

Miocardopatía periparto: un reto diagnóstico y terapéutico del intensivismo moderno

Peripartum Cardiomyopathy: a therapeutic diagnostic challenge in the modern critical care medicine

Autores:

Raúl Pérez Sarmiento
Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech,
Camagüey, Cuba.

Manuel Maurilio Basulto Barroso
Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech,
Camagüey, Cuba.

Raydel Manuel Rodríguez García
Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech,
Camagüey, Cuba.

Juan Orlando Roura Carrasco
Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech,
Camagüey, Cuba.

Autor de correspondencia: Dr. Raydel Manuel Rodríguez García.
Cuenca y Soasti No 6-12. Macas. Morona Santiago. Ecuador. CP 140150.
E-mail: raydelmanuel1983@gmail.com

RESUMEN

La miocardopatía periparto es un trastorno caracterizado por una insuficiencia cardíaca aguda, la cual se presenta en el último mes del embarazo o dentro de los cinco meses posteriores al parto. Esta entidad es compatible con una forma de miocardopatía dilatada, sin otras causas identificables de disfunción cardíaca y de etiología desconocida. El objetivo de la revisión que se presenta fue el de conceptualizar la enfermedad, describir su etiopatogenia, manifestaciones clínicas, diagnóstico, evolución, pronóstico y tratamiento; para lo cual se revisaron 32 referencias entre revistas y textos clásicos, a través de la biblioteca virtual cubana, Lilacs, PubMed y Medline. Como resultados se encontró que es poco probable que exista un único mecanismo responsable de la aparición de esta enfermedad, sino la interacción de múltiples procesos. Debido a que su diagnóstico es frecuentemente esquivo, se necesita un alto grado de suspicacia, para someter al paciente tempranamente a estudio de ecocardiograma y demostrar la caída en la fracción de eyección y la dilatación ventricular, complementarias a la clínica, por lo que la identificación de la sintomatología, el momento en que aparecen, y la interpretación

de los hallazgos ecocardiográficos son de alta importancia. El pronóstico es variable; la muerte ocurre generalmente por insuficiencia cardíaca progresiva, arritmias o episodios tromboembólicos. El tratamiento no difiere de aquel que se instaura para toda falla cardíaca, teniendo en cuenta los efectos adversos de los fármacos sobre el feto. Los medicamentos a utilizar estarán encaminados a reducir la precarga, disminuir la postcarga e incrementar el inotropismo.

Palabras clave: miocardopatía periparto, conceptos, etiopatogenia, diagnóstico, evolución, pronóstico, tratamiento.

ABSTRACT

Peripartum Cardiomyopathy is a disorder characterized by an acute heart failure, which is presented in the last month of pregnancy or in the immediate five months after childbirth. This entity is compatible with a form of dilated cardiomyopathy, without other identifiable causes of heart dysfunction and of unknown etiology. The overall aim of the revision was to conceptualize the illness, to describe its etio-pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, evolution, prognosis and treatment; 32 sources were revised including magazines and classic texts through the Cuban virtual

library, Lilacs, PubMed and Medline. As results it was found that it is not very likely that only one mechanism might be the responsible for the appearance of this illness, but the interaction of multiple processes is more probable. Due to the fact that its diagnosis is frequently wrong, a high degree of professional competence is needed, to subject the patient early to echocardiogram studies and to demonstrate the decrease in the ejection fraction and ventricular dilation, complementary to the clinic, so the identification of the symptoms, the moment when they appear, and the interpretation of the echocardiographic findings are highly important. The prognosis is variable; death generally occurs due to progressive heart failure, arrhythmias or embolytic episodes. The treatment is the same as for all heart failures keeping in mind the adverse effects of the drugs on the fetus. The medications used will be guided to reduce the pre charge, diminish the post charge and to increase the inotropism.

Key words: peripartum cardiomyopathy, concepts, etio-pathogenesis, diagnosis, evolution, prognosis, treatment.

INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía periparto (MCP) es un trastorno poco frecuente en el que se diagnostica una insuficiencia cardíaca aguda en el último mes de embarazo o dentro de los cinco meses posteriores al parto, compatible con un forma de miocardiopatía dilatada, sin otras causas identificables de disfunción cardíaca.⁽¹⁾ No es una enfermedad frecuente; sin embargo, presenta una alta tasa de mortalidad, que se eleva aún más cuando el diagnóstico y el tratamiento no se realizan en forma temprana.^(2,3)

Las primeras descripciones de la entidad se realizaron alrededor de la década de 1870, cuando Virchow y Porack (Demakis et al)⁽⁴⁾ describieron un proceso de degeneración miocárdica en pacientes que fallecieron en el período posparto. La asociación entre

la insuficiencia cardíaca y el puerperio se observó por primera vez a comienzos del siglo XIX.⁽²⁾ La definición aceptada es la miocardiopatía que se presenta en el último mes de embarazo o en los cinco primeros meses posparto, en ausencia de cardiopatía preexistente o cualquier causa identificable.⁽⁴⁾

La verdadera incidencia de la MCP es difícil de evaluar debido a las variaciones entre los estudios individuales, las poblaciones y los criterios utilizados para el diagnóstico, pero una incidencia aceptada es de cerca de uno por 3 000 a 4 000 mujeres embarazadas o 1 000 a 1 300 casos por año en los EE.UU. Es relativamente poco frecuente en Europa, más frecuente en África Occidental y la República de Sudáfrica y aún más en Haití a uno en 299. La mayor incidencia informada proviene de la tribu Hausa de Nigeria, donde se reporta que una de cada 100 mujeres son afectadas, posiblemente debido a una combinación de la hipertensión posparto, la práctica cultural de comer kanwa, producto rico en sodio, lo que produce sobrecarga de volumen, a lo que se le añade las exigencias cardiovasculares resultantes de la exposición al calor ambiental.^(5,6)

