

# Miocardopatía no compactada como diagnóstico diferencial de miocardopatía periparto. A propósito de un caso

Davyson Gerhardt de Souza<sup>1</sup>, Giulio Cesare Longo Neto<sup>1</sup>, Mariana Stoll Leão<sup>2</sup>, Paula Maíra Alves Haffner<sup>3</sup>, Wolney de Andrade Martins<sup>4</sup>, Eduardo Nani da Silva<sup>4</sup>, Humberto Villacorta Junior<sup>4</sup>

## Resumen

La miocardopatía periparto (MCP) es una causa frecuente de miocardopatía secundaria de etiología desconocida. Se caracteriza por la presencia de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) en la madre en el último mes del embarazo o hasta cinco meses después del parto, con disfunción sistólica del ventrículo izquierdo en ausencia de otras causas de insuficiencia cardíaca en mujeres previamente sanas. El tratamiento médico consiste en el bloqueo neurohormonal, soporte inotrópico, la reducción de la pre y post-carga cardíaca y anticoagulación. El trasplante cardíaco está reservado para casos graves y refractarios al tratamiento farmacológico. El pronóstico es variable: aproximadamente el 50-60% de las pacientes recuperan completamente la función cardíaca, en la mayoría de los casos en los primeros seis meses.

Se presenta el caso clínico de una mujer de raza negra de 37 años, múltipara, prenatal sin complicaciones, sin comorbilidades previas o uso de drogas, que desarrolló ICC, de aparición súbita, con disfunción ventricular demostrada en el ecocardiograma 15 días después de un parto normal. No había sospecha clínica de miocardopatía no compactada (MNC) que dio lugar a duda sobre el diagnóstico de MCP, ya que éste es un diagnóstico de exclusión. La presencia de MNC fue descartada por resonancia magnética nuclear cardíaca.

*Insuf Card 2012;(Vol 7) 2:93-96*

**Palabras clave:** Miocardopatía periparto - Insuficiencia cardíaca - Gestación - Miocardopatía no compactada - Resonancia magnética nuclear cardíaca

## Introducción

La miocardopatía periparto (MCP) es una enfermedad de etiología indefinida, que se caracteriza por la presencia de cuatro criterios establecidos, en el año 1995, por la *Sociedad Americana de Cardiología (AHA/ACC)*: 1) desarrollo de la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) en el último mes del embarazo o hasta cinco meses después del parto; 2) disfunción sistólica ventricular izquierda; 3) ausencia de cardiopatía previa, y 4) exclusión de otras causas de ICC.

La miocardopatía no compactada (MNC) es una cardiopatía congénita que resulta de una malformación embriológica, con persistencia de hendiduras profundas y de sinusoides en la pared del ventrículo izquierdo, típica del corazón embrionario. En la mayoría de los reportes de la literatura, la MNC se asocia a otra enfermedad cardíaca congénita, predominando la atresia pulmonar y la obstrucción del flujo del ventrículo izquierdo combinada con un septo ventricular íntegro<sup>1-5</sup>. Fue descrita por primera vez en 1932, después de la autopsia y ha facilitado su diagnóstico con el uso de la resonancia magnética nuclear cardíaca

1 Especialista en Cardiología Clínica. Universidad Federal Fluminense (UFF). Niterói (RJ). Brasil.

2 Graduada en Medicina. Universidad Federal Fluminense (UFF). Niterói (RJ). Brasil.

3 Residente en Cardiología Clínica. Universidad Federal Fluminense (UFF). Niterói (RJ). Brasil.

4 Departamento de Medicina Clínica. Universidad Federal Fluminense. Niterói (RJ). Brasil.

**Correspondencia:** Dr. Davyson Gerhardt de Souza

Av. Marquês de Paraná 303, 6º andar. CEP: 24030.215. Centro de Cardiología. Niterói (RJ). Brasil.

