

Efecto "Bernheim invertido" simulando estenosis valvular mitral

SERGIO BRANDI PIFANO*, JOSE R. GOMEZ MANCEBO**, PABLO BLANCO HERNANDEZ***

* Profesor Asistente. Cátedra de Clínica Cardiológica. Facultad de Medicina. Universidad Central de Venezuela

** Cardiólogo Adjunto. Centro de Investigaciones "J. F. Torrealba". Hospital Universitario de Caracas

*** Profesor Agregado. Cátedra de Clínica Cardiológica. Facultad de Medicina. Universidad Central de Venezuela

Trabajo recibido para su publicación: 2/86. Aceptado: 4/86

Dirección para separatas: Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela

Se reporta un caso de hipertensión pulmonar severa que inició su cuadro con síntomas y signos de insuficiencia cardíaca congestiva izquierda, con sobrecarga de aurícula izquierda en el electrocardiograma y signos de hipertensión venocapilar pulmonar en la radiografía de tórax. En el examen físico presentó la auscultación característica de una estenosis valvular mitral. Se presentan y discuten los hallazgos ecofonomecanocardiográficos y del cateterismo cardíaco que descartan la existencia de estenosis valvular mitral y se demuestra la presencia de un fenómeno de "Bernheim invertido", producido por el desplazamiento diastólico del septum interventricular hipertrófico hacia la cavidad del ventrículo izquierdo. Se proponen y discuten los posibles mecanismos fisiopatológicos de los hallazgos clínicos, ecofonomecanocardiográficos y del cateterismo cardíaco.

El clásico fenómeno, efecto o síndrome de Bernheim consiste en una disminución de la distensibilidad del ventrículo derecho, producida por insinuación e invasión en la cavidad de este ventrículo del septum interventricular hipertrófico, lo que determina una onda "A" gigante en el pulso venoso yugular.¹ Se ha descrito insuficiencia cardíaca derecha a través de este mecanismo.^{2,3} El requisito *sine qua non* para el diagnóstico de fenómeno de Bernheim es la demostración de ausencia de hipertensión venocapilar pulmonar e hipertensión arterial pulmonar, así como de valvulopatía tricuspídea. A pesar de haber sido descrito por Bernheim en 1910,⁴ y mantenerse vigente en la literatura cardiológica,^{1,3} este fenómeno ha sido cuestionado. Selzer demostró la existencia de insuficiencia cardíaca izquierda en casos clínicos descritos como síndrome de Bernheim.⁵

Dexter⁶ sugirió y describió, en 1956, el "Bernheim invertido" como posible mecanismo de insuficiencia cardíaca izquierda en tres pacientes con comunicación interauricular e hipertensión arterial pulmonar asociada, que no tenían ninguna otra explicación para la misma. Se ha demostrado experimentalmente en animales, así como también en humanos, una disminución de la distensibilidad y aumento de la presión diastólica final del ventrículo izquierdo al aumentar la presión y el volumen del ventrículo derecho.⁷⁻¹¹ Este efecto ha sido denominado "Bernheim invertido"¹² y se debe a insinuación y desplazamiento del septum interventricular hacia la cavidad del ventrículo izquierdo. El presente artículo consiste en el relato de un caso con fenómeno de "Bernheim invertido" que simuló clínicamente una estenosis valvular mitral.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente de 33 años de edad y de oficio soldador. A su ingreso al hospital refirió síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva izquierda progresiva hasta clase funcional IV de tres años de evolución, e insuficiencia cardíaca congestiva global en los últimos tres meses.

Examen físico y fonomecanocardiograma: Al examen físico y en el fonomecanocardiograma (Fig. 1) se observó: onda "A" gigante en el pulso venoso yugular con tope oscilante a más de 14 cm del ángulo de Louis. En el registro gráfico, la onda "A" sobrepasó a la onda "V" en más del 50% de la deflexión total del pulso.¹³ Latido sistólico parasternal izquierdo sostenido que se extendía hasta 2 cm fuera de la línea medioclavicular. En el registro gráfico (precordiograma derecho) se observó latido sistólico con ausencia de punto "F", onda "A" grande y fase sistólica sostenida. Se palpó un latido sistólico en área pulmonar.¹⁴ El ápex se encontró en el quinto espacio intercostal izquierdo a 3 cm por fuera de la línea medioclavicular y fue

