

W. Plasencia^a
N. Castro^b
M. Barber^a
O. Falcón^a
J.M. Valls^a
J. Guzmán^a
I. Eguiluz^a
J.A. García^a

^aServicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria.
^bServicio de Cardiología. Hospital General de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Miocardopatía periparto
como causa de insuficiencia
cardíaca durante la gestación

241

*Peripartum cardiomyopathy as
a cause of heart failure during
pregnancy*

Correspondencia:
Dr. W. Plasencia Acevedo.
Servicio de Ginecología y Obstetricia.
Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias.
Avda. Marítima del Sur, s/n.
35016 Las Palmas de Gran Canaria. España.
Correo electrónico: walterplasencia@mixmail.com

Fecha de aceptación: 31/7/03
Aceptado para su publicación: 20/10/03

RESUMEN

La miocardopatía periparto es una rara forma de insuficiencia cardíaca que afecta a mujeres durante el embarazo tardío o puerperio, con consecuencias potencialmente letales. El cuadro clínico es el de una insuficiencia cardíaca congestiva, que a veces se puede pasar por alto debido a que puede tener síntomas similares a los de un embarazo normal, como la disnea. El tratamiento es similar al empleado en otros tipos de disfunción ventricular izquierda; sin embargo, a veces se requieren modificaciones del tratamiento estándar para seguridad de la madre y del feto o lactante. Salvo pocas excepciones, el parto vaginal con la abreviación del período expulsivo mediante fórceps es preferible en mujeres con enfermedad cardíaca, y un control hemodinámico exhaustivo

de la paciente durante el puerperio inmediato es de extrema importancia. La mortalidad de este proceso se encuentra en torno al 30-40%, casi siempre durante los 3 primeros meses posparto, aunque alrededor del 50% de las pacientes tiene una marcada mejoría de la función ventricular.

PALABRAS CLAVE

Miocardopatía periparto. Insuficiencia cardíaca. Cardiopatía y embarazo.

ABSTRACT

Peripartum cardiomyopathy is a rare form of heart failure that affects women late in pregnancy or in

242 the puerperium, with potentially fatal consequences. The clinical presentation is the same as in congestive heart failure, and sometimes the diagnosis is overlooked due to the occurrence of similar symptoms, such as dyspnea, during normal pregnancy. The treatment is similar to that for other types of left ventricular dysfunction. However, modifications to standard treatment are sometimes required for the safety of the mother and fetus. With few exceptions, vaginal delivery with a facilitated second stage with forceps is preferred in women with heart disease. Hemodynamic control of the patient during the early puerperium is highly important. Mortality estimates range from 30-40%; most deaths occur within the first three months postpartum, although 50% of patients show marked improvement in ventricular function.

KEY WORDS

Peripartum cardiomyopathy. Heart failure. Heart disease and pregnancy.

INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía periparto es una rara forma de insuficiencia cardíaca que afecta a mujeres durante el embarazo tardío o puerperio, con consecuencias potencialmente letales¹. Su etiología es desconocida², aunque se ha sugerido una relación con la miocarditis³, una respuesta inmune anormal⁴, anomalías de pequeños vasos y otros procesos, sin embargo en ningún estudio se ha identificado con claridad una etiología precisa. No obstante, sí se han identificado factores de riesgo para esta entidad.

El cuadro clínico es el de una insuficiencia cardíaca congestiva^{1,5}, que a veces se puede pasar por alto debido a que puede tener síntomas similares a los de un embarazo normal, como la disnea. El tratamiento es similar al empleado con otros tipos de disfunción ventricular izquierda; sin embargo, a veces se requieren modificaciones del tratamiento estándar para la seguridad de la madre y del feto o lactante^{5,6}.

Se presenta un caso de insuficiencia cardíaca congestiva secundaria a miocardiopatía periparto que se inicia en el tercer trimestre de gestación.

CASO CLÍNICO

Paciente de 31 años de edad, de raza caucásica y primigesta. Antecedentes familiares sin interés, sin cardiopatías conocidas en su familia, con 7 hermanas y todas con embarazos normales. Antecedentes personales de tabaquismo ligero (3-4 cigarrillos/día).

