

Temas de actualidad

Diagnóstico hemodinámico y angiográfico de la miocardiopatía hipertrófica

Hemodynamic and angiographic recognition of hypertrophic cardiomyopathy

RAUL E. FALICOV, M.D.

Department of Medicine,
University of California, San Diego,
San Diego, California.

Recibido para su publicación: 8/1983

Aceptado: 9/1983

Cardiac catheterization and angiographic techniques have played a crucial historical role in the development of our present-day concepts about hypertrophic cardiomyopathy (HCM). Lively controversy continues to this day about the physiopathology of the hemodynamic and angiographic abnormalities found in this condition; particularly central to this controversy is the meaning of the left intraventricular pressure gradients found in many (but not all) patients with HCM.

The purpose of this paper is to highlight a practical approach to the hemodynamic and angiographic recognition of HCM. This will include indications for catheterization studies, catheterization techniques including approaches and types of catheters to use and to avoid, localization and characterization of intraventricular pressure gradients, hemodynamic and pharmacological maneuvers, useful angiographic

Las técnicas de cateterismo cardíaco y angiografía han representado desde el punto de vista histórico un papel crucial para el desarrollo de los conceptos actuales sobre la miocardiopatía hipertrófica (MCH). Existe en la actualidad una viva controversia acerca de la fisiopatología y de las anomalías angiográficas que caracterizan a esta condición. Un hecho fundamental en la referida controversia se refiere al significado de los gradientes de presión intraventriculares izquierdos que se hallan en muchos, aunque no en todos los pacientes con MCH.

El propósito de este trabajo es señalar un método práctico de pesquisa para efectuar el diagnóstico hemodinámico y angiográfico de la MCH. Lo anterior incluye las indicaciones necesarias para realizar estudios de cateterismo, lo que incluye técnicas de abordaje, tipos de catéteres a emplear y los que deberán desecharse; la localización y caracterización de los gradientes de presión intraventriculares, maniobras hemodinámicas y pruebas farmacológicas. Se contemplan asimismo las posiciones útiles para la cineangiografía y el estudio de problemas comúnmente asociados, tales como las anomalías de la válvula mitral y de las arterias coronarias.

De la complejidad que alcanzan a reflejar los items señalados antes surge con claridad que un procedimiento razonado y metódico para el

views, and the study of commonly associated problems such as mitral valve and coronary artery abnormalities.

From the complexity reflected in the items listed above, it becomes apparent that a thoughtful and methodical approach to the cardiac catheterization and angiographic study of these patients is essential to avoid pitfalls; casualness or haste will most likely lead to incompleteness and/or inaccurate information.

It should be stated from the outset that some conceptualizations and most recommendations advanced in this paper are based upon the author's personal experience in the study of patients with HCM; some degree of encyclopaedism has been sacrificed to the alternative benefit of conciseness and coherence.

INDICATIONS FOR CARDIAC CATHETERIZATION IN PATIENTS WITH KNOWN OR SUSPECTED HCM

Before the advent of cardiac ultrasound, cardiac catheterization and angiography were considered essential for the recognition and evaluation of HCM. This was well established by the pioneering studies of Braunwald et al,¹ Wigle et al,² and others. These early studies emphasized the dynamic nature of the systolic left ventricular outflow tract obstruction, as shown by the terms idiopathic hypertrophic subaortic stenosis¹ and muscular subaortic stenosis,² coined to name the entity.

At the present time, echocardiography has become the prime screening diagnostic modality for HCM and, therefore, cardiac catheterization and angiographic studies should be reserved for the following categories of patients:

1. Patients with non-diagnostic or atypical echocardiograms.
2. Patients in whom coronary artery disease may be incriminated as a concomitant cause of symptoms, such as angina pectoris or dyspnea.
3. Severely symptomatic patients who may require surgical treatment.

cateterismo cardíaco y el estudio angiográfico de estos pacientes es fundamental si se quieren evitar los fracasos, el azar o la precipitación, situaciones que muy probablemente conducirían a obtener una información incompleta y/o errónea.

Señalamos desde el comienzo que algunos conceptos y la mayoría de las recomendaciones vertidas en este trabajo se basan en la experiencia personal del autor en el estudio de pacientes con MCH; se ha omitido un cierto grado de enciclopedismo en beneficio de una mayor concisión y coherencia.