De causa desconocida, su diagnóstico es esquivo en la mayoría, necesiéndose un alto grado de suspicacia, para someter al paciente tempranamente a estudio ecocardiográfico y demostrar la caída en la fracción de eyección y la dilatación ventricular, complementarias a la clínica. Superada la etapa diagnóstica y aplicado el tratamiento adecuado, la MCP debe tener un buen pronóstico, con una supervivencia mayor de 90 % a cinco años, mejor que otras cardiomiopatías, aunque la persistencia de disfunción cardíaca luego de 6 a 12 meses desde el inicio, indicaría irreversibilidad del problema y casi siempre representa una contraindicación absoluta para futuros embarazos, aunque es cierto también que no se puede predecir con certeza si la estabilidad

cardiovascular se deteriorará en un subsiguiente embarazo. De no ser posible la recuperación miocárdica en el tiempo, el deceso devendría por insuficiencia cardiaca progresiva, arritmias o trombo embolismo pulmonar.⁽⁷⁾

El estímulo para efectuar esta revisión, fue una madre adolescente que en el puerperio sufre insuficiencia cardiaca, se diagnostica una miocardiopatía dilatada y a los pocos días fallece en la unidad de cuidados intensivos a pesar de la terapéutica aplicada. El propósito de la misma es principalmente conceptualizar la enfermedad, realizar una descripción de los mecanismos involucrados en la etiopatogenia, las manifestaciones clínicas, el diagnóstico, la evolución, el pronóstico y su tratamiento, para lo cual se realizó una revisión durante el mes de noviembre del 2014 en 32 referencias bibliográficas: 2 textos clásicos publicados con menos de 5 años, un trabajo de grado con menos de 5 años; 1 artículo de revista con menos de 2 años, 13 con menos de 5 años y 15 con más de 5 años. Las búsquedas se realizaron a través de la biblioteca virtual cubana, Lilacs, PubMed y Medline. El propósito: conceptualizar la enfermedad, realizar una descripción de los mecanismos involucrados en la etiopatogenia, las manifestaciones clínicas, el diagnóstico, la evolución, el pronóstico y el tratamiento de la misma.

DESARROLLO

Las miocardiopatías, tanto primarias como secundarias, agrupan aquellas enfermedades en que el músculo cardiaco se encuentra estructural y funcionalmente comprometido, en ausencia de enfermedad coronaria, hipertensiva, valvular o congénita. Se las clasifica de acuerdo a fenotipos morfológicos y funcionales, y cada fenotipo es además subclasificado en familiares y no familiares.⁽⁸⁾

Son así un heterogéneo grupo de enfermedades del miocardio asociadas con disfunción

mecánica y/o eléctrica, las cuales usualmente, (pero no invariablemente), muestran hipertrofia o dilatación ventricular, y responden a una variedad de etiologías que frecuentemente tienen origen genético.⁽¹⁾

Las cardiomiopatías son, o confinadas al corazón, o forman parte de desórdenes sistémicos, que frecuentemente conducen a la insuficiencia cardiaca, o a la muerte de causa cardiovascular. De manera que debutan con una disfunción mecánica (sistólica o diastólica) de insuficiencia miocárdica, o como un trastorno eléctrico primario (arritmia, QT largo, Síndrome de Brugada, etc.) sin que puedan ponerse en evidencia por ningún método disponible en la actualidad, pues la afección está a nivel molecular.⁽⁵⁻⁷⁾

⁷⁾ Esta relación entre el síndrome de Brugada (QT largo congénito), el embarazo y el posparto como precipitantes de eventos cardiacos, igualmente ha sido descrita por otros investigadores.⁽⁹⁾

Desde 1998, Rashba⁽¹⁰⁾ reportó que las pacientes con síndrome de QT largo tenían mayor riesgo de sufrir eventos cardiacos (síncope, muerte súbita abortada, muerte relacionada con síndrome de QT largo) en los meses siguientes al posparto, mientras que el embarazo así como el uso de beta-bloqueadores disminuía el riesgo de presentar estos eventos. El registro mundial de síndrome de QT largo en mujeres embarazadas, muestra que el riesgo de eventos cardiacos disminuye en el embarazo y aumenta en los nueve meses siguientes del posparto, principalmente en aquellas con un genotipo LQT2.

El riesgo retorna a uno similar al período preconcepcional después de estos nueve meses. La manifestación fenotípica de estos defectos genéticos es una prolongación anormal del intervalo QT en el electrocardiograma y la predisposición a desarrollar un tipo de taquicardia ventricular polimórfica llamada taquicardia de puntas torcidas. Debido a que las anomalías genéticas son heterogéneas (a la fecha se han

identificado al menos veinte mutaciones en los cromosomas 3, 7 y 11. Por ejemplo, en los pacientes con mutaciones en el gen SCN5A en el cromosoma 3 (el cual codifica el canal de sodio), el intervalo QT tiene un segmento isoeléctrico largo con una onda T alta y picuda. Este intervalo QT se acorta con el ejercicio y la taquicardia de puntas torcidas tiende a ocurrir en reposo y no durante períodos de taquicardia. Este mismo gen se asocia con problemas del síndrome de Brugada y la enfermedad de Lev/ Lene-gre.⁽⁹⁾

La definición de la miocardiopatía periparto (MCP), incluida en el grupo de las miocardiopatías dilatadas, no ha cambiado sustancialmente en los últimos 30 años. A partir de 1971, se define la enfermedad como aquel trastorno de causa desconocida en el cual la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo y los síntomas de falla cardíaca ocurren entre el último mes del embarazo y los primeros cinco meses después del parto en mujeres sin signos ni síntomas preexistentes de enfermedad cardíaca.⁽¹¹⁾

La importancia de incluir ese intervalo de tiempo radica en la exclusión de otras causas de miocardiopatía preexistentes y que podrían ser exacerbadas por el embarazo. Por ejemplo, la falla cardíaca que ocurre tempranamente en la gestación podría ser causada por una miocardiopatía dilatada previa no diagnosticada y enmascarada por los cambios hemodinámicos propios de la gravidez.