E-mail: davysongerhardt@hotmail.com

Recibido: 25/10/2011

Aceptado: 09/03/2012

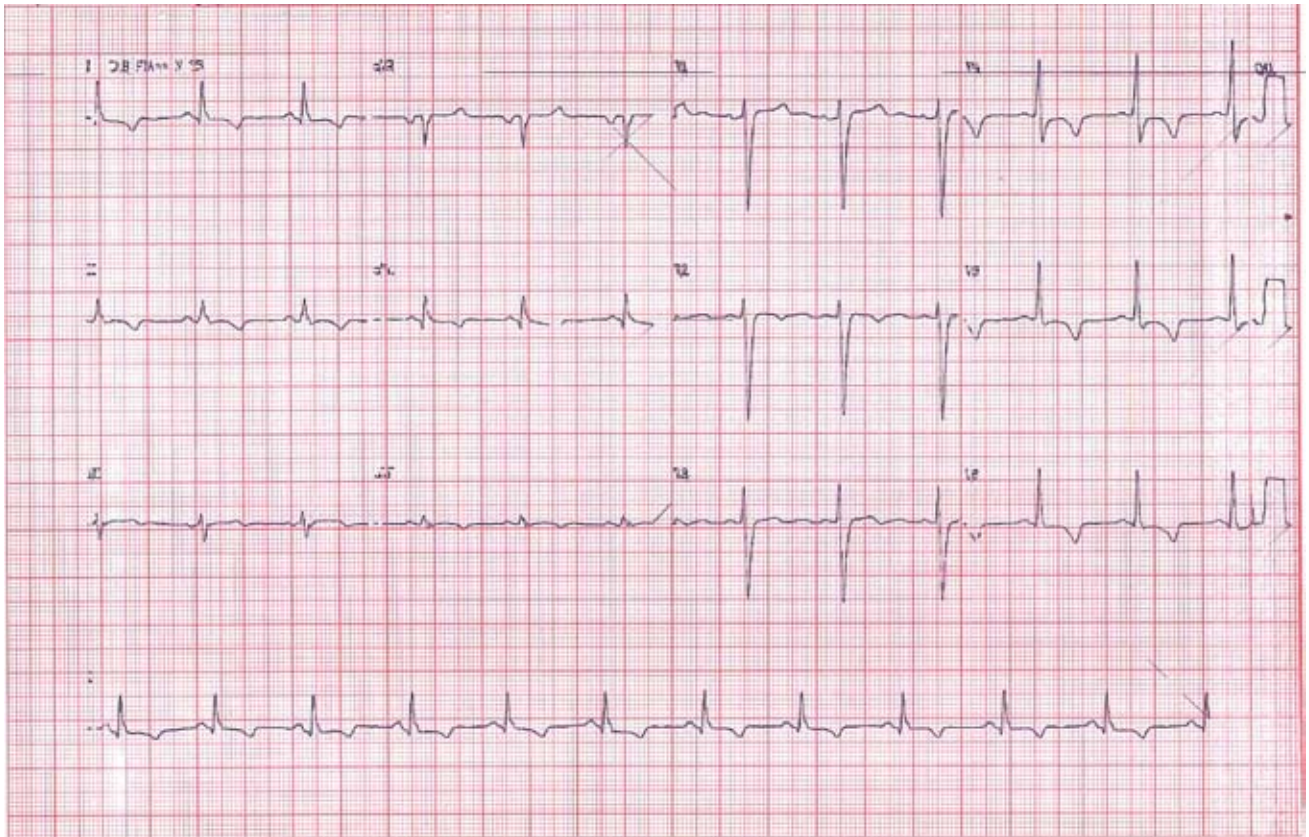


Figura 1. Electrocardiograma con patrón de sobrecarga ventricular.



Figura 2. Telerradiografía de tórax de frente muestra un arco medio rectificado, cardiomegalia, doble contorno y aumento del ventrículo izquierdo.

(RMNC)<sup>1,6</sup>. Asociándose esta entidad a insuficiencia cardíaca, arritmias graves y eventos embólicos.