INDICACIONES DEL CATETERISMO CARDIACO EN PACIENTES CON MCH SOSPECHOSA O CONFIRMADA

Antes del advenimiento del ultrasonido en cardiología se consideraba al cateterismo cardíaco y a la angiografía como esenciales para efectuar el diagnóstico y la valoración de la MCH. Esto ya había sido establecido a partir de los trabajos princeps de Braunwald y colaboradores,¹ Wigle y colaboradores² y otros autores. En esos estudios se puso de manifiesto la naturaleza dinámica de la obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo, lo que significó que se acuñaran dos definiciones que sirvieron para señalar a esta entidad con precisión. Las denominaciones entonces fueron: estenosis hipertrófica subaórtica idiopática¹ y estenosis subaórtica muscular.²

En la actualidad la ecocardiografía se ha convertido en la primera prioridad de los métodos diagnósticos para ser empleados ante la sospecha de una MCH. El cateterismo cardíaco y la angiografía quedan reservados para las siguientes categorías de pacientes:

1. Pacientes en los cuales la ecocardiografía haya sido atípica o no hubiera alcanzado para efectuar el diagnóstico.
2. Pacientes en los cuales la presencia de una enfermedad coronaria pueda incriminarse como concomitante en la sintomatología, ya sea angor pectoris o disnea.
3. Pacientes con una sintomatología severa que puedan requerir cirugía.

GUIDELINES FOR CARDIAC CATHETERIZATION

a) Right heart catheterization

When HCM is suspected, right heart catheterization should be performed routinely. A right ventricular outflow tract gradient has been encountered in a relatively small number of patients with HCM; thus, a careful pressure pullback should be recorded from the pulmonary artery to the right ventricle. This gradient is usually less than 25 mmHg and bears no correlation with the severity of left ventricular obstruction.³

Pulmonary hypertension is a rare finding in HCM, but may be found in patients with severe and long-standing left ventricular diastolic pressure elevation. Its presence may carry a poor prognosis.

Co-existent mitral stenosis has been reported with HCM,^{4,5} and should be excluded by simultaneous recording of the left ventricular and pulmonary capillary wedge pressures.

It should be kept in mind that a small pulmonary capillary-left ventricular diastolic pressure gradient may be present in some patients with HCM in the absence of anatomical mitral stenosis, and attributed to a severe decrease in left ventricular diastolic compliance.⁶ This gradient, however, occurs mostly in early diastole and disappears towards the end of diastole. The presence of an end-diastolic mitral gradient should raise the likelihood of co-existent mitral valve stenosis.

b) Left heart catheterization

The evaluation of the left ventricular hemodynamic disturbances encountered in HCM deserves careful attention, particularly with regard to the characterization and localization of systolic intraventricular gradients, the avoidance of pseudo-gradients brought about by catheter entrapment, the provocation of systolic gradients in patients with latent intraventricular obstruction, and the manipulation of gradients by hemodynamic and pharmacological maneuvers in order to characterize the presence and extent of systolic obstruction.

Contrast ventriculography plays an essential

GUIAS PARA EFECTUAR EL CATETERISMO CARDIACO

a) Cateterismo derecho

Cuando se sospecha la presencia de una MCH debe efectuarse de rutina un cateterismo derecho. En un número relativamente pequeño de pacientes se ha hallado un gradiente en el tracto de salida del ventrículo derecho de pacientes con MCH. Debido a esto debe efectuarse un cuidadoso registro durante el retroceso del catéter en el trayecto que va desde la arteria pulmonar hasta el ventrículo derecho. Este gradiente es generalmente menor de 25 mmHg y no tiene correlación directa con el grado de obstrucción ventricular izquierda.³

La hipertensión pulmonar constituye un raro hallazgo en la MCH aunque puede hallarse en pacientes que presentan una prolongada y severa elevación de la presión diastólica ventricular izquierda. La presencia de hipertensión pulmonar puede a su vez ser asociada a un mal pronóstico.

Ha sido registrada la coexistencia de estenosis mitral en la MCH^{4,5} y por lo tanto esta condición debe ser excluida en estos pacientes mediante el registro simultáneo de las presiones del ventrículo izquierdo y la capilar pulmonar de encaje.

Se debe tener en cuenta que puede existir un pequeño gradiente entre la presión capilar pulmonar y la diastólica ventricular izquierda en algunos pacientes con MCH sin estenosis mitral anatómica, atribuida a una gran disminución en la distensibilidad ventricular izquierda.⁶ Este gradiente se presenta mayormente en la diástole precoz y desaparece hacia el final de la misma. La presencia de gradiente mitral de fin de diástole aumenta la presunción de la coexistencia de una estenosis valvular mitral.

b) Cateterismo ventricular izquierdo

La valoración de los disturbios hemodinámicos que presenta la MCH requiere una cuidadosa consideración, particularmente en lo referente a la caracterización y localización de los gradientes intraventriculares. Para lo anterior es necesario desechar los seudogradientes que pueden ser ocasionados por los atrapamientos del

role in the diagnosis of HCM, and the hemodynamic study of HCM needs to be integrated closely with the visualization of the left ventricular chamber by both power and hand injections of contrast material.