Por eso la miocardiopatía periparto es aquella que ocurre sólo en pacientes sin historia previa reconocible de enfermedad cardíaca y en las cuales se realiza el diagnóstico en ausencia de otra explicación para esta afección.

Existe una incidencia subestimada quizás por el subregistro de la enfermedad, aunque con los datos disponibles se calcula que es diferente de acuerdo a la población estudiada. La más alta se encuentra registrada en Haití, donde se estima 1 caso por

cada 299 nacidos vivos, le siguen Sudáfrica con 1 caso por cada 1 000 nacidos vivos y Estados Unidos con 1 caso por cada 4 000 nacidos vivos.⁽¹²⁾

Los factores de riesgo para la miocardiopatía periparto clásicamente identificados en la literatura incluyen multiparidad, edad materna (mayor de 30 años), gestas múltiples, preeclampsia e hipertensión gestacional y raza afroamericana, uso de tocolíticos, carencias nutricionales e historia familiar de miocardiopatía, así como infecciones de predominio viral.^(13,14)

No está claro si la raza representa un factor de riesgo independiente o si es la interacción entre la raza y la hipertensión lo que incrementa el riesgo para esta patología. Hasta que los factores de riesgo puedan ser delimitados con claridad, será difícil desarrollar recomendaciones para el screening de esta condición en poblaciones de alto riesgo.^(1,5)

También se ha informado una relación entre el uso prolongado de útero inhibidores orales por más de 4 semanas y la miocardiopatía periparto. Se han publicado informes de casos que sugieren abuso de cocaína, infección por enterovirus y deficiencia de selenio, como posibles causas. La edad de presentación usual se encuentra alrededor de los 30 años, con mayor frecuencia en múltiparas que en primigestas.^(5,13)

En relación a la mortalidad se ha informado que las tasas por esta afección pueden ser del 25-50 %, y que la mayoría de las muertes ocurren pocos meses después del parto. En general del 30-50 % se recuperan completamente, pero algunos informes sugieren que la fase de recuperación puede ser mucho más larga que seis meses, otros son más optimistas con el número de pacientes que sobrevive.⁽⁷⁾

Etiopatogenia:

Se desconoce la etiopatogenia de la miocardiopatía periparto, aunque se han presentado muchas teorías:

a) Teoría inmunológica:

Se considera como una enfermedad injerto contra huésped dirigida hacia un órgano blanco, que en este caso es el corazón.

Ejemplo de ello, lo demuestran algunos estudios en donde los linfocitos T CD8 han sido encontrados en las biopsias cardíacas en pacientes que fueron sometidos a trasplante de médula ósea y que han hecho enfermedad injerto contra huésped con disfunción ventricular.⁽¹⁵⁾ Otro mecanismo anormal de respuesta inmunológica aberrante que se piensa que pueda influir en el desarrollo de la enfermedad es la formación de anticuerpos contra las proteínas de actina y miosina, debido a la exposición en la circulación materna de éstas, producto de la degradación del tropocolágeno por parte de las colagenasas después del parto en el proceso de remodelación del útero. Estudios de Warriach et al,⁽¹⁶⁾ encontraron que alrededor del 50 % de las pacientes con cardiomiopatía periparto tiene niveles de inmunoglobulinas IgG 1, IgG 2 e IgG 3 contra la miosina cardíaca.

b) Teoría viral:

La respuesta inmune humoral atenuada durante la gravidez favorecería, además de lo ya mencionado, la adquisición de infecciones y su replicación, en especial las de origen viral, por lo que las miocarditis virales se correlacionarían con la aparición de la enfermedad una vez recuperada la inmunidad, es decir, después del parto. Dentro de los virus tipificados que más comúnmente se relacionan con la miocarditis periparto se encuentran: parvovirus B19, herpes virus 6, Ebstein Barr virus y citomegalovirus.^(17,18)

c) Teoría de la apoptosis:

Adams et al⁽¹⁹⁾ han descrito que en pacientes con cardiomiopatía dilatada existe sobreexpresión de las proteínas Gαq. Estas proteínas pertenecen a la familia de proteínas Gq, que a su vez corresponden a la familia de las proteínas G, las cuales están encargadas de la transducción de señales provenientes de la estimulación de un receptor transmembrana. Dentro de sus funciones se encuentran desde mediar procesos fisiológicos como la contracción hasta fenómenos

de proliferación celular y apoptosis. La sobreexpresión de estas proteínas produce un estado de dilatación con pérdida de los miocitos, sugiriendo fenómenos de apoptosis celular, con la consecuente dilatación de las cavidades cardíacas. Otros mediadores involucrados en los mecanismos apoptóticos son los niveles séricos altos de los factores activadores de apoproteína 1 (Fas/Apo-1) descritos por Sliwa et al⁽¹⁹⁾ en las pacientes con cardiomiopatía periparto en comparación con los controles.^(19,20)

d) Teoría humoral:

Se piensa que existen tres mecanismos de protección cardíaca durante el embarazo y el postparto: el efecto cardioprotector de los estrógenos, el sistema activador regulador de transcriptita 3 (SART3) y el metabolismo de la prolactina.