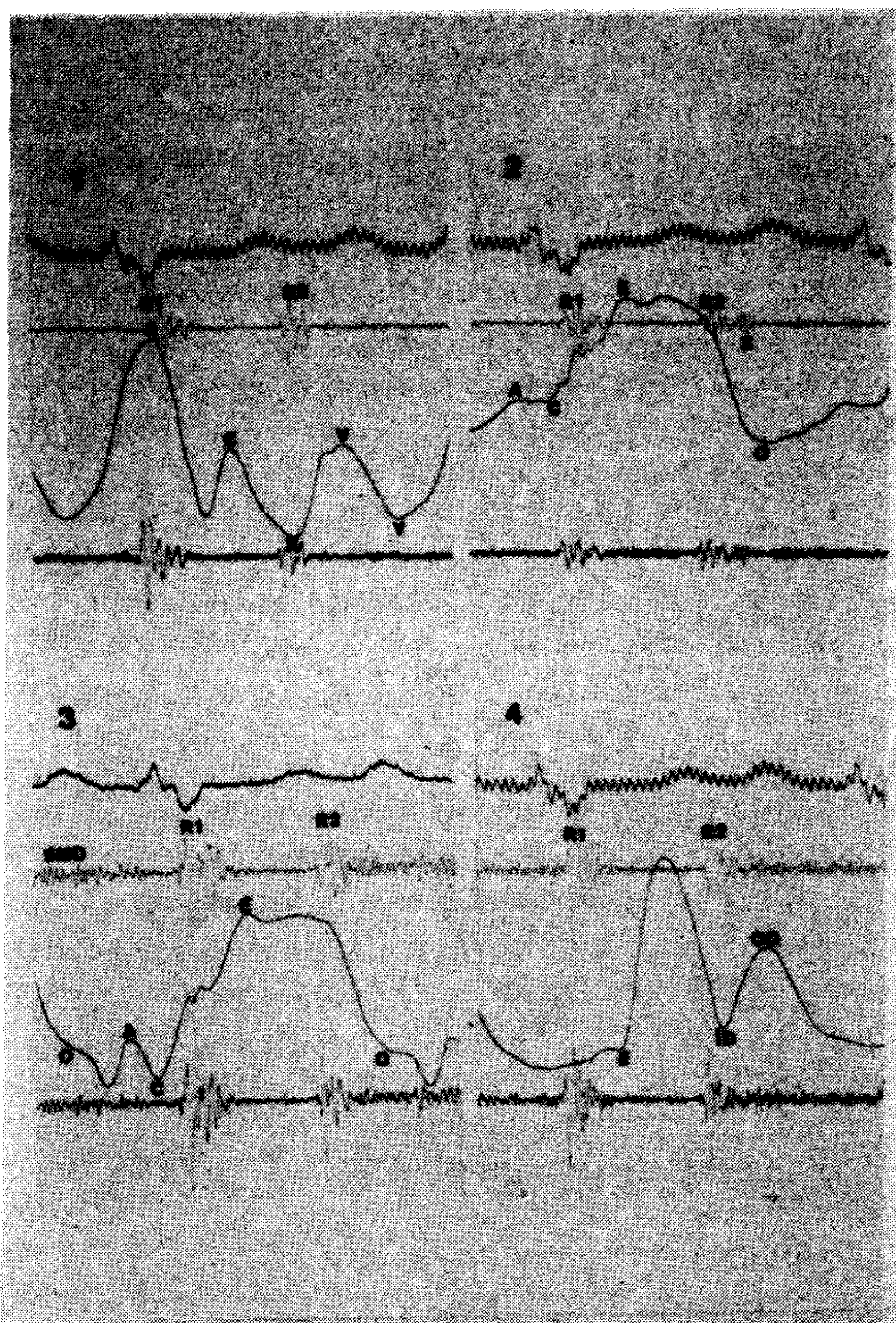


Fig. 1. Fonomecanocardiograma. R1: primer ruido; R2: segundo ruido; X: chasquido de apertura valvular mitral; SMD: soplo mesodiastólico de llenado. 1: Pulso venoso yugular con fonocardiograma en área tricuspídea; A: onda "A"; C: onda "C"; X: seno "X"; V: onda "V" e Y; seno "Y". 2: Precordiograma derecho con fonocardiograma en área pulmonar. A: onda "A"; C: punto "C"; E: punto "E"; O: punto "O". 3: Apexcardiograma con fono en área mitral. A: onda "A"; C: punto "C"; E: punto "E" y O: punto "O". 4: Pulso arterial carotídeo. E: punto "E"; ID: incisura dicrota; OD: onda dicrota.

hipoquinético. El apexcardiograma fue completamente patológico. La fase sistólica es sostenida. La pendiente entre el segundo ruido y el punto "O" tuvo velocidad disminuida y en consecuencia el intervalo "2A-O", tiempo de relajación ventricular total, estuvo prolongado (145 milisegundos). Luego del punto "O" el trazo continuó descendiendo, lo cual es absolutamente anormal, para terminar con una onda "A" grande (27% de la deflexión total del registro). Un apexcardiograma similar al descrito sólo lo hemos observado en algunos casos de miocardiopatía hipertrófica con severa disminución de la distensibilidad del ventrículo izquierdo. El pulso arterial carotídeo fue rítmico, de 100 pulsaciones por minuto, y dicroto. TA: 125/100 mmHg. Auscultación cardíaca: primer ruido disminuido de intensidad; segundo ruido único con componente pulmonar

reforzado. Se auscultó un chasquido de apertura valvular mitral, seguido de soplo mesodiastólico de llenado del ventrículo izquierdo de intensidad 2/4. La Figura 2 es un fonocardiograma en área mitral. Con una "X" está señalado el sonido que, desde el punto de vista clínico y del registro gráfico, fue interpretado como un chasquido de apertura valvular mitral. Se encuentra a 65 milisegundos del inicio del segundo ruido aórtico y 15 milisegundos previo al punto "O" del apexcardiograma. Este ruido está seguido por un soplo de baja y media frecuencia, de morfología romboidal, que corresponde al soplo mesodiastólico descrito y que no termina con reforzamiento presistólico.

El resto del examen físico reveló taquipnea, cianosis central ligera, rales crepitantes basales en ambos campos pulmonares, ascitis libre, hepatomegalia congestiva y edema significativo con várices grado III en ambos miembros inferiores.

Radiología de tórax: La Figura 3 en su parte superior muestra las proyecciones posteroanterior (PA) y lateral izquierda (LI), a la izquierda y a la derecha respectivamente. Puede apreciarse un aumento de tamaño de la silueta cardíaca debido al ventrículo derecho, puesto de manifiesto por el contacto con el esternón, que es mayor del 50% en LI; y del ventrículo izquierdo, como lo evidencia el arco inferior izquierdo prominente en PA y la ocupación de espacio retrocardíaco en LI. El cayado aórtico es pequeño. El tronco de la arteria pulmonar y el hilio pulmonar derecho están aumentados. El hilio se corta abruptamente. El hilio pulmonar izquierdo está oculto por la silueta cardíaca. Había signos de hipertensión venocapilar pulmonar moderados, que no se aprecian en la fotografía.