As will be detailed later in this paper, information obtained by left ventriculography may modify substantially the catheter technique used, in terms of avoiding catheter entrapment and localizing intraventricular pressure gradients.

The lively controversy which has surrounded many aspects of hypertrophic cardiomyopathy almost since its original description by Brock in 1959⁷ has evolved primarily on the meaning, nature, localization, mechanism, and therapeutic consequences of the concept of left ventricular systolic obstruction. This has been summarized elsewhere.⁸⁻¹⁰ Recent editorials¹¹ and letters¹² attest to the continuing nature of this controversy.

For the purpose of this paper, we will review some concepts that have been generally accepted, may be considered non-controversial, and may help the practicing cardiologist in the hemodynamic evaluation of patients with suspected HCM:

1) An intraventricular systolic pressure gradient is present at rest or may be induced by specific maneuvers in some patients with HCM ("obstructive"¹² HCM) but not in others ("non-obstructive" HCM). This pressure gradient reflects true systolic pressure differences within the left ventricular cavity.

2) Artifactual systolic pressure gradients can be elicited by catheter entrapment, i.e. jamming of all or some of the catheter orifices against the left ventricular subendocardial trabeculations. This phenomenon is particularly prone to occur in the presence of severe left ventricular hypertrophy and/or end-systolic cavity obliteration; both of these conditions are commonly encountered in patients with HCM.

Thus, true pressure gradients may be found alongside with artifactual pressure gradients in patients with HCM and, therefore, special efforts should be directed to differentiate the two kinds (Fig. 1, Table 1).

3) The magnitude of the intraventricular pressure gradient found in most patients with HCM varies according to the physiological

catéter, la provocación de gradientes sistólicos en pacientes con obstrucciones intraventriculares latentes y la variabilidad en las cifras de los gradientes obtenidos mediante maniobras hemodinámicas y farmacológicas realizadas para caracterizar la presencia y extensión de la obstrucción sistólica.

La ventriculografía contrastada desempeña un papel esencial para el diagnóstico de MCH. El estudio hemodinámico de esta condición requiere ser integrado estrechamente con la visualización de la cámara ventricular izquierda mediante la combinación de una inyección manual y a presión del material de contraste.

Como se analizará detalladamente más adelante en este trabajo, la información obtenida mediante la ventriculografía izquierda puede conducir a una modificación sustancial de la técnica del cateterismo a utilizarse, especialmente en lo concerniente a evitar atrapamientos del catéter y para localizar también adecuadamente los gradientes de presión.

La vívida controversia existente sobre varios aspectos de la MCH se ha basado casi desde la descripción original de Brock en 1959⁷ en el significado, naturaleza, localización, mecanismo y consecuencias terapéuticas del concepto de obstrucción ventricular sistólica. Estos aspectos han sido resumidos en otra parte.⁸⁻¹⁰ Editoriales recientes¹¹ y cartas¹² atestiguan la continuidad de esta controversia.

Con vinculación a los propósitos de este trabajo recordaremos algunos conceptos que han sido generalmente aceptados, ya que pueden considerarse como no controvertidos y pueden ayudar al cardiólogo práctico en la evaluación hemodinámica de los pacientes en los que se sospecha una MCH:

1) Un gradiente sistólico de presión intraventricular puede estar presente durante el reposo o bien puede ser inducido mediante maniobras específicas en algunos pacientes con MCH obstructiva¹² pero no en otros con MCH no obstructiva.⁵ Este gradiente de presión refleja las diferencias verdaderas de la presión sistólica dentro de la cavidad ventricular izquierda.

2) Pueden obtenerse gradientes de presión artificiosos, especialmente cuando existe atrapamiento del catéter, esto es, el bloqueo de to-

status of the patient. Left ventricular outflow gradients increase either by reduction of left ventricular volume or by enhanced left ventricular contractility, or both. Hemodynamic and pharmacological interventions that alter either or both of these variables are, therefore, useful to diagnose and better define the condition. Table 2 summarizes the effect of some of these maneuvers and their postulated mechanism of action.

4) True intraventricular pressure gradients occur most commonly at the level of the left ventricular outflow tract, by systolic apposition of the anterior mitral leaflet against the septum (left ventricular outflow tract obstruction, "hypertrophic subaortic stenosis"¹), but may occur at the mid-ventricular level,^{4,13} near the apex,¹⁴ or in more than one area.¹⁵ Localization of the level of the gradient(s) has important surgical implications.^{4,13}

A ventriculographic "hour glass" or "waisted" appearance at end-systole may or may not give an indication as to where the gradient is located.

