121:1776.

23- Rickenbacher, PR, Rizeq, MN, Hunt, SA, et al. Long-term outcome after heart transplantation for peripartum cardiomyopathy. Am Heart J 1994; 127:1318.

24- Sliwa, K, Skudicky, D, Bergemann, A, et al. Peripartum cardiomyopathy: analysis of clinical outcome, left ventricular function, plasma levels of cytokines and Fas/APO-1. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35:701.

25- 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.

26- Bernstein, PS, Magriples, U. Cardiomyopathy in pregnancy: a retrospective study. *Am J Perinatol* 2001; 18:163.

27- Avila, WS, de Carvalho, ME, Tschaen, CK, et al. Pregnancy and peripartum cardiomyopathy. A comparative and prospective study. *Arq Bras Cardiol* 2002; 79:484.