Electrocardiograma: La Figura 3 en su parte inferior contiene un electrocardiograma standard de 12 derivaciones. El trazo es anormal por sobrecarga de aurícula derecha: onda "P" de 3 mm en D2 e índice inicial de "P" en V1 de 0,08;¹⁵ sobrecarga de aurícula izquierda: índice terminal en "P" en V1 de 0,18;¹⁶ hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho con una presión sistólica estimada de nivel sistémico o mayor: eje del QRS francamente desviado a la derecha, "q" pequeña, "R" alta en V1, "S" persistente hasta V6 y trastornos secundarios de repolarización ventricular por sobrecarga sistólica del ventrículo derecho.¹⁷

Ecocardiograma modo "M": La Figura 4 es una composición de izquierda a derecha de los planos ventricular, mitral, aórtico y pulmonar. Los hallazgos patológicos son los siguientes: severa hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho (índice de su cavidad, 3,4 cm/m²); hipertrofia septal asimétrica, secundaria a la hipertrofia del ventrículo derecho (relación grosor septum/pared posterior de 1,7); severa alteración de la motilidad del septum, caracterizada por una excursión sistólica posterior normal. En la relajación isovolumétrica y diástole temprana existe un nuevo desplazamiento significativo en sentido posterior que le hace contactar con la valva anterior de la mitral. Durante la contracción isovolumétrica se observa un brusco y pro-

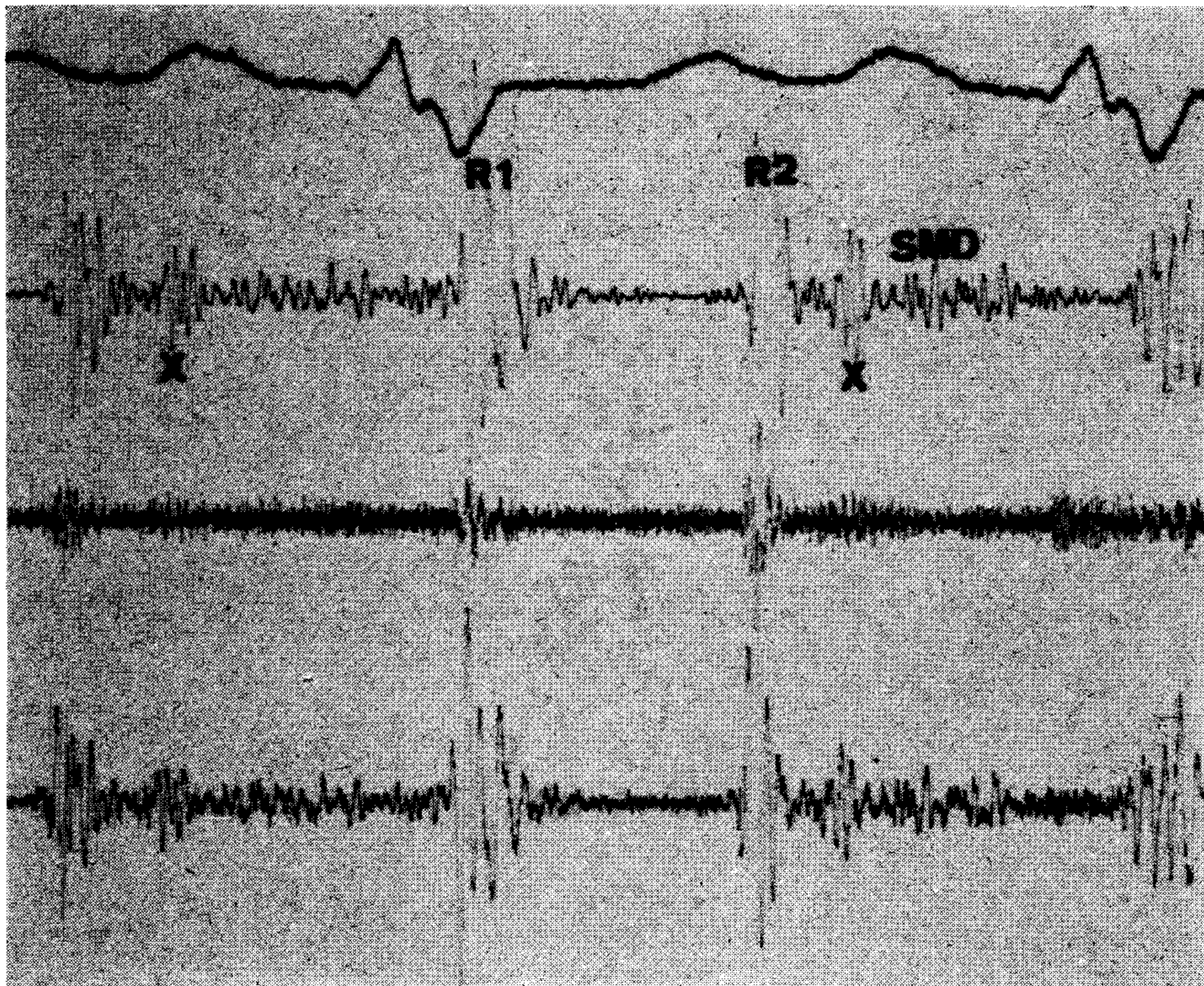


Fig. 2. Fonocardiograma en área mitral. R1: primer ruido; R2: segundo ruido; X: chasquido de apertura valvular mitral; SMD: soplo mesodiastólico de llenado ventricular izquierdo.