Catheter exploration of all parts of the left ventricular chamber is therefore indicated if at all possible, while at the same time avoiding catheter entrapment artifacts.

5) Increasing attention has been paid recently to the abnormal diastolic properties of the left ventricle, as the major physiopathological disturbance of HCM.

Disturbed pressure/volume relationships indicating decreased left ventricular diastolic compliance have been identified.⁶

dos o algunos de los orificios del catéter contra las trabeculaciones subendocárdicas ventriculares. Este fenómeno es particularmente propenso a producirse cuando existe una severa hipertrofia ventricular y/o obliteraciones cavitarias en el fin de sístole; ambas condiciones se encuentran comúnmente en pacientes con MCH.

Se hace evidente entonces que los gradientes verdaderos de presión pueden alinearse al lado de otros valores que pueden ser artificiosos. Es así que se hace fundamental dirigir esfuerzos especiales para diferenciar lo falso de lo verdadero en esta cuestión (Fig. 1, Tabla 1).

3) La magnitud de los gradientes de presión intraventricular que se encuentra en la mayoría de los pacientes con MCH varía de acuerdo con el estado fisiológico del paciente. Los gradientes ventriculares del tracto de salida aumentan, ya sea por reducción del volumen ventricular izquierdo o por aumento de la contractilidad ventricular izquierda, o por ambas. Las intervenciones hemodinámicas y farmacológicas que modifican una u otra, o bien ambas variables, son por este motivo de utilidad para diagnosticar y definir mejor a esta condición. La Tabla 2 resume el efecto de algunos de estos procedimientos y se describen sus mecanismos de acción.

4) Los verdaderos gradientes de presión intraventricular se producen más comúnmente a nivel del tracto de salida ventricular izquierdo, debido a la aposición de la valva anterior de la mitral contra el septum (obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo, esto es, la "estenosis subaórtica hipertrófica"),¹ aunque tam-

Table 1
Recognition of catheter entrapment

1. Use catheter with end-hole, no side holes.
2. Unusual waveform.
3. Long duration of systole (delayed relaxation).
4. Inability to aspirate blood from the catheter during systole.
5. Subendocardial staining by hand injection of contrast material during systole.

Modified from (10).

Tabla 1
Diagnóstico de atrapamiento del catéter

1. Utilizar catéteres provistos de orificio terminal en lugar de los que poseen orificios laterales.
2. Registro de ondas de forma poco común.
3. Sístoles de larga duración (relajación retardada).
4. Imposibilidad de aspirar sangre por el catéter durante la sístole.
5. Lleno del subendocardio con el medio de contraste inyectado manualmente durante la sístole.

Modificado de (10).