Los estrógenos promueven y favorecen la cardioprotección. Una vez extraída la placenta, los niveles de estrógenos se suprimen y se pierde el mecanismo cardioprotector.⁽²¹⁾

El sistema regulado por el SART3, se encarga de la regulación del estrés oxidativo del cardiomiocito generado por el embarazo. El mismo regula la expresión de enzimas con actividad antioxidante como la manganeso-sodio dismutasa a nivel del cardiomiocito, especialmente, en el período posparto. Esta enzima se encuentra dentro de la mitocondria y se encarga de barrer radicales libres de oxígeno.⁽²¹⁾

La prolactina, principal hormona producida en el período posparto por la hipófisis y también por otras células como los fibroblastos, participa en la producción de leche materna, en la formación de vasos sanguíneos y estimulación del sistema SART3, por lo tanto se piensa que también tiene un efecto cardioprotector en el período posparto. Sin embargo, existen enzimas como las metaloproteinasas y la catepsina D (liberada por los lisosomas) cuya producción y secreción son estimuladas por la generación de radicales libres, que clivan

la prolactina y la convierten en una proteína de 16 kdalton, la cual se ha visto involucrada en procesos como la apoptosis, la disociación de las estructuras capilares, la vasoconstricción, la inflamación, la disminución de la función cardíaca y la dilatación de las cavidades cardíacas.⁽²²⁾

En resumen, es poco probable que un único mecanismo sea responsable de la aparición de la miocardiopatía periparto, sino la interacción de procesos múltiples dentro de los individuos susceptibles.

Diagnóstico:

El diagnóstico es en ocasiones complicado, se basará fundamentalmente en las manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca aguda, el momento en que aparecen, y los hallazgos ecocardiográficos. Es por ello que en la actualidad no existe ningún criterio clínico específico que sea patognomónico de la miocardiopatía periparto.

El Instituto Nacional de Corazón, Pulmón y Sangre de los Estados Unidos, en conjunto con el Departamento de Enfermedades Raras del Instituto Nacional de Salud de los Estados Unidos,⁽²³⁾ definen los cuatro componentes que se deben cumplir para el diagnóstico de la enfermedad:

1. Falla cardíaca que se desarrolle durante el último mes y los primeros 5 meses después del parto.
2. Ausencia de otra causa detectable de insuficiencia cardíaca.
3. Ausencia de enfermedad cardíaca antes del último mes del embarazo.
4. Características ecocardiográficas de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo: fracción de eyección menor del 45 %, o fracción de acortamiento menor del 30 %, con una dimensión ventricular por debajo de 2,7 cm/m² en diástole.

La forma más frecuente de inicio viene representada por la clínica de insuficiencia cardíaca, caracterizada por tos, disnea, ortopnea, hemoptisis, palpitaciones, dolor torácico inespecífico, dolor abdominal y fatiga. La exploración física pone a menudo

de manifiesto crecimiento del corazón y un tercer tono; signos de congestión pulmonar y son frecuentes los soplos de insuficiencia mitral y tricuspídea. Se han descrito otras formas de presentación como el taponamiento cardíaco, parada cardíaca por fibrilación ventricular o fenómenos embólicos derechos o izquierdos.⁽²⁴⁻²⁶⁾

En relación con otros complementarios de interés, en la radiografía de tórax lo más frecuente es hallar signos de cardiomegalia con edema pulmonar y congestión venosa pulmonar; el electrocardiograma puede ser normal o mostrar alteraciones inespecíficas, como cambios del ST o alteraciones de la onda T, arritmias auriculares y ventriculares y defectos de conducción con bloqueos de rama de diversos grados. La prueba complementaria que aporta una información fundamental es la ecocardiografía, donde el hallazgo de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo se ha considerado criterio diagnóstico.^(3,5,7)

La monitorización de la arteria pulmonar mediante catéter de Swan-Ganz suele demostrar un descenso del gasto cardíaco con aumento de las resistencias periféricas, de las presiones de llenado y de la presión de enclavamiento pulmonar.⁽²⁷⁾

La imagen por resonancia magnética puede ser una herramienta complementaria para diagnosticar la miocardiopatía periparto. Además, el realce tardío con gadolinio puede contribuir a diferenciar el tipo de necrosis de los miocitos, ejemplo: miocarditis versus isquemia.⁽²⁴⁾

No está clara la indicación de biopsia endomiocárdica ante la sospecha de miocardiopatía periparto; si bien, podría plantearse en caso de muy mala evolución clínica ante un posible beneficio con la terapia inmunosupresora.^(23,24)

El diagnóstico diferencial se debe establecer principalmente con la preeclampsia, el tromboembolismo pulmonar o del líquido amniótico, el edema pulmonar después de la administración de terbutalina y dexametasona

en amenaza de parto prematuro, el infarto agudo del miocardio y la disección coronaria aguda.⁽²⁴⁾

Hemodinamia:

Aparecerá elevación de las presiones de llenado ventriculares, depresión de la función sistólica del ventrículo izquierdo con coronarias normales, y es el monitoreo hemodinámico esencial en la fase aguda para guiar la terapéutica.⁽²⁸⁾

Como guía citamos los hallazgos hemodinámicos en gestaciones normales entre las 36 y 38 semanas:⁽¹⁾

- Frecuencia cardíaca: 83 latidos por minuto (min).
- Presión auricular derecha (PAD): 4 milímetros de mercurio (mmHg).
- Presión de enclavamiento capilar pulmonar (PCP): 8 mmHg.
- Volumen minuto (Vm): 6 litros/min.
- Presión arterial media (PAM): 90 mmHg.
- Resistencia vascular sistémica (RVS): 1 210 dynas/seg/cm⁵.