La gestación cursa con normalidad excepto en la semana 28 por un cuadro de amenaza de parto prematuro que requiere ingreso durante 3 días, y posterior reposo sin nuevas incidencias. Los controles analíticos y cifras tensionales siempre se mantienen dentro de límites normales.

En la semana 34 + 3 acude al servicio de urgencias por presentar cuadro de 5 días de evolución de disnea de pequeños esfuerzos, ortopnea, tos seca, edemas en miembros inferiores y nicturia, además de un cuadro de 3 días de evolución consistente en diarrea de al menos 6 deposiciones diarias y vómitos que impiden la ingesta. Por este motivo ya había acudido al Servicio de Urgencias en 2 ocasiones, y se le daba de alta al atribuirse el cuadro a sintomatología propia del embarazo.

En la exploración física a su llegada, se objetiva presión arterial de 113/81 mmHg, frecuencia cardíaca de 122 lpm, no tolera el decúbito, y no se aprecia ingurgitación venosa yugular; en la auscultación cardíaca, destacan un ritmo de galope y un soplo sistólico débil de insuficiencia mitral; en la auscultación pulmonar hay hipofonesis en ambas bases pulmonares con algunos crepitantes. El útero es acorde con la edad gestacional y los tonos fetales son normales. Por último, la paciente presenta mínimos edemas pretibiales con fovea.

En las pruebas complementarias a su llegada a urgencias, el hemograma es normal, sin anemia; en la bioquímica destaca una urea de 96 mg/dl y creatinina de 1,72 mg/dl, con iones normales; en el electrocardiograma (fig. 1) se observa taquicardia sinusal, eje desviado a la derecha y alteraciones inespecíficas de la repolarización. En la radiografía de tórax (fig. 2) hay cardiomegalia ligera, redistribución vascular y derrame pleural derecho de moderada cuantía.

Se practica un ecocardiograma (figs. 3-5), que objetiva disfunción ventricular izquierda grave (fracción de eyección del 29%), sin alteraciones segmentarias de la contractilidad, ventrículo izquierdo ligeramente dilatado (55 mm), sin hipertrofia; aurí-

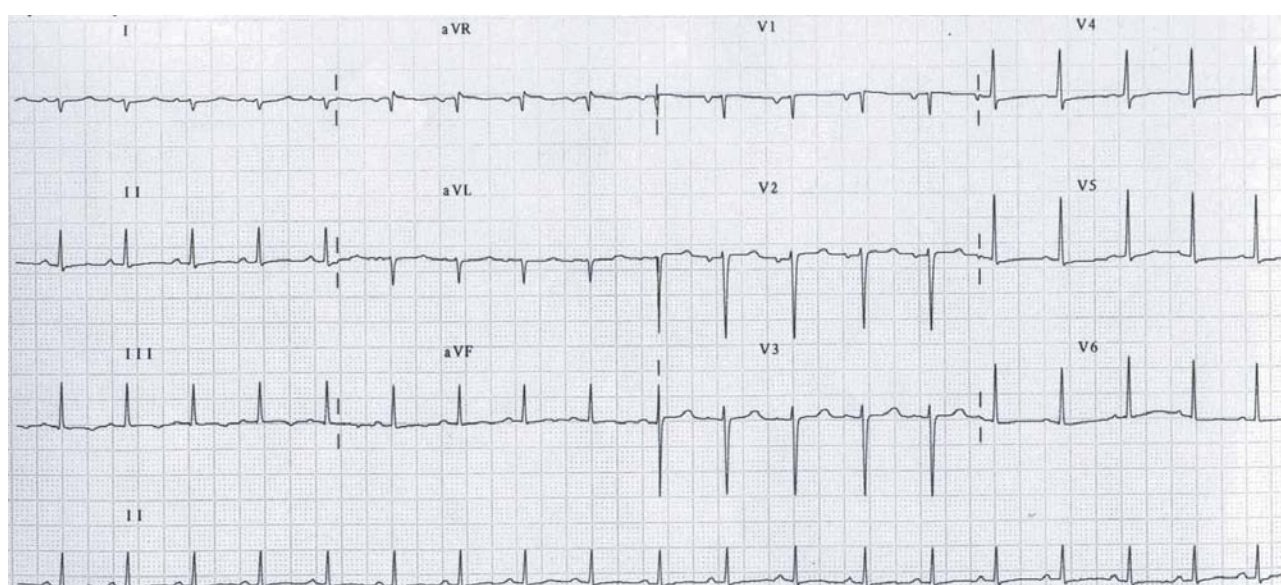


Figura 1. Electrocardiograma al ingreso. Taquicardia sinusal, eje derecho, alteraciones inespecíficas de la repolarización.