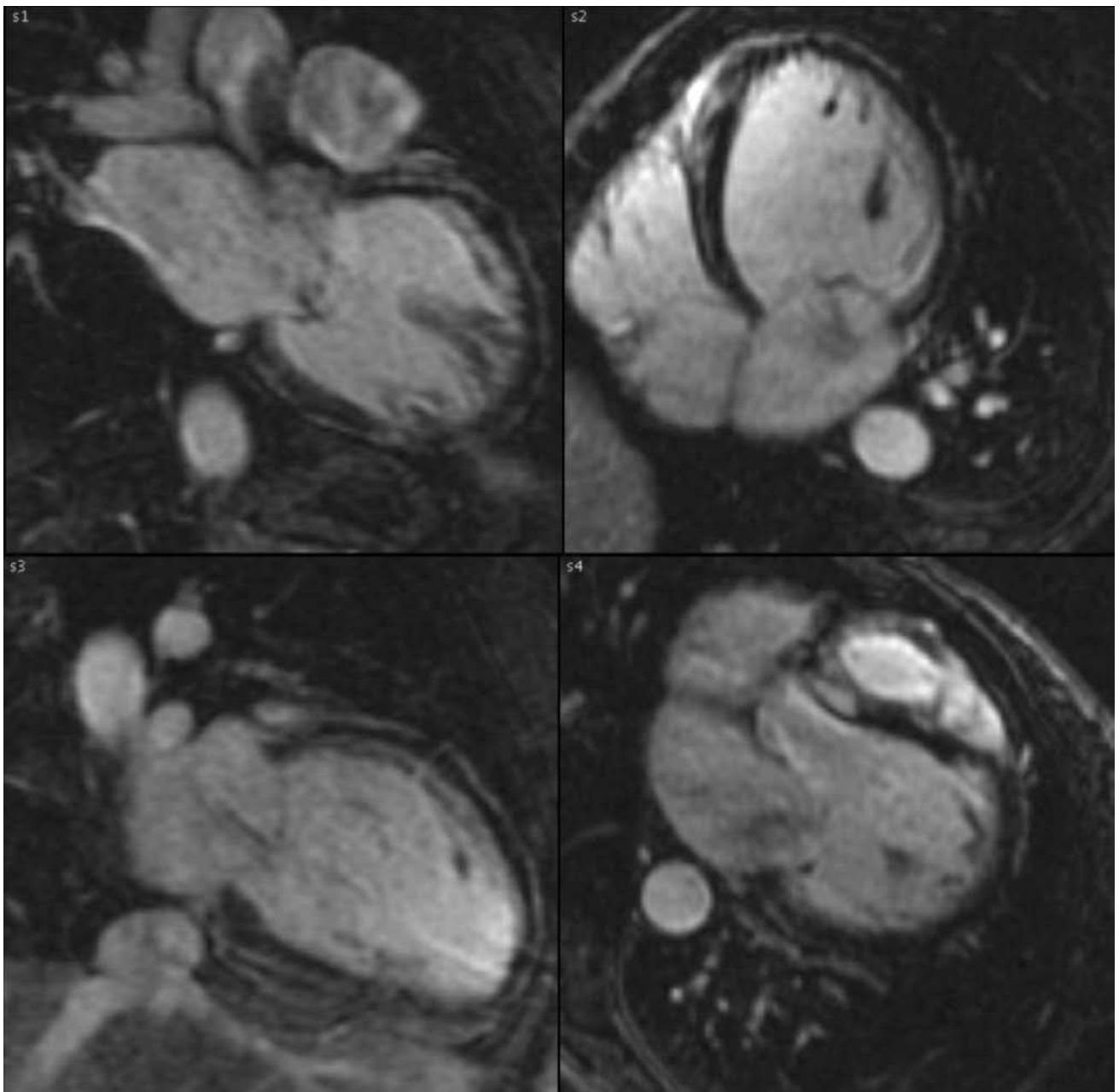
El objetivo de presentar este caso de miocardiopatía periparto es la sugerencia del descartar una miocardiopatía no compactada como diagnóstico diferencial.