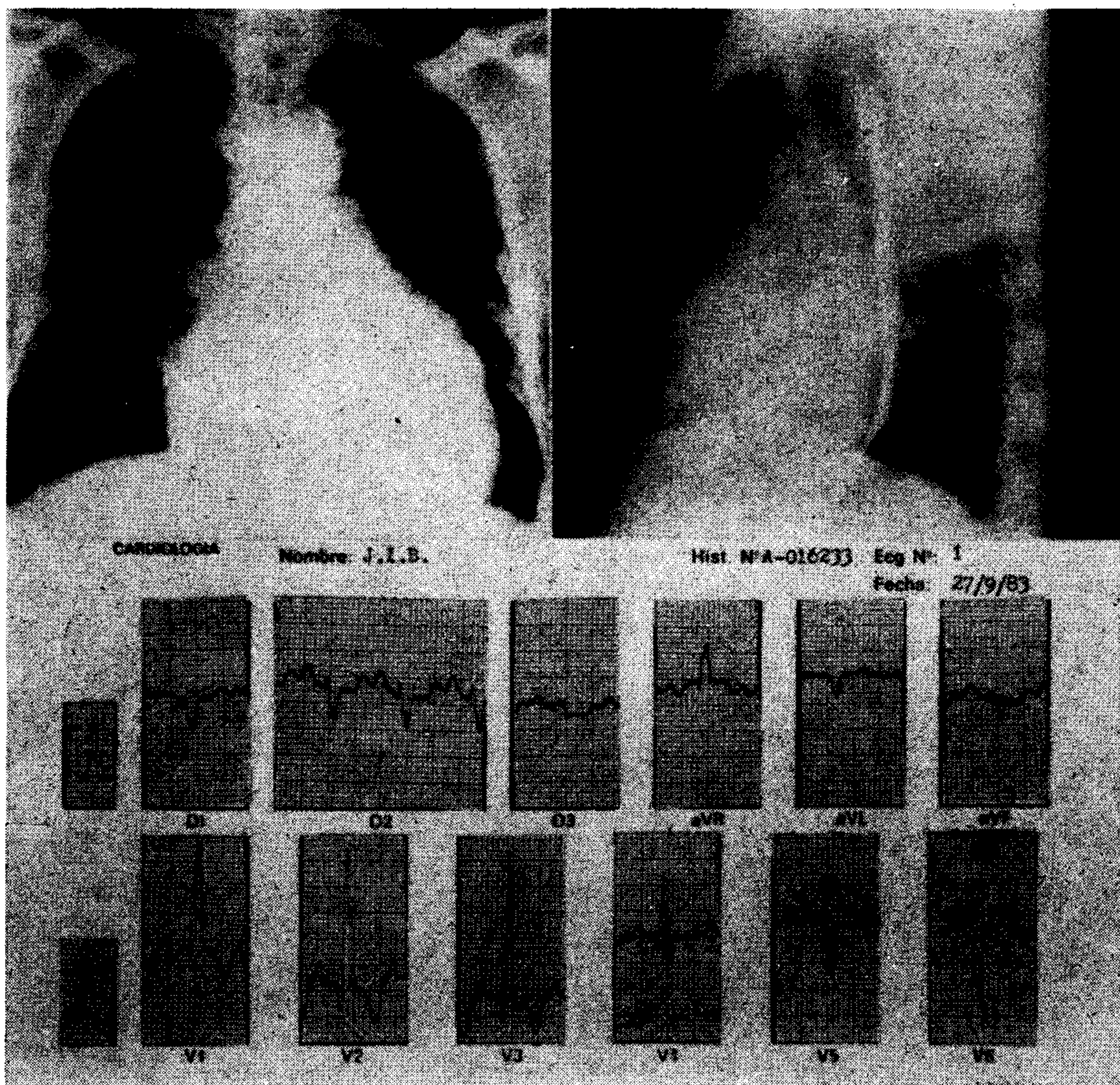


Fig. 3. Parte superior: radiografía de tórax (izquierda, posteroanterior; derecha, lateral izquierda). Parte inferior: electrocardiograma standard de 12 derivaciones.