cula izquierda con dilatación ligera (42 mm); ventrículo derecho ligeramente dilatado con buena función; válvula mitral lineal, con insuficiencia mitral moderada (área de *jet* de 7 cm²; relación de *jet*/área de aurícula izquierda de 25%); patrón Doppler diastólico de relajación normal; válvulas tricúspide y pulmonar lineales, insuficiencia tricúspide moderada con hipertensión pulmonar (presión sistólica en arteria pulmonar, 42 mmHg); válvula aórtica normal; derrame pericárdico mínimo sin deterioro hemodinámico.

Ingresa en el Servicio de Cardiología con los diagnósticos de insuficiencia cardíaca congestiva, disfunción ventricular izquierda severa secundaria a miocardiopatía periparto e insuficiencia renal aguda prerrenal en relación con disfunción cardíaca y cuadro de vómitos y diarreas. Inicia tratamiento con furosemida (inicialmente a dosis de 20 mg intravenosos [i.v.] cada 12 h para disminuir progresivamente hasta pasar a la vía oral [v.o.]), hidralazina (12,5 mg v.o. cada 12 h aumentando progresivamente hasta 25 mg cada 8 h), nitratos (10 mg v.o. cada 12 h aumentando progresivamente hasta 20 mg v.o. cada 8 h), digoxina (0,25 mg v.o. a días alternos, se administran dosis relativamente bajas por insuficiencia renal) y heparina de bajo peso molecular a dosis anticoagulantes.

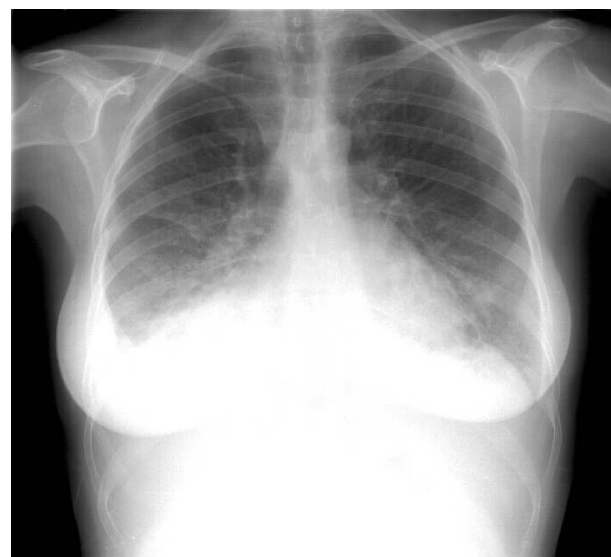


Figura 2. Radiografía de tórax al ingreso. Cardiomegalia ligera, redistribución vascular, derrame pleural derecho.

Dado el cuadro clínico de la paciente, asociado al gran deterioro de la fracción de eyección, la presencia de hipertensión pulmonar significativa y el empeoramiento de la función renal en el contexto de bajo gasto cardíaco (urea 142 mg/dl y creatinina de

244

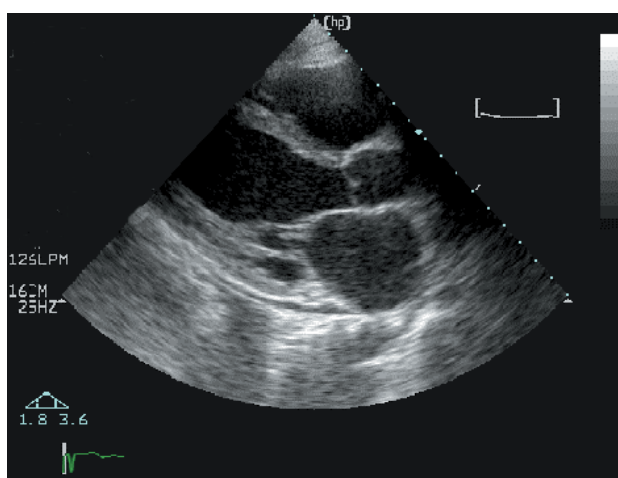


Figura 3. Corte paraesternal donde se aprecian las cavidades ligeramente dilatadas.