### Caso clínico

Se trata de una paciente de raza negra, de 37 años, multípara (GIV/PIII/AI), prenatal sin complicaciones, sin comorbilidades previas o uso de drogas. Después de 15 días de un parto normal a término, inició el cuadro clínico con fatiga, disnea a pequeños esfuerzos, ortopnea y disnea paroxística nocturna. La paciente evolucionó con empeoramiento de la clase funcional de grado III a IV según *New York Heart Association* (NYAH), asociado a edema frío, depresible, ascendente y simétrico en ambos miembros inferiores. La presencia de tos seca y persistente llevó a la sospecha de tuberculosis pulmonar. Se realizó broncoscopia y lavado broncoalveolar que fue normal. Después de la admisión a la unidad de cuidados intensivos e iniciar el tratamiento por



**Figura 3.** Ecocardiograma transtorácico. Aurícula izquierda y ventrículo izquierdo (VI) aumentados, disfunción sistólica del VI importante y aspecto trabeculado de la pared anterior y lateral.



**Figura 4.** Resonancia magnética nuclear cardíaca. Cardiopatía dilatada, disfunción importante del ventrículo izquierdo y aumento de las trabeculaciones subendocárdicas, sin criterios para miocardio no compactado.

ICC, evolucionó en buenas condiciones generales, eupneico, respirando aire ambiental, sin ingurgitación yugular a 45 grados. Presentando una tensión arterial de 80/60 mm Hg y una frecuencia cardíaca de 62 lpm. Choque de punta desviado a la izquierda en el 5º EEL, ritmo cardíaco regular, segundo ruido cardíaco desdoblado y sin soplos. Sistema respiratorio, abdomen y miembros inferiores sin alteraciones. El electrocardiograma (Figura 1) mostró un ritmo sinusal con signos de hipertrofia biventricular. La telerradiografía de tórax (Figura 2) mostró cardiomegalia, arco medio rectificado y doble contorno en la aurícula derecha. La ecocardiografía transtorácica (Figura 3) evidenció un aumento significativo de los diámetros auriculares y ventriculares, regurgitación mitral severa, disfunción sistólica global del ventrículo izquierdo con una fracción de eyección del 42% (método de Simpson), función diastólica con un patrón restrictivo III-b y aspecto trabeculado del miocardio, sugiriendo el diagnóstico de MNC. La realización de una RMNC excluyó la hipótesis de MNC (Figura 4). La paciente se recuperó y fue dada de alta en clase funcional I (NYHA) con carvedilol (12,5 mg/día), enalapril (10 mg/día), espirolactona (25 mg/día) y warfarina sódica (5 mg/día).

## Discusión

En este caso se presentó el cumplimiento de tres de los cuatro criterios recomendados por la AHA/ACC para el diagnóstico de MCPP. Sin embargo, la posibilidad de otro diagnóstico -MNC- podría excluir el primero. Esta paciente también presentó características demográficas asociadas con MCPP: raza negra, múltipara con gestación después de los 40 años. Varios mecanismos inflamatorios son admitidos como factores etiopatogénicos de MCPP<sup>7-10</sup>. La proteína C reactiva ultrasensible está presente en el 50% de los casos<sup>11</sup>. Los estudios han demostrado que el fragmento de la prolactina 16kDa es antigénico en algunas mujeres y, en consecuencia, podría determinar una cardiomiopatía<sup>12</sup>. Dicho mecanismo tiene implicancias terapéuticas, ya que en casos graves de MCPP, la bromocriptina añadida al tratamiento habitual mejora la evolución de la enfermedad. La pentoxifilina también podría ser adicionada, en casos graves, según algunos autores<sup>13</sup>.