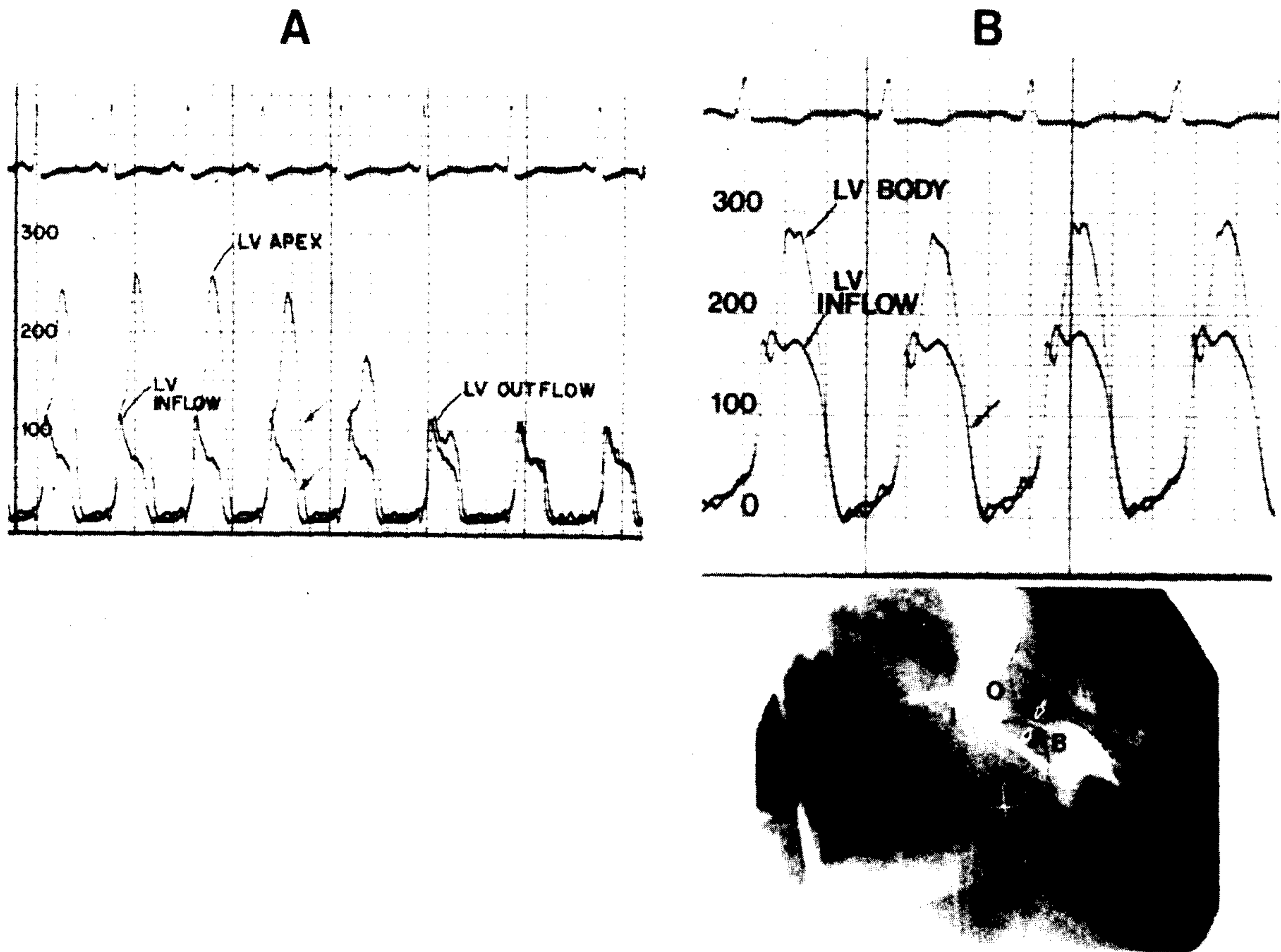


Fig. 1. Two types of gradients in a patient with mid-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A) A transeptal catheter was recording left ventricular inflow tract pressures (LV inflow). A second catheter with multiple side holes had been advanced retrogradely into the left ventricular apex (LV apex) and was pulled back into the outflow tract (LV outflow). Notice the delayed fall in LV pressure (arrows) while high pressure was being recorded, suggesting catheter entrapment. Blood could still be withdrawn from the catheter during systole, indicating that some of the side holes were free in the LV cavity, while others were trapped against the LV wall and recording subendocardial pressure. B) In the same patient, a single, end-hole catheter was placed during a second study in the left ventricular cavity while a transeptal catheter was placed in the LV inflow tract. The fall in LV systolic pressure in both tracings occurred at the same time (arrow), blood could be withdrawn from the catheter during systole, and manual injection of contrast (bottom) outlined a blood-filled cavity surrounding the tip of the catheter, with a severe muscular narrowing immediately downstream from it (arrows). A true transventricular gradient was therefore demonstrated. I=inflow tract, O=outflow tract, B=left ventricular body. See also Fig. 6. (From Falicov R, and Resnekov L, Editorial: Midventricular obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy, new diagnostic and therapeutic challenge. *Br Heart J* 39: 701-705, 1977. Reprinted with permission).

Fig. 1. Dos tipos de gradiente en un paciente con miocardiopatía obstructiva medioventricular. A) Un catéter transeptal registra las presiones del tracto de entrada ventricular izquierdo. Un segundo catéter con múltiples orificios laterales ha sido movilizado en forma retrógrada hacia el ápex ventricular izquierdo y es retrocedido luego hacia el tracto de salida. Obsérvese el descenso retrasado de la presión ventricular izquierda (flechas) mientras se registra una elevada presión, lo que sugiere un atrapamiento del catéter. Durante la sístole puede aún extraerse sangre del catéter, lo que indica que algunos de los orificios laterales se encuentran permeables dentro de la cavidad ventricular mientras que otros se encuentran atrapados contra la pared ventricular izquierda y registran por lo tanto la presión subendocárdica. B) En el mismo paciente fue implantado un catéter de orificio único, terminal en la cavidad ventricular izquierda, durante un segundo estudio, y simultáneamente se le colocó un catéter transeptal en el tracto de salida ventricular izquierdo. La caída de la presión sistólica ventricular izquierda en ambos trazados se produjo al mismo tiempo (flecha); puede extraerse sangre durante la sístole y una inyección manual de contraste (abajo) delineó una cavidad llena de sangre que rodea el extremo del catéter, con un severo estrechamiento muscular ubicado en el sector descendente de la corriente (flechas). Pudo entonces demostrarse un verdadero gradiente transventricular. I=tracto de entrada, O=tracto de salida, B=cuerpo ventricular izquierdo. Ver también Fig. 6 (según Falicov R y Resnikov L, Editorial: Obstrucción medioventricular en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva, nuevo desafío diagnóstico y terapéutico. *Br Heart J* 39: 701-705, 1977. Reproducido con permiso).