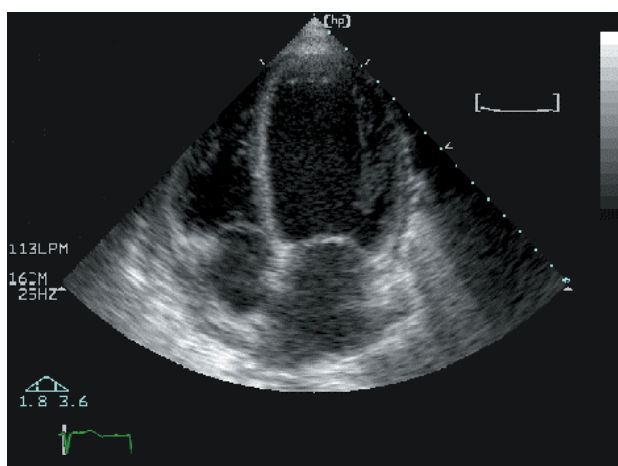


Figura 4. Dilatación de cavidades desde un corte apical de 4 cámaras.

2,06 mg/dl) el Servicio de Obstetricia en colaboración con el de Cardiología deciden la realización de cesárea electiva a las 35 + 4 semanas de gestación, y se extrae un recién nacido mujer de 2.750 g, con Apgar 9/9 y pH arterial de 7,17 y venoso de 7,29 sin complicaciones.

Tras la cesárea se produce la resolución completa de la función renal y se sustituye la hidralazina y nitratos por inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA), y se aumenta progresivamente la dosis hasta llegar a la dosis máxima.

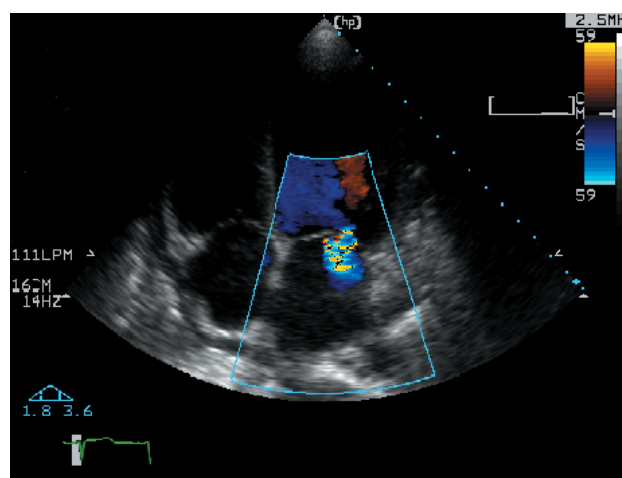


Figura 5. Corte del eje apical de 4 cámaras con Doppler color, donde apreciamos insuficiencia mitral.

En el momento del alta, después de 9 días de la cesárea, la paciente se encuentra completamente asintomática, con una exploración física normal, tolera el decúbito, y las pruebas complementarias con analítica están dentro de la normalidad, salvo hiperuricemia; el electrocardiograma con ritmo sinusal, eje normal, bloqueo auriculoventricular de primer grado y alteraciones inespecíficas de la repolarización; en la radiografía de tórax han desaparecido los signos de insuficiencia cardíaca (no hay cardiomegalia ni redistribución vascular y ha desaparecido el derrame pleural) (fig. 6), y el ecocardiograma muestra un ventrículo izquierdo no dilatado, con disfunción global ligera (fracción de eyección en torno al 45%), aurícula izquierda no dilatada, ventrículo derecho normal, válvula mitral lineal con insuficiencia mitral mínima, válvulas tricúspide y pulmonar lineales sin hipertensión pulmonar, válvula aórtica normal y sin derrame pericárdico (figs. 7 y 8). La paciente se da de alta con furosemida, digoxina e IECA a dosis máximas.