Los controles realizados entre las 11 a 13 semanas después del parto muestran una caída del volumen minuto a 4,3 l/min y de la frecuencia cardíaca (FC) a 71 latidos por minuto, un incremento de la resistencia vascular sistémica (RVS) a 1 536 dynas/seg/cm⁵. No hay cambios apreciables en la presión de la aurícula derecha (PAD), capilar pulmonar (PCP) o en la arterial media (PAM).¹

En base a estos datos el objetivo del tratamiento sería alcanzar una PAM de 75 mmHg, FC de 60 a 80 latidos por minuto, RVS entre 800 y 1200 dynas/seg/cm⁵ y un índice cardíaco mayor de 2,5 l/min.

Evolución:

Su evolución y pronóstico es variable. Para aquellas con miocardiopatía periparto, que tuvieron una tasa de supervivencia a los 5 años del 94 %, es posible que la función ventricular izquierda continúe recuperándose más allá de los 6 meses.⁴

Elkayam³ observó en 100 pacientes con MCPP en los Estados Unidos, al final de

2 años, una mortalidad de 9 % y trasplante de 4 %. El 54 % recuperó la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) a la normalidad, y la recuperación fue más notable en aquellas con una FEVI superior al 30 % al momento del diagnóstico. Sólo del 23 % al 54 % de las pacientes muestran una recuperación de la FEVI dentro de los 6 meses.

En los EE.UU la tasa de mortalidad varía entre 0 a 19 %, mientras que las pacientes que llegan a un trasplante cardíaco es de un 6-11 % según distintas series.⁷

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.^(23, 24)

Factores pronósticos:

Se ha observado que la concentración de troponina T medida a las 2 semanas después del inicio de la insuficiencia cardíaca, se correlaciona de forma inversa a la FEVI a los 6 meses. Por otro lado la duración del QRS mayor de 120 mseg, se identificó como un predictor independiente de mortalidad, por presentar un riesgo elevado de muerte súbita. En relación con las dimensiones ventriculares la presencia de FEVI menor al 30 %, diástole del ventrículo izquierdo (DVI) mayor a 5.5 cm y fracción de acortamiento (Fac) menor al 20 %, se correlacionan con una evolución más tórpida en la MCPP, e incrementa el riesgo de persistir con la disfunción ventricular.^(4, 7, 29)

Evolución en embarazos posteriores:

Incluso después de la recuperación total de la FEVI, los embarazos posteriores tienen un riesgo aumentado de recaída de la MCPP. Se estima que en las pacientes que

recuperaron la FEVI, luego de haber presentado disfunción ventricular severa posterior al embarazo, se podría realizar una valoración de reserva contráctil para predecir su evolución durante embarazos subsecuentes, pero deben ser advertidas del riesgo de recurrencia, incluso con ventrículos izquierdos totalmente recuperados.⁽³⁰⁾ Los datos disponibles sugieren un alto riesgo de presentar nuevamente MCPP, en aquellas pacientes con disfunción persistente del ventrículo izquierdo, por lo que se indica firmemente evitar nuevos embarazos. Estas pacientes también deben ser informadas de los posibles efectos desfavorables del feto, debido a la mayor tasa de prematuridad y a la posible necesidad de aborto terapéutico.^(29, 30)

Las recomendaciones para otros embarazos son las siguientes:⁽³⁰⁾

1. Si la FEVI se ha recuperado totalmente, el siguiente embarazo no está contraindicado, pero la paciente debe ser considerada de riesgo.
2. Si la FEVI se ha recuperado parcialmente, se debe llevar a cabo una prueba de estrés con Dobutamina. Si la respuesta inotrópica del VI a Dobutamina es normal, las pacientes podrían quedar nuevamente embarazadas. Si la respuesta inotrópica del VI a Dobutamina es anormal, entonces el riesgo es moderado y el embarazo no es recomendado.
3. Si la FEVI no se ha recuperado en absoluto, el riesgo es alto, y el embarazo no se recomienda.

Tratamiento:

Ante todo señalar que los equipos multidisciplinarios que comprometen a especialistas en medicina materno-fetal, cardiólogos, intensivistas y anestesiólogos obstétricos son esenciales para optimizar el mejor enfoque terapéutico.⁽¹⁾

El tratamiento de la miocardiopatía periparto no difiere de aquel que se instaure para toda falla cardíaca, teniendo en cuenta los efectos adversos de los medicamentos

sobre el feto cuando el cuadro clínico se presenta durante el embarazo.⁽³¹⁻³⁴⁾

Medidas generales:

Baja ingesta de sodio: menos de 4 gramos al día. Restringir los líquidos a menos de 1 litro al día. Reposo y monitorización hemodinámica estricta.^(5, 7, 12)

En relación con el parto no necesariamente está indicado de forma inmediata. Se recomienda finalizar el embarazo cuando la paciente no ha respondido de manera adecuada a la terapia farmacológica y cada vez se encuentra con mayores signos de deterioro funcional. El modo de la vía del parto debería ser acordado entre el grupo tratante: obstetras, anesthesiólogos, cardiólogos e intensivistas. Si las condiciones hemodinámicas de la paciente lo permiten, el parto vaginal no está contraindicado.⁽²⁶⁾