Table 2

a) Agents that increase left ventricular outflow tract gradient in HCM

Agent	Postulated mechanism
Nitroglycerin Amyl nitrite	Reduced LV preload and afterload, reflex increase in LV contractility.
Digitalis	Increased LV contractility.
Isoproterenol	Increased LV contractility, decreased LV volume due to tachycardia.
Extrasystole	Post-extrasystolic potentiation in LV contractility.
Valsalva maneuver (strain phase)	Reduced LV preload, reduced LV volume.
Hypovolemia Upright posture	Reduced LV preload, reflex increase in LV contractility.

b) Agents that decrease left ventricular outflow tract gradient in HCM

Agent	Postulated mechanism
Vasoconstrictor drugs (phenylephrine, angiotensin)	Increased LV afterload, increased LV volume.
Propranolol	Decreased LV contractility, increased LV volume due to bradycardia.
Disopyramide	Decreased LV contractility?
Verapamil	Decreased LV contractility?

The left ventricular end-diastolic pressure is characteristically elevated in this condition, and in the presence of sinus rhythm a very prominent "a" wave can be observed as the cause for this left ventricular end-diastolic pressure elevation.

Since left ventricular end-diastolic volume is characteristically normal in this disease, abnormal ventricular diastolic performance factors will have to be invoked to explain the elevation in diastolic pressures. These abnormalities in diastolic function may be the basis of the syndrome of pulmonary congestion sometimes encountered in patients with HCM, since systolic performance appears preserved or even supra-normal in the large majority of patients with HCM.¹¹

Tabla 2

a) Agentes que aumentan el gradiente del tracto de salida ventricular izquierdo en la MCH

Agente	Mecanismo postulado
Nitroglicerina Nitrito de amilo	Reducción de la pre y postcarga ventricular izquierda. Aumento reflejo de la contractilidad ventricular izquierda.
Digital	Aumento de la contractilidad ventricular izquierda.
Isoproterenol	Aumento de la contractilidad ventricular izquierda. Disminución del volumen ventricular izquierdo debido a la taquicardia.
Extrasístole	Potenciación postextrasistólica en la contractilidad ventricular izquierda.
Maniobra de Valsalva (fase de esfuerzo)	Reducción de la precarga ventricular izquierda y del volumen del mismo.
Hipovolemia Postura erecta	Precarga ventricular izquierda reducida, aumento reflejo de la contractilidad ventricular izquierda.

b) Agentes que disminuyen el gradiente del tracto de salida ventricular izquierdo en la MCH

Agente	Mecanismo postulado
Drogas vasoconstrictoras (fenilefrina, angiotensina)	Aumento de la postcarga y del volumen ventricular izquierdo.
Propranolol	Disminución de la contractilidad ventricular izquierda. Aumento del volumen ventricular izquierdo debido a bradicardia.
Diisopiramida	¿Disminución de la contractilidad ventricular izquierda?
Verapamil	¿Disminución de la contractilidad ventricular izquierda?

bién pueden hallarse en un nivel medio ventricular,^{4,13} próximo al ápex,¹⁴ y asimismo en más de un área.¹⁵ La localización del nivel del gradiente posee importantes implicancias con miras a una posterior cirugía.^{4,13}

Un ventriculograma que muestre imágenes en "reloj de arena" o en "cintura" o bien "entallada" en el fin de sístole puede o no dar un indicio sobre la localización del gradiente.