En visitas ambulatorias, a los 10, 20 y 30 días tras el alta, la paciente está completamente asintomática, con ecografías de control donde no se observa dilatación ventricular, mantiene fracciones de eyección en torno al 50-55%, sin insuficiencia mitral ni hipertensión pulmonar, por lo que se ha ido reduciendo el tratamiento hasta quedar únicamente con IECA a dosis máximas. No se administran bloqueadores beta dada la gran mejoría de la paciente y la ausencia de datos actuales de disfunción ventricular.

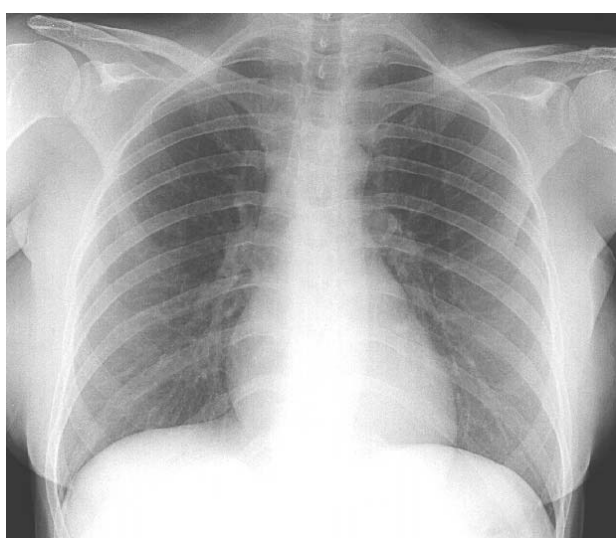


Figura 6. Radiografía de tórax al alta. Normal.

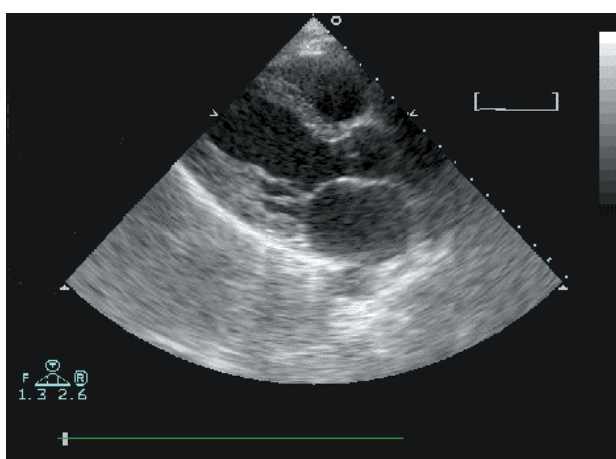


Figura 7. Corte paraesternal largo sin dilatación de cavidades en modo bidimensional.

DISCUSION

La miocardiopatía periparto se define de acuerdo con los criterios establecidos por Demakis et al en 1971¹: *a)* desarrollo de insuficiencia cardíaca en el último mes de embarazo o en los 5 meses siguientes al parto; *b)* ausencia de causa identificable de fallo cardíaco, y *c)* ausencia de enfermedad cardíaca demostrable previa al último mes de embarazo. A

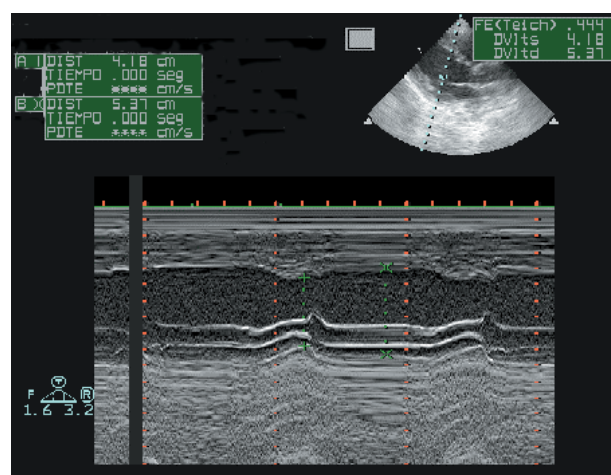


Figura 8. Corte en modo M donde observamos el ventrículo izquierdo de tamaño normal y cálculo de fracción por método de Teichholz en torno al 45%.

estos 3 criterios debe agregarse un cuarto: la alteración de la función del ventrículo izquierdo demostrable por ecografía⁷.