Se debe considerar cuidadosamente el uso de uterotónicos en cualquiera de las tres etapas del trabajo de parto, debido a sus efectos sobre la hemodinamia central y periférica. La sintocinona puede causar vasodilatación periférica profunda y en las mujeres con, o en riesgo de enfermedad cardíaca, no debe administrarse con grandes volúmenes de líquido o como bolo rápido. Los derivados del cornezuelo de centeno también tienen el potencial de aumentar significativamente la presión arterial materna y por lo general deben evitarse en las mujeres con problemas cardíacos. Los agentes más nuevos, como la prostaglandina F2 alfa y el misoprostol, también son vasoactivos y su uso debe equilibrarse con los riesgos potenciales incluidos. Los analgésicos intraparto pueden utilizarse, pero debe tenerse cuidado para evitar grandes dosis de opiáceos que pueden disminuir la función respiratoria y miocárdica. La anestesia regional puede causar bloqueo simpático significativo y, por lo tanto, necesita administrarse a un nivel superior y sólo después de la consulta con los anestesiólogos obstétricos especialistas y el cardiólogo a cargo.⁽¹⁾

Monitorización:

Todos menos los casos más leves requerirán alguna forma de monitorización cardiovascular. Este hecho variará según la gravedad

de la enfermedad de la mujer pero puede incluir toma horaria de signos vitales, control de la diuresis, balance hidromineral, oximetría de pulso continua, registro electrocardiográfico continuo o monitorización hemodinámica invasiva total, como los catéteres pulmonares, el gasto cardíaco por la onda de pulso (*PiCCO*, por sus siglas en inglés) o la monitorización del resultado cardiovascular por dilución de litio (*LiD-CO*, por sus siglas en inglés) en un contexto de cuidados intensivos.^(33, 34)

Medidas farmacológicas:

Todos los medicamentos a utilizar estarán encaminados a tres objetivos fundamentales: reducir la precarga, disminuir la postcarga e incrementar el inotropismo. De forma resumida los podemos agrupar en:

- a) Durante el embarazo: los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y los antagonistas del receptor de angiotensina (ARA II) están contraindicados durante el embarazo, debido a que puede causar malformaciones fetales, aunque son los principales tratamientos para las mujeres después del parto. Los efectos teratogénicos se producen particularmente en el segundo y tercer trimestre, caracterizados por hipotensión fetal, oligohidramnios, anuria, y displasia de los túbulos renales. Digoxina, betabloqueantes, diuréticos de asa y fármacos que reducen la poscarga como la hidralazina y nitratos, se han demostrado ser seguros durante el embarazo.⁽³¹⁻³⁴⁾
- b) Luego del embarazo: el tratamiento está basado en la utilización de los IECA, betabloqueantes, diuréticos e inotrópicos, según la repercusión hemodinámica que presenten las pacientes. La espirolactona o digoxina se utiliza en pacientes con clase funcional III o IV sintomáticas (clasificación de la insuficiencia cardíaca según la *American Heart Association*). El uso de dispositivos de asistencia ventricular y el trasplante cardíaco son las siguientes opciones disponibles para los

pacientes que no responden a dicho tratamiento.⁽³¹⁻³⁴⁾

Los pacientes que presentan insuficiencia cardíaca con deterioro severo de la función sistólica ventricular izquierda (FSVI) y presencia de fibrilación auricular (FA) tienen un riesgo aumentado de presentar eventos embólicos. A su vez, las mujeres embarazadas son susceptibles a los eventos embólicos, por presentar concentraciones de los factores de coagulación II, VII, VIII, y X, y de fibrinógeno en plasma elevados propios de estado gestacional. Este riesgo puede persistir hasta 6 semanas posparto. Por lo tanto, las pacientes con evidencia de embolismo sistémico, con FSVI severamente deprimida o trombosis cardíaca, deben recibir anticoagulación. La misma debe continuarse hasta que quede demostrado el retorno de la normalidad la FSVI. La warfarina puede causar hemorragia cerebral espontánea en el feto en el segundo y tercer trimestres y por lo tanto está contraindicada durante el primer trimestre y luego de las 36 semanas de embarazo.⁽²³⁾ El uso de la pentoxifilina en un pequeño estudio de 64 pacientes, evidenció una mejoría de la FSVI y los síntomas cuando es añadida a la terapia convencional en una dosis de 400 mg 3 veces al día durante un período de 6 meses. Se cree que su mecanismo de acción sería inhibir el factor de necrosis tumoral (TNF) y evitar así la progresión a la apoptosis.⁽²³⁾

La terapéutica con inmunoglobulina endovenosa comprobó que mejora la FEVI, así como también reduce notablemente los niveles de inflamación.⁽¹⁵⁻¹⁸⁾ Por otra parte, el uso de inmunosupresores no ha dado evidencia aprobada. Para su uso, se debe descartar cualquier tipo de infección viral antes de iniciar el tratamiento, ya que el mismo podría activar la replicación viral latente, con posterior deterioro de la FSVI. El uso de corticoides podría ser eficaz en etapas tempranas de la enfermedad donde se constató amplios infiltrados inflamatorios,

como así también demostró el mal pronóstico en aquellas que no presentaron inflamación. Por lo tanto, la terapia inmunosupresora debe ser considerada en la etapa inicial del proceso de la enfermedad.^(12, 15)

En relación con el uso precoz de la bromocriptina (bloqueante de la síntesis de la isoforma de prolactina que disminuye así el riesgo de toxicidad sobre el miocardio) mejora la FSVI en un 31 %, además de la mejoría de la regurgitación mitral, parámetros de la función diastólica y de la capacidad funcional a los 6 meses.^(22, 31)

Debido a la escasez de donantes de órganos, la implantación de asistencia ventricular izquierda (LVAD), como puente para el trasplante cardíaco, se convirtió en una herramienta atractiva en pacientes críticamente enfermos. La misma no solo puede ser utilizada como puente al trasplante cardíaco en aquellas pacientes con deterioro hemodinámico severo, sino también como soporte a la recuperación de la FSVI. Los resultados a largo plazo son favorables, con una tasa de 1 y 5 años de supervivencia de 86 y el 78 %, respectivamente.⁽³²⁾