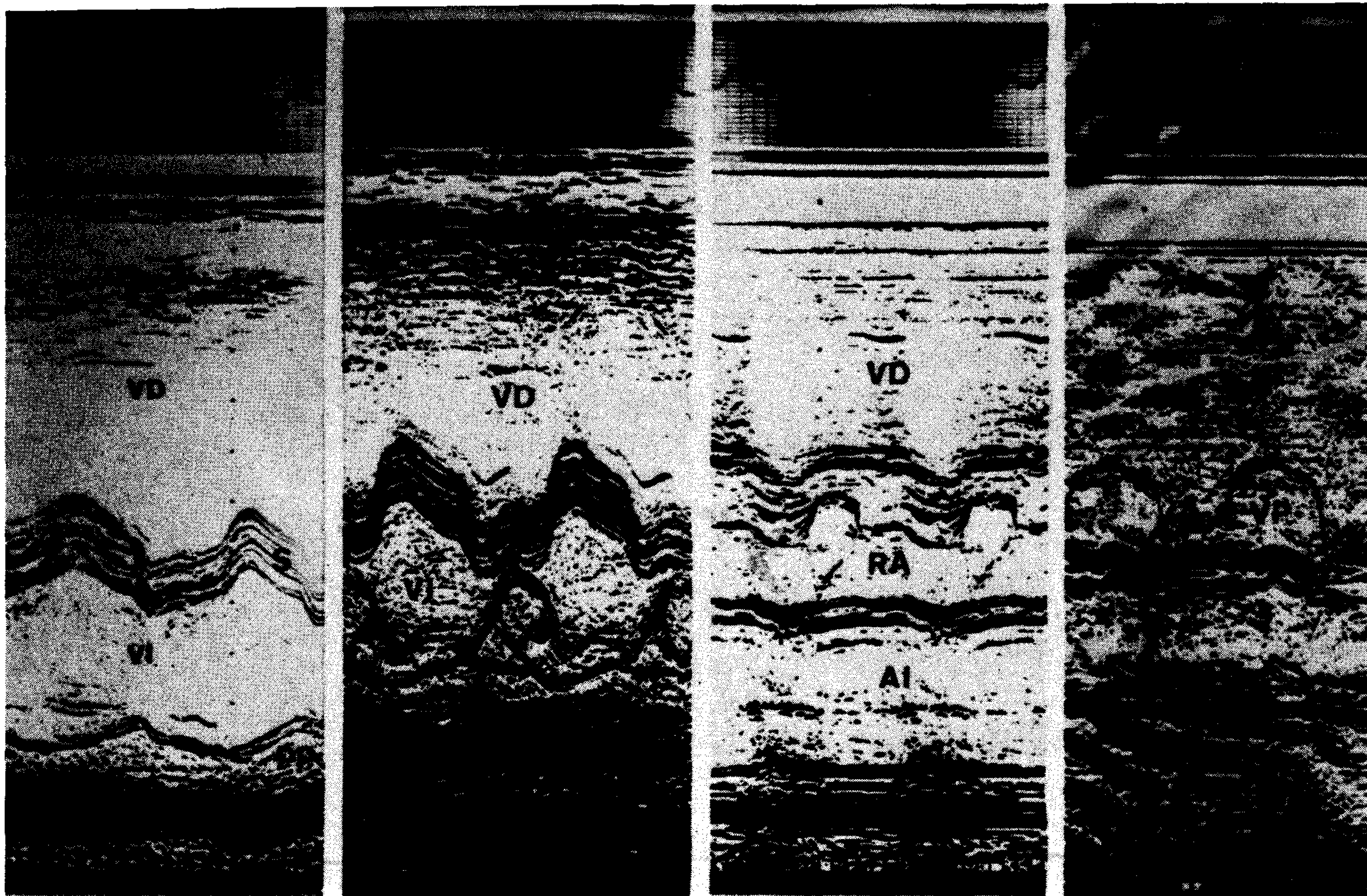


Fig. 4. Ecocardiograma modo M: planos ventricular, mitral, aórtico y pulmonar, de izquierda a derecha. VD: cavidad ventricular derecha. VI: cavidad ventricular izquierda; S: septum interventricular; PP: pared posterior ventricular izquierda; RA: raíz aórtica; AI: aurícula izquierda; VP: válvula pulmonar.