La incidencia real de esta entidad es desconocida, oscila de 1:1.300 a 1:15.000 recién nacidos vivos^{8,9}, y varía entre regiones geográficas. En algunas zonas de Nigeria, se han registrado incidencias de hasta el 1%, probablemente en relación con la costumbre local de ingerir una sal de lago deshidratada (kanwa) durante el puerperio^{9,10}.

La etiología de esta enfermedad es desconocida² aunque se ha relacionado con múltiples causas. Hay evidencias de una inflamación inespecífica del músculo cardíaco —una miocarditis— en una cantidad de pacientes con miocardiopatía periparto¹⁰; parece ser que las citocinas juegan un papel importante, tanto el factor de necrosis tumoral alfa como la interleucina 6 y varios receptores⁶. También se ha propuesto un mecanismo inmunitario a antígenos fetales que está por demostrar⁴.

Los factores de riesgo de la miocardiopatía periparto incluyen: edad materna avanzada, multiparidad, origen africano, embarazos múltiples, uso crónico de tratamiento tocolítico oral con agonistas betaadrenérgicos (más de 4 semanas), historia de preeclampsia o eclampsia e hipertensión posparto, y se ha asociado asimismo con adicción materna a cocaína, infección por enterovirus o déficit de selenio^{1,2,9,11-14}.

246 Raramente se presenta antes del último trimestre de gestación, y en el 75% de los casos lo hace durante los 4 o 5 primeros meses del puerperio, a diferencia de las pacientes con cardiopatía subyacente que tienden a presentar síntomas desde el segundo trimestre de gestación, coincidiendo con la mayor sobrecarga hemodinámica^{2,10}. Los síntomas más comunes son los mismos que podemos encontrar en la insuficiencia cardíaca de cualquier etiología, como disnea, ortopnea, disnea paroxística nocturna, tos, palpitaciones, hemoptisis, dolor torácico, fatiga, etc., y signos físicos de insuficiencia cardíaca como taquicardia, tercer ruido, crepitantes, edemas periféricos, etc. Es importante destacar que durante la gestación normal (y, sobre todo, al final de ésta), podemos encontrar síntomas similares, lo que hace más difícil el diagnóstico^{1,5}. Cabe destacar que estas pacientes están especialmente predispuestas a los fenómenos tromboembólicos, debido al estado de hipercoagulabilidad que representa el embarazo y a la estasis sanguínea del ventrículo izquierdo debido a la disfunción¹⁵.

Entre las pruebas complementarias que siempre debemos realizar, están el electrocardiograma, la radiografía de tórax y el ecocardiograma. El electrocardiograma suele mostrar taquicardia sinusal, alteraciones en el voltaje, alteraciones inespecíficas del ST y, en ocasiones, bloqueo auriculoventricular de primer grado. La radiografía de tórax muestra con frecuencia cardiomegalia con congestión venosa pulmonar y, en ocasiones, derrames pleurales. El ecocardiograma revela dilatación del ventrículo izquierdo con disfunción global de la función sistólica, además podemos encontrar dilatación de la aurícula izquierda, insuficiencia mitral o tricuspídea, derrames pericárdicos pequeños, etc.^{1,2,10,16}.

Se recomienda realizar cultivos virales para descartar una etiología infecciosa de la miocardiopatía. En ocasiones es necesaria la realización de un cateterismo cardíaco derecho antes del parto para optimizar la situación hemodinámica de la paciente. La obtención de biopsia endomiocárdica está en entredicho, ya que no revela datos importantes para el manejo clínico de la paciente y tiene bajo rendimiento diagnóstico¹⁷.