Trasplante cardíaco: existe demasiada evidencia que el trasplante cardíaco es una opción con gran éxito para aquellas pacientes que presentan fracaso del tratamiento convencional o soporte con inotrópicos, con empeoramiento de su evolución, a pesar del uso de LVAD. La supervivencia posttrasplante oscila entre 0,92 a 17 años, con una media de 7,1 años. Es difícil determinar el momento para la realización del trasplante cardíaco, ya que la miocardiopatía es una patología potencialmente reversible. Sin embargo, debería ser considerada sin demora si el uso de LVAD no conduce a una rápida recuperación de la FSVI o hemodinámica.⁽³²⁾

CONCLUSIONES

- La miocardiopatía periparto mantiene una etiopatogenia desconocida, en la cual la disfunción sistólica del ventrículo

izquierdo y los síntomas de falla cardíaca ocurren entre el último mes del embarazo y los primeros cinco meses después del parto, en mujeres sin signos ni síntomas preexistentes de enfermedad cardiovascular.

- Es una entidad de baja incidencia y altas tasas de mortalidad, lo cual pudiera atribuirse al escaso número de casos reportados y publicados.
- En relación con su etiopatogenia, los autores del presente trabajo se unen al criterio de la sumatoria y congregación de múltiples condiciones: la predisposición genética de la madre, las características del funcionamiento del sistema inmunológico durante el embarazo, el feto y la placenta, los antígenos paternos, el estrés oxidativo del embarazo, las infecciones virales adquiridas en la gestación y los fenómenos apoptóticos.
- El diagnóstico descansa en la falla cardíaca que se desarrolle durante el último mes del embarazo, o los primeros cinco meses después del parto; la ausencia de otra causa detectable de insuficiencia cardíaca, la inexistencia de enfermedad cardíaca antes del último mes del embarazo y las características ecocardiográficas de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo.
- De pronóstico y mortalidad variable; son la insuficiencia cardíaca progresiva, las arritmias y los episodios tromboembólicos, los principales causantes de su elevada mortalidad.
- El tratamiento no difiere del que se instaura para toda falla cardíaca, teniendo en cuenta los efectos adversos de los medicamentos sobre el feto. El mismo estará encaminado a tres objetivos fundamentales: reducir la precarga, disminuir la postcarga e incrementar el inotropismo. Actualmente se destacan los resultados beneficiosos obtenidos con el uso de anticoagulantes, la pentoxifilina, las inmunoglobulinas, la bromocriptina, las técnicas

- de asistencia circulatoria mecánica y el trasplante cardíaco.

Conflictos de intereses: el autor declara que no existen conflictos de intereses.

Declaración de contribución

- Raúl Pérez Sarmiento: trabajó en la recogida de información y en la redacción del informe final.
- Raydel Manuel Rodríguez García: trabajó en la redacción del informe y en el procesamiento de la información.
- Manuel Maurilio Basulto Barroso: trabajó en la redacción de los aspectos metodológicos.
- Juan Orlando Roura Carrasco: trabajó en la redacción de los aspectos teóricos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cochrane Database of Systematic Reviews 2010, Issue 9. [Base de datos en internet]. Oxford: Update Software Ltd; 2010- [actualizado 12 Oct 2014; citado 15 Ene 2014]. Carlin A, Alfirevic Z, Gyte G. Intervenciones de tratamiento de la miocardiopatía periparto para mejorar los resultados para las mujeres y los recién nacidos. Disponible en: www.thecochranelibrary.com. Citado en Cochrane Library CD008589.
2. James PR. A review of peripartum cardiomyopathy. *Int J Clin Pract.* 2004 Abr; 58(4): 363-365.
3. Benson MD. Current concepts of immunology and diagnosis in amniotic fluid embolism. *Clin Dev Immunol.* 2012 Sep; 2012: 946-576. PMID: 21969840 [PubMed - indexed for MEDLINE] PMID: PMC3182579
4. Demakis JG, Rahimtoola SH, Sutton GC et al: Natural course of peripartum cardiomyopathy. *Circulation.* 1971 Dic; 44(6): 1053-61.
5. Ramaraj R, Sorrell VL. Peripartum cardiomyopathy: Causes, diagnosis and treatment. *Cleve Clin J Med.* 2009 May; 76(5): 289-96.
6. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J.* 2008; 29(2): 270-6.
7. Quiros Jara G. Miocardiopatía periparto. *Rev Per Ginecol Obstet.* [revista en Internet] 2009. [acceso 12 de octubre de 2014] 55: 159-160. Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/ginecologia/vol55_n3/pdf/A02V55N3.pdf
8. Lastiri H. Clasificación de las Miocardiopatías y Miocardiopatía Dilatada. *Circulation.* 2008 Sep; 1(13): 1307 – 16.
9. Aristizábal JM, Duque M, Marín JE, et al. Síndrome de QT prolongado congénito y embarazo: reporte de dos casos. *Rev Colomb Cardiol* 2010 Dic; 17(2): 56-60.
10. Rashba EJ, Zareba W, Moss AJ, Hall WJ, Robinson J, Locati EH, et al. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. *LQTS Investigators. Circulation* 1998; 97 (5): 451-456.
11. Beth Israel Deaconess Medical Center. Important clues to a dangerous complication of pregnancy: Data strongly suggests that peripartum cardiomyopathy is a vascular disease. *Science Daily* [revista en Internet] 2012 May. [acceso 12 de octubre de 2014]; 9(3). Disponible en: www.sciencedaily.com/releases/2012/05/120509135931.htm
12. Ramaraj R, Sorrell VL . Miocardiopatía del periparto. Causas, diagnóstico y tratamiento. *J Med.* [revista en Internet] 2009 Jul. [acceso 12 de octubre de 2014]; 76:289-296. Disponible en: <http://www.intramed.net/contenidover.asp?>
13. Fonseca Guzmán C. Factores de riesgo de la cardiomiopatía periparto: Revisión sistemática [Trabajo de grado para optar por el título de especialista en ginecología y obstetricia]. Bogotá: Universidad del Rosario; 2012.