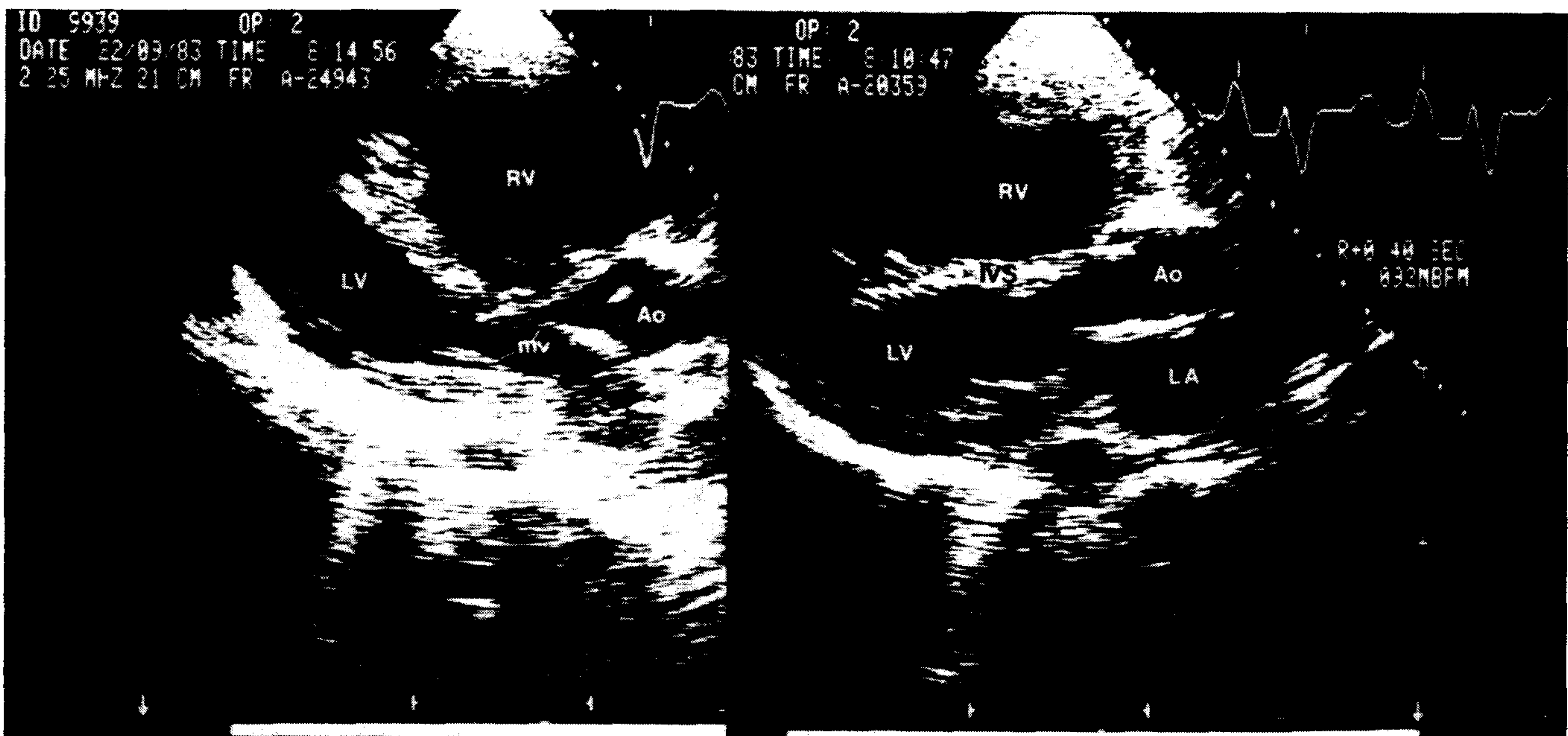


Fig. 5. Ecocardiograma bidimensional. Plano eje largo paraesternal izquierdo. Izquierda en diástole y derecha en sístole. RV: cavidad ventricular derecha; LV: cavidad ventricular izquierda; mv: válvula mitral; AO: raíz aórtica; LA: aurícula izquierda.

minente movimiento anterior. La válvula mitral es intrínsecamente normal con excursión y pendiente E-F disminuidas. La válvula aórtica también es intrínsecamente normal, con presencia de cierre sistólico progresivo. La válvula pulmonar tiene pendiente E-F disminuida e incisura sistólica.

Ecocardiograma bidimensional: El ecocardiograma bidimensional confirma todos los hallazgos descritos en el modo "M". La Figura 5 corresponde al plano eje largo paraesternal izquierdo. A la izquierda durante la diástole y a la derecha durante la sístole. Obsérvese la insinuación e invasión de la cavidad ventricular izquierda por el septum interventricular durante la diástole, que contacta con la valva anterior de la mitral y reduce significativamente el tracto de entrada de esa cavidad. El desplazamiento del septum hacia el ventrículo izquierdo es de tal magnitud que describe una pronunciada concavidad hacia el ventrículo derecho en diástole, y altera totalmente la imagen ecocardiográfica ventricular normal. En este plano se aprecia

que durante la diástole las valvas de la mitral se abren en forma normal, aunque con excursión disminuida, y no muestra la clásica y patognomónica imagen de cúpula de la estenosis valvular mitral reumática.

La Figura 6 corresponde al plano eje corto paraesternal izquierdo a nivel de la válvula mitral durante la diástole. Se aprecia nuevamente desplazamiento del septum hacia la cavidad del ventrículo izquierdo, alterando significativamente la imagen de rosca que normalmente el ventrículo izquierdo tiene en este plano.

En los planos apical y subxifoideo de cuatro cámaras se observó una aurícula derecha gigantesca y el septum interauricular describía una línea convexa hacia la aurícula izquierda.

Cateterismo cardíaco: Los trayectos y la gasometría fueron normales. Había discreta insaturación arterial periférica. Las arterias coronarias fueron normales. Se apreció hipertensión arterial pulmonar severa (95% de la sistémica) con ventrículo derecho hipertrófico y dilatado, con despla-