El tratamiento es similar al de otras formas de insuficiencia cardíaca congestiva; por tanto, se basa en restricción salina, diuréticos, digoxina y vasodilatadores. Los diuréticos (FDA grupo C) son fundamen-

tales en la descompensación cardíaca, y proporcionan un alivio sintomático de la paciente; mientras se administren estos fármacos deben monitorizarse los iones que pueden verse alterados; se ha descrito también hiponatremia y trombopenia en recién nacidos de madres tratadas con tiazidas (no con diuréticos de asa). La digoxina (FDA grupo C) se considera segura durante el embarazo y la lactancia; es un fármaco inotrópico que produce alivio sintomático y puede disminuir la mortalidad; sus valores plasmáticos deben monitorizarse estrechamente (sobre todo en presencia de insuficiencia renal). Como vasodilatadores de elección se recomienda el uso de hidralacina con o sin nitratos, que es seguro tanto anteparto como posparto (permite la lactancia materna). Tras el parto es recomendable el uso de inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina como vasodilatador de elección, que ha demostrado disminuir la mortalidad en pacientes con insuficiencia cardíaca. Durante el embarazo, estos fármacos están absolutamente contraindicados, ya que se han asociado con efectos renales adversos en el feto e incluso muerte fetal.

Dado el mayor riesgo de fenómenos tromboembólicos¹⁵ que presentan, estas pacientes deben ser anticoaguladas; la warfarina (FDA grupo D) está contraindicada en el embarazo por sus efectos teratogénicos, aunque puede administrarse de forma segura durante el tercer trimestre; sin embargo, su efecto duradero puede conducir a complicaciones hemorrágicas en los casos en los que se debe finalizar la gestación de forma inmediata, ya que se han de sustituir 3 semanas antes del parto. Las heparinas de bajo peso molecular son recomendables en estas pacientes¹⁸.

El trasplante cardíaco es necesario hasta en un tercio de pacientes con miocardiopatía periparto en las que otras medidas menos agresivas han fracasado¹⁹.

El momento y la vía del parto deben planearse para facilitar una adecuada intervención. Es importante recordar que con las contracciones entran en la circulación 300-500 ml de sangre; este aumento del volumen sanguíneo, junto con el incremento de la presión arterial y la frecuencia cardíaca que se producen durante el parto, condicionan una elevación del gasto cardíaco. En el momento del parto, el gasto cardíaco aumenta hasta el 80% sobre los valores basales antes del embarazo (puede llegar a 9

l/min); la administración de anestesia epidural disminuye el gasto cardíaco a unos 8 l/min y más aún la anestesia general. Salvo pocas excepciones, el parto vaginal con la abreviación del período expulsivo mediante fórceps es preferible en mujeres con enfermedad cardíaca. La cesárea está indicada por razones obstétricas, cuando se requiere el parto en pacientes anticoaguladas con warfarina, cuando existe hipertensión pulmonar significativa y en caso de lesiones cardíacas obstructivas fijas^{20,21}.

Es de extrema importancia un control hemodinámico exhaustivo de la paciente durante el puerperio inmediato. Tras el parto, el retorno venoso se incrementa debido a la falta de compresión de la cava inferior y al paso de sangre adicional proveniente del útero contraído, determinando un aumento de la precarga. Debido a esto, las pacientes de alto riesgo suelen desarrollar edema pulmonar en este período, por lo que es necesaria la monitorización de la función cardíaca, incluso con el uso de un catéter de Swan-Ganz.

La mortalidad de este proceso se encuentra en torno al 30-40%, casi siempre durante los 3 primeros meses posparto. Alrededor del 50% de las pacientes pueden tener una marcada mejoría de la función ventricular, y las que se recuperan lo hacen en los 6 primeros meses posparto. La muerte se produce por insuficiencia cardíaca progresiva, arritmias o episodios tromboembólicos. El pronóstico se relaciona con el tamaño del ventrículo izquierdo y el grado de disfunción en el momento del diagnóstico^{1,6,15,22}.

En pacientes con disfunción ventricular izquierda persistente está contraindicado un nuevo embarazo. En pacientes que han recuperado la función cardíaca tienen riesgo de recurrencia en embarazos subsiguientes, por lo que debe desaconsejarse y, en caso de una nueva gestación, se deben monitorizar cuidadosamente los signos de disfunción ventricular temprana^{1,22}. Dados los riesgos tromboembólicos de los anticonceptivos orales, debe considerarse la esterilización permanente en pacientes con disfunción ventricular permanente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Demakis JG, Rahimtoola SH, Sutton GC, Meadows WR, Szanto PB, Tobin JR, et al. Natural course of peripartum cardiomyopathy. *Circulation* 1971;44:1053-61.