Table 3
Differential hemodynamic features of left ventricular outflow tract obstruction

	<i>Fixed obstruction</i> (subvalvular, valvular, supra- valvular)	<i>HCM with</i> <i>obstruction</i>
Post-PVC beat	Gradient ↑ Arterial pulse pressure ↑ Arterial contour same Ejection time same or ↑	Gradient ↑↑ Arterial pulse pressure ↓ Arterial contour change Ejection time ↑
Valsalva maneuver (strain phase)	Gradient ↓ Arterial contour same	Gradient ↑ Arterial contour change
Amyl nitrite	Gradient same or ↑ Arterial contour same	Gradient ↑ or ↑↑ Arterial contour change
Isoproterenol	Gradient ↑ Arterial contour same	Gradient ↑ or ↑↑ Arterial contour change
Phenylephrine Angiotensin	Gradient ↑	Gradient ↓

Tabla 3
Características hemodinámicas diferenciales de la obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo

	<i>Obstrucción fija</i> (subvalvular, valvular, supra- valvular)	<i>MCH con obstruc-</i> <i>ción</i>
Latido postextrasistólico	Gradiente arterial ↑ Presión del pulso ↑ Igual contorno arterial Igual tiempo de eyección o ↑	Gradiente ↑↑ Presión del pulso ↓ Cambio en el contorno arterial Tiempo de eyección ↑
Maniobra de Valsalva (fase de esfuerzo)	Gradiente ↓ Igual contorno arterial	Gradiente ↑ Cambio en el contorno arterial
Nitrito de amilo	Gradiente igual o ↑ Igual contorno arterial	Gradiente ↑ o ↑↑ Cambio del contorno arterial
Isoproterenol	Gradiente ↑ Igual contorno arterial	Gradiente ↑ o ↑↑ Cambio en el contorno arterial
Fenilefrina Angiotensina	Gradiente ↑	Gradiente ↓

6) The major controversy in the field appears at present to center around the question of whether the intracavity pressure gradient, although real (not artifactual) may or may not represent true obstruction or impedance to left ventricular systolic emptying.

On the one hand, elegant studies of left ventricular ejection dynamics¹⁶ have failed to provide evidence for true obstruction to outflow from the hypertrophied ventricle, irrespective of the presence or absence of intraventricular gradients, and thus these gradients are considered "incidental" by this school.⁶

On the other hand, it is argued that regardless of these findings, the concept of "obstruction" remains extremely useful for the diagnosis, characterization, and, most importantly, the surgical palliation of some patients presenting with large intracavitary pressure gradients.¹²

TECHNICAL CONSIDERATIONS

The use of simultaneous pressures is essential

De lo anterior surge entonces la necesidad de una exploración con el catéter de todos los sectores de la cámara ventricular izquierda, siempre que sea posible, tratando de evitar simultáneamente los artificios por atrapamiento del catéter, ya analizados.

5) Se ha prestado recientemente una atención especial a las propiedades diastólicas anormales del ventrículo izquierdo, consideradas como el disturbio fisiopatológico más importante de la MCH.

Han sido identificadas alteraciones en la relación presión/volumen, lo que indica una distensibilidad diastólica ventricular izquierda disminuida.⁶

La presión de fin de diástole ventricular izquierda se encuentra característicamente elevada en esta condición y cuando hay ritmo sinusal podrá observarse la presencia de una prominente onda "a" representando la causa de esta elevación de la presión de fin de diástole ventricular izquierda.