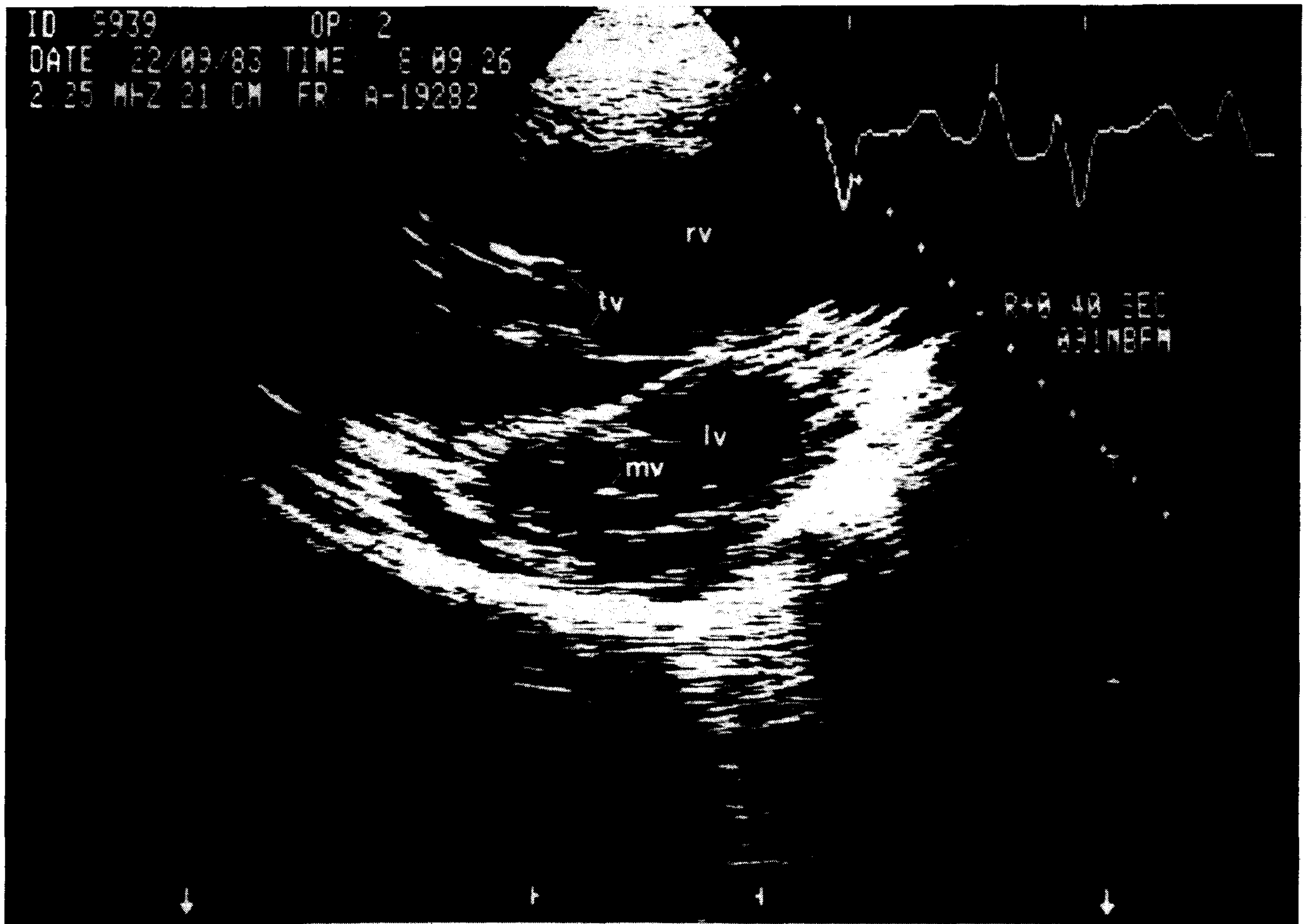


Fig. 6. Ecocardiograma bidimensional en el plano eje corto paraesternal izquierdo nivel válvula mitral durante la diástole. rv: cavidad ventricular derecha; tv: válvula tricúspide; mv: válvula mitral; lv: cavidad ventricular izquierda.

zamiento diastólico del septum hacia la cavidad ventricular izquierda. El ventrículo izquierdo estaba desplazado por el derecho, dilatado y difusamente hipoquinético, con fracción de eyección de 0,43. La presión diastólica final del ventrículo izquierdo era normal y la presión capilar pulmonar no se registró por imposibilidad de ubicar el catéter apropiadamente debido a la severa hipertensión arterial pulmonar.

DISCUSION

Como fue señalado en la introducción, existen algunas menciones de "Bernheim invertido" en la literatura; sin embargo, no encontramos descripción de casos específicos, ni tampoco han sido reportados los hallazgos ecofonomecanocardiográficos de esta entidad clínica. La presente comunicación constituye el único caso de las secciones de ecofonomecanocardiografía y hemodinamia del Servicio de Cardiología del Hospital Universitario de Caracas, que tiene 6.000 y 7.000 estudios respectivamente. Los hallazgos claros y concordantes del caso son la presencia de una hipertensión arterial pulmonar severa, con una gran dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho y el septum interventricular y con insinuación e invasión durante la diástole de la cavidad ventricular izquierda por el septum interventricular. Los ecocardiogramas modo "M" y bidimensional y la ventriculografía izquierda oblicua anterior izquierda fueron perfectamente demostrativos de estos hallazgos. Esta situación fisiopatológica permite explicar los signos clínicos y radiológicos de hipertensión veno-capilar pulmonar, la sobrecarga de aurícula izquierda en el electrocardiograma, y la presencia de un soplo mesodiastólico de llenado ventricular izquierdo por obstrucción dinámica de su tracto de entrada. Este soplo carece de reforzamiento presistólico debido a que para el momento del llenado activo ya el ventrículo se ha dilatado por el llenado pasivo y la obstrucción disminuye o desaparece. Esta es la misma situación auscultatoria de los pacientes con miocardiopatía hipertrofica con obstrucción del tracto de entrada.¹³ También es concordante la presencia de onda "A" grande en el apexcardiograma que expresa la disminución e invasión de su cavidad por el septum interventricular.

La onda "A" gigante del pulso venoso, el latido sistólico paraesternal izquierdo sostenido, la hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho descrita en todos los métodos son debidos a la hipertensión arterial pulmonar severa. La tensión arterial diferencial disminuida y el pulso carotídeo dicroto expresan un volumen latido muy reducido.

Es de destacar que los síntomas de este paciente

fueron los característicos de la hipertensión veno-capilar sistémica, es decir, insuficiencia cardíaca congestiva derecha, sin incompetencia valvular tricuspídea, como lo demuestran el registro del pulso venoso y el ecocardiograma bidimensional con contraste. En el seguimiento posterior, el paciente llegó a desarrollar incompetencia valvular tricuspídea severa.

No tenemos explicación satisfactoria para la presencia del ruido que desde el punto de vista auscultatorio y fonocardiográfico parece corresponder con un chasquido de apertura valvular mitral. Consideramos que los hallazgos del apexcardiograma, ecocardiograma modo M y ecocardiograma bidimensional son absolutamente contundentes para descartar el diagnóstico de estenosis valvular mitral. El chasquido de apertura valvular mitral es producido por su valva anterior, preferentemente si está engrosada, como consecuencia de una detención súbita de su movimiento de apertura.¹⁸ En el paciente que nos ocupa existe engrosamiento valvular mitral y su velocidad de apertura es normal. Es posible, teóricamente, invocar en este caso que el sonido es consecuencia del choque de la valva anterior de la mitral contra el septum interventricular, el cual se desplaza anormalmente hacia atrás en la diástole temprana. Esto se observa claramente en los ecocardiogramas modo M y bidimensional. La otra posibilidad es que el sonido sea un equivalente al "Knock pericárdico", o endocárdico, que ocurre como consecuencia de una súbita detención del llenado pasivo rápido. Se produciría, entonces, por una severa restricción al llenado ventricular, debida a la insinuación e invasión de la cavidad del ventrículo izquierdo por el septum interventricular hipertrofico.