2. Homans DC. Peripartum cardiomyopathy. *N Eng J Med* 1985;312:1432.

3. Midei MG, DeMent SH, Feldman AM, Hutchins GM, Baughman KL. Peripartum myocarditis and cardiomyopathy. *Circulation* 1990;81:922.

4. Cenac A, Beaufils H, Soumana I, Vetter JM, Devillechabrolle A, Maulias R. Absence of humoral autoimmunity in peripartum cardiomyopathy. A comparative study in Niger. *Int J Cardiol* 1990;26:49.

5. Lee W. Clinical management of gravid women with peripartum cardiomyopathy. *Obstet Gynecol Clin North Am* 1991; 18:257.

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

7. Pearson GD, Veille JC, Rahimtoola S, Hsia J, Dakley CM, Hosenpud JD, et al. Peripartum cardiomyopathy: National

Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases (National Institute of Health) workshop recommendations and review. *JAMA* 2000;283:1183.

8. Mehta NJ, Mehta RN, Khan IA. Peripartum cardiomyopathy: clinical and therapeutic aspects. *Angiology* 2001;52: 759-62.

9. Fillmore SJ, Parry EO. The evolution of peripartur heart failure in Zaria. *Circulation* 1977;56:1058.

10. Sanderson JE, Adesanya CO, Anjorin FI, Parry EH. Postpartum cardiac failure: heart failure due to volume overload. *Am Heart J* 1979;97:613.

11. Cunningham FG, Pritchard JA, Hankins GD, Anderson PL, Lucas MJ, Armstrong KF. Peripartum heart failure: idiopathic cardiomyopathy or compounding cardiovascular events? *Obstet Gynecol* 1985;67:157.

12. Lampert MB, Hibbard J, Wienert L, Briller J, Lindheimer M, Lang RM. Peripartum heart failure associated with prolonged tocolytic therapy. *Am J Obstet Gynecol* 1993;168:493.

13. Mendelson MA, Chandler J. Postpartum cardiomyopathy associated with maternal cocaine abuse. *Am J Cardiol* 1992; 70:1092.

- 248**
14. Cenac A, Simonoff M, Moretto P, Djibo A. A low plasma selenium is a risk factor for peripartum cardiomyopathy: a comparative study in Sahelian Africa. *Int J Cardiol* 1992;36:57.
 15. Walsh JJ, Burch GE, Blake WC, Ferrans VJ, Hibbs RG. Idiopathic miocardiopathy of the puerperium (postpartal heart disease). *Circulation* 1965;32:19.
 16. Lampert MB, Lang RM. Peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 1995;130:860.
 17. Figulla HR, Kellerman AB, Stille SM, et al. Clinical investigations: significance of coronary angiography, left heart catheterisation and endomyocardial biopsy for the diagnosis of idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am Heart J* 1992;124:1251.
 18. Levine M, Gent M, Hirsh J, Leclerc J, Anderson D, Weitz J, et al. A comparison of low-molecular-weight heparin administered primarily at home with unfractionated heparine administered in the hospital for proximal deep-vein thrombosis. *N Engl J Med* 1996;334:677.
 19. Rickenbacher PR, Rizeq MN, Hunt SA, Billingham ME, Fowler MB. Long-term outcome after heart transplantation for peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 1994;127:1318.
 20. Van Hoesen KH, Kitsis RN, Katz SD, Factor SM. Peripartum versus idiopathic dilated cardiomyopathy in young women: a comparison of clinical pathologic and prognostic features. *Int J Cardiol* 1993;40:57-65.
 21. Conolly HM. Pregnancy and the heart. *Mayo Clinic Cardiology Review* [chapter 33]. 2nd edition.:533-47.
 22. Felker CM, Jaeger CJ, Klodas E, et al. Myocarditis and long-term survival in peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 2000;140:785.