14. Grupo de Trabajo de Diagnóstico y Tratamiento de la Insuficiencia Cardíaca Aguda y Crónica de la Sociedad Europea de Cardiología. Guía de práctica clínica de la ESC sobre diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia cardíaca aguda y crónica. *Rev Esp. Cardiol.* 2012 Jul; 65(10): 938.e1-e59.
15. Gleicher N, Elkayam U. Peripartum cardiomyopathy, an autoimmune manifestation of allograft rejection? *Autoimmunity Reviews.* 2009 Oct-Dic; 8: 384-387.
16. Warraich RS, Fett JD, Damasceno A, et al. Impact of pregnancy related heart failure on humoral immunity: clinical relevance of G3-subclass immunoglobulins in peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J.* 2005 Oct; 150: 263-69.
17. Ntusi NB, Mayosi BM. Aetiology and risk factors of peripartum cardiomyopathy: a systematic review. *Int J Cardiol.* 2009 Ene; 131(2): 168-79.
18. Bultmann BD, Klingel K, Nabauer M, Wallwiener D, Kandolf R. High prevalence of viral genomes and inflammation in peripartum cardiomyopathy. *Am J Obstet Gynecol.* 2005 Ago; 193(2): 363-5.
19. Adams JW, Sakata Y, Davis MG, et al. Enhanced Gαq signaling: A common pathway mediates cardiac hypertrophy and apoptotic heart failure. *Proc Natl Acad Sci.* 1998 Ago 18; 95(17): 10140-10145.
20. Hayakawa Y, Chandra M, Miao W, et al. Inhibition of cardiomyocyte apoptosis improves cardiac function and abolishes mortality in the peripartum cardiomyopathy of Gα(q) transgenic mice. *Circulation.* 2003 Dic; 108(24): 3036-3041.
21. Hilfiker-Kleiner D, Sliwa K, and Drexler H. Peripartum Cardiomyopathy: Recent Insights in its Pathophysiology. *Trends Cardiovasc Med.* 2008 Jul; 18(5): 173-179.
22. Corbacho AM, Martínez De La Escalera G, Clapp C. Roles of prolactin and related members of the prolactin/growth hormone/ placental actogen family in angiogenesis. *J Endocrinol.* 2002 May 1; 173(2): 219-238.
23. Polanía Ardila DF, Navarrete Hurtado D, Acuña Osorio EM, Álvarez Rosero RA. Miocardiopatía periparto. *Rev Insuf Cardíaca.* 2009 Oct; 4(4): 177-183.
24. Johnson-Coyle L, Jensen L, Sobey A. Peripartum Cardiomyopathy: Review and Practice Guidelines. *Am J Crit Care.* 2012 Mar; 21(2): 89-98.
25. Málaga G, Quintana J, Posadas D, Quispe J, Rotta A. Cardiomiopatía periparto temprana complicada con accidente cerebrovascular cardioembólico: A propósito de un caso. *Rev Med Hered.* 2010 Jun; 21(2): 2-10.
26. Román Rubio PA, Pérez Torga JE, Guerra Chang E, et al. Recomendaciones generales para el manejo de la gestante cardiópata (Parte I). *Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc.* 2010 Jun-Jul; 16(3): 284-91.
27. Machado García JL, Pérez Sarmientos RA, Basulto Barroso MM, González Rodríguez G. Utilidad del monitoreo hemodinámico invasivo con catéter de Swan Ganz en pacientes críticos. *Rev. Arch med Camagüey.* 2011 Nov - Dic; 15(5): 790-94.
28. Simpson LL. Cardiopatías Maternas. Actualización para el Médico. *Obstet Ginecol.* 2012 Feb; 119: 345-59.
29. Tibazarwa K, Sliwaa K. Peripartum Cardiomyopathy in Africa: Challenges in Diagnosis, Prognosis, and Therapy. *Progress in Cardiovascular Diseases.* 2010 Feb; 52(4): 317-325.
30. Chapa JB, Heiberger HB, Weinert L, et al. Prognostic value of echocardiography in peripartum cardiomyopathy. *Obstet Gynecol.* 2005 Jun; 105(6): 1303-8.
31. Sliwa K, Blauwet L, Tibazarwa K, et al. Evaluation of Bromocriptine in the

- Treatment of Acute Severe Peripartum Cardiomyopathy A Proof-of- Concept Pilot Study .Circulation. 2010 Abr; 121(13): 1465-1473.
- 32.Zimmerman H, Bose R, Smith R, Copeland J: Treatment of Peripartum Cardiomyopathy With Mechanical Assist Devices and Cardiac Transplantation. Ann Thorac Surg. 2010 Abr; 89(4): 1211-1217.
- 33.McKenna W. Diseases of the myocardium and endocardium. En: Goldman L, Schafer AI, eds. Cecil Medicine. 24th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2011.Cap 60.
- 34.Warnes CA. Pregnancy and heart disease. En: Bonow RO, MannDL, Zipes DP, Libby P, eds. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 9th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011.Cap 82.

Recibido: 27 de junio de 2014

Aceptado: 17 de julio de 2014