Comentaremos finalmente la presión diastólica final, la dilatación y la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo. Creemos que la presión diastólica final normal puede estar en concordancia con una situación fisiopatológica de "Bernheim invertido", donde aumentaría la presión media a nivel de aurícula izquierda sin estar aumentada en forma significativa la presión intraventricular izquierda. La dilatación y disfunción sistólica del ventrículo izquierdo no tiene explicación clara. Visner y colaboradores¹⁹ describen en su trabajo experimental una situación aguda que perfectamente puede enmarcarse como un "Bernheim invertido"; la motilidad alterada del septum modifica la dimensión del eje menor intracavitario ventricular izquierdo (septum-pared libre), produciendo disminución del volumen diastólico final y del volumen latido del ventrículo izquierdo. La

motilidad del septum en ese trabajo es estrictamente igual a la descrita en el ecocardiograma de nuestro caso.

El volumen diastólico final del presente caso, a diferencia con el trabajo de Visner y colaboradores, se encuentra aumentado. Creemos que esta diferencia puede tener su explicación en que en dicho caso se muestra una situación aguda, mientras que nuestro paciente es una situación crónica donde esa grave alteración de la motilidad del septum produjo, a la larga, dilatación y disfunción sistólica.

SUMMARY

This is a case report of a severe pulmonary arterial hypertension with initial clinical manifestations of left congestive heart failure, left atrial overload on the electrocardiogram, signs of pulmonary congestion on the chest X ray and cardiac auscultation of mitral valve stenosis. Echocardiography, phonocardiography, external pulse recordings and cardiac catheterization are described. Mitral valve stenosis diagnosis is ruled out. The presence of "reversed Bernheim" effect, due to prominent diastolic motion of the hypertrophic interventricular septum to the left ventricular cavity were demonstrated. The pathophysiology mechanism of the clinical, noninvasive and invasive findings are discussed.

BIBLIOGRAFIA

1. Craige E: Heart sounds phonocardiography; carotid, apex and jugular venous pulse tracings; and systolic time intervals. In Braunwald E (ed): Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine, p 64. WB Saunders Co, Philadelphia, 1984.
2. Friedberg CK: Enfermedades del Corazón, p 204. Editorial Interamericana SA, México, 1969.
3. Braunwald E: Valvular heart disease. In Braunwald E (ed): Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine, p 1100. WB Saunders Co, Philadelphia, 1984.
4. Bernheim PI: De l'asystolie veineuse dans l'hypertrophie du coeur gauche par sténose concomitante du ventricule droit. Rev de Méd 30: 785-790, 1910.
5. Selzer A, Bradley HW, Willet FM: A critical appraisal of the concept of Bernheim's syndrome. Am J Med 18: 567-576, 1955.
6. Dexter L: Atrial septal defect. Brit Heart J 18: 209-225, 1956.
7. Santamore W, Lynch P, Meier G et al: Myocardial interaction between the ventricles. J Appl Physiol 41: 362-368, 1976.
8. Bemis Ch, Serur J, Borkenhagen D, Sonnenblick EH, Urschel CW: Influence of right ventricle filling pressure on left ventricular pressure and dimension. Circ Res 34: 498-504, 1974.
9. Ludbrook P, Byrne J, Mc Knight R: Influence of right ventricular hemodynamics of left ventricular diastolic pressure-volume relations in man. Circulation 59: 21-31, 1979.
10. Maughan L, Kallman C, Shoukas H: The effects of right ventricular filling on the pressure-volume relationship of the ejecting canine left ventricle. Circ Res 49: 382-388, 1981.
11. Herbert WH, Yellin E: Left ventricular diastolic pressure elevation consequent to pulmonary stenosis. Circulation 40: 887-892, 1969.
12. Schlant RC: Altered physiology of the cardiovascular system in heart failure. In Hurst JW (ed): The Heart, Arteries and Veins, p 541. Mc Graw-Hill Book Co, New York, 1978.
13. Tavel ME: Clinical Phonocardiography and External Pulse Recording, pp 63, 177, 256, 316. Chicago Year Book Medical Publishers, Inc, 1985.
14. Salazar Fuenmayor A, Brandi Pifano S: Exploración Cardiovascular. Aspectos Clínicos y Fonomecanocardiográficos, pp 49-53. Imprenta Universitaria, Caracas, 1979.
15. Reynolds JL: The electrocardiographic recognition right atrial abnormality in children. Am Heart J 81: 748-759, 1971.
16. Reynolds JL: The electrocardiographic recognition of the left atrial enlargement in childhood. Am Heart J 74: 179-191, 1967.
17. Cabrera E, Gaxiola A: Teoría y Práctica de la Electrocardiografía, pp 158-165. La Prensa Médica Mexicana, México, 1966.
18. Tavel ME: Opening snaps: mitral and tricuspid. In Leon DF, Shaver JA (eds): Physiologic Principles of Heart Sounds and Murmurs, pp 85-91. The American Heart Association, Inc, New York, 1975.
19. Visner MS, Arentzen CE, O'Connor MJ, Larson EV, Anderson RW: Alterations in left ventricular three-dimensional dynamic geometry and systolic function during acute right ventricular hypertension in the conscious dog. Circulation 67: 353-365, 1983.