## Conclusión

La indefinición de criterios para el diagnóstico ecocardiográfico de la MNC ha llevado a un gran número de sospecha clínica de esta enfermedad, pero no se ha encontrado confirmación todavía en la RMNC, como en el caso presentado. La presencia de trabeculaciones en el miocardio es normal y atenta solamente a la posibilidad del diagnóstico. La RMNC es esencial en los casos de inexplicables ICC. La naturaleza inflamatoria de la MCPP predispone a la formación de trombos intracavitarios. De tal modo se recomienda la anticoagulación en estos pacientes. Aunque el diagnóstico de MNC debe ser una hipótesis en pacientes con trabeculaciones visualizadas por ecocardiografía, todo el cuadro

clínico sugirió el diagnóstico de MCPP. La RMNC ayudó en la exclusión de la MNC.

## Conflicto de intereses

Los autores no tienen que reportar ningún conflicto de intereses.

## Recursos financieros

No hubo apoyo financiero para este trabajo.

## Vinculación universitaria

Este trabajo es parte de los graduados en especialización en cardiología de la Facultad de Medicina de la Universidad Federal Fluminense. Niterói (RJ). Brasil.

## Referencias bibliográficas

1. Bellet S, Gouley BA. Congenital heart disease with multiple cardiac anomalies: report of a case showing aortic atresia, fibrous scar in myocardium and embryonal sinusoidal remains. *Am J Med Sci* 1932;183:458-65.
2. Perrone SV, Ronderos R, Embón M, González Zuelgaray J. Insuficiencia cardíaca en miocardiopatía no compactada: mejoría luego de la terapia de resincronización. *Insuf Card* 2010; 5(2):97-101.
3. Arias L. Miocardio no compactado. *Insuf Card* 2008;3(2):91-95.
4. Ganame J, Ayres NA, Pignatelli RH. Left ventricular noncompaction, a recently recognized form of cardiomyopathy. *Insuf Card* 2006;1(3):119-124.
5. Lauere RM, Fink HP, Petry EL, Dunn MI, Diehl AM. Angiographic demonstration of intramyocardial sinusoids in pulmonary-valve atresia with intact ventricular septum and hypoplastic right ventricle. *N Engl J Med* 1964;271:68-72.
6. Dusek J, Estadal B, Duskova M. Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Arch Pathol* 1975;99:312-317.
7. Avila WS, Carvalho MEC, Tschaen CK, Rossi EG, Grinberg M, Mady C et al. Pregnancy and peripartum cardiomyopathy: a comparative and prospective study. *Arq Bras Cardiol* 2002;79: 489-93.
8. Pearson GD, Veille JC, Rahimtoola S, Hsia J, Oakley MC, Hosnupud DJ et al. Peripartum Cardiomyopathy: National Heart, Lung and Blood Institute and Office of Rare Diseases (National Institutes of Health) Workshop Recommendations and Review. *Clinical Cardiology*. *JAMA* 2000;283:1183-8.
9. Polanía Ardila DF et al. Miocardiopatía periparto. *Insuf Card* 2009; 4(4):177-183.
10. Tacchi HH. Miocardiopatía periparto. *Insuf Card* 2009; 4(4):184-185.
11. Fett JD, Sundstrom JB, Ansari AA. Abstract 1959: Evidence that plasma C-reactive protein may provide diagnostic help in peripartum cardiomyopathy. *Circulation* 2007;116:II\_422.
12. Sliwa K, Blauwet L, Tibazarwa K, Libhaber E, Smedema JP, Becker A et al. Evaluation of bromocriptine in the treatment of acute severe peripartum cardiomyopathy: A Proof-of-Concept Pilot Study. *Circulation* 2010;121:1465-1473.
13. Tedoldi CL, Zouvi JP. Diretriz da Sociedade Brasileira de Cardiologia para Gravidez na Mulher Portadora de Cardiopatía. *Arq Bras Cardiol* 2009;93, (Suppl.1):110-178.