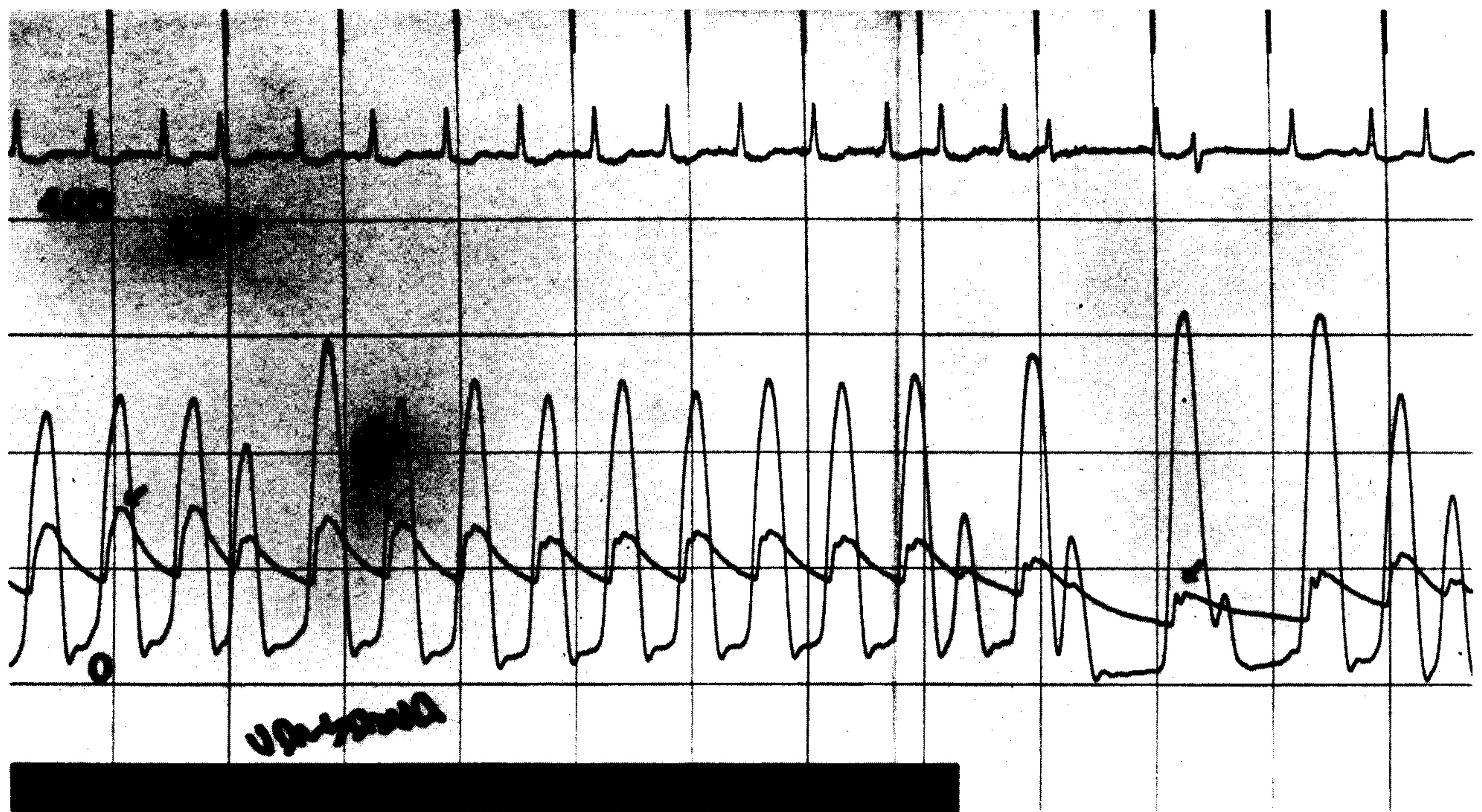


Fig. 2. Simultaneous left ventricular (LV) and femoral artery pressure tracings in a patient with obstructive HCM (resting gradient 90 mmHg). During the strain phase of the Valsalva maneuver, the gradient progressively increases to 130 mmHg, with further development of a 200 mmHg gradient during the post-PVC systole. Note the gradual change in contour of the arterial pulse towards an "obstructed" pattern with development of a prominent percussion wave, delayed and diminished tidal wave, and decreased pulse pressure, particularly evident in the post-PVC beat (arrows) (see text).

Fig. 2. Registros de presión del ventrículo izquierdo y de la arteria femoral en un paciente con MCH obstructiva (el gradiente en reposo fu de 90 mmHg). Durante la fase de esfuerzo de la maniobra de Valsalva el gradiente aumenta progresivamente hasta 130 mmHg y posteriormente alcanza los 200 mmHg de gradiente durante la sístole postextrasistólica. Obsérvese el cambio gradual del contorno del pulso arterial hacia una configuración tipo "obstrucción" con desarrollo de una prominente onda de percusión y una retrasada y disminuida onda de reflujo. La presión del pulso está disminuida y se hace particularmente evidente en el latido postextrasistólico (flechas) (ver texto).

in the study of patients with HCM; we have found intra-arterial sheaths with side ports very useful to record continuous intra-arterial pressure simultaneously with left intraventricular pressures. The use of these sheaths obviates the need for multiple arterial puncture sites.

Although transeptal catheterization of the left ventricle has been advocated to record left ventricular inflow tract pressure and help avoid catheter entrapment,¹⁷ we personally find little justification for its routine use, since it carries an increased risk of complications.¹⁸

Accurate information can be obtained by the less risky retrograde transaortic route provided attention is paid to detail.

Dado que el volumen de fin de diástole ventricular izquierdo es característicamente normal en esta enfermedad, deben atribuirse los trastornos a factores del funcionamiento diastólico anormal ventricular que permitan explicar la elevación de las presiones diastólicas. Estas anomalías en la función diastólica pueden constituir la base del síndrome de congestión pulmonar que se encuentra a veces en pacientes con MCH, dado que el funcionamiento sistólico parece preservado o incluso supernormal en la gran mayoría de pacientes con MCH.¹¹

6) La mayor controversia en este campo parece centrarse en la actualidad alrededor de la cuestión de si el gradiente de presión intracavitario real, no artificioso, puede o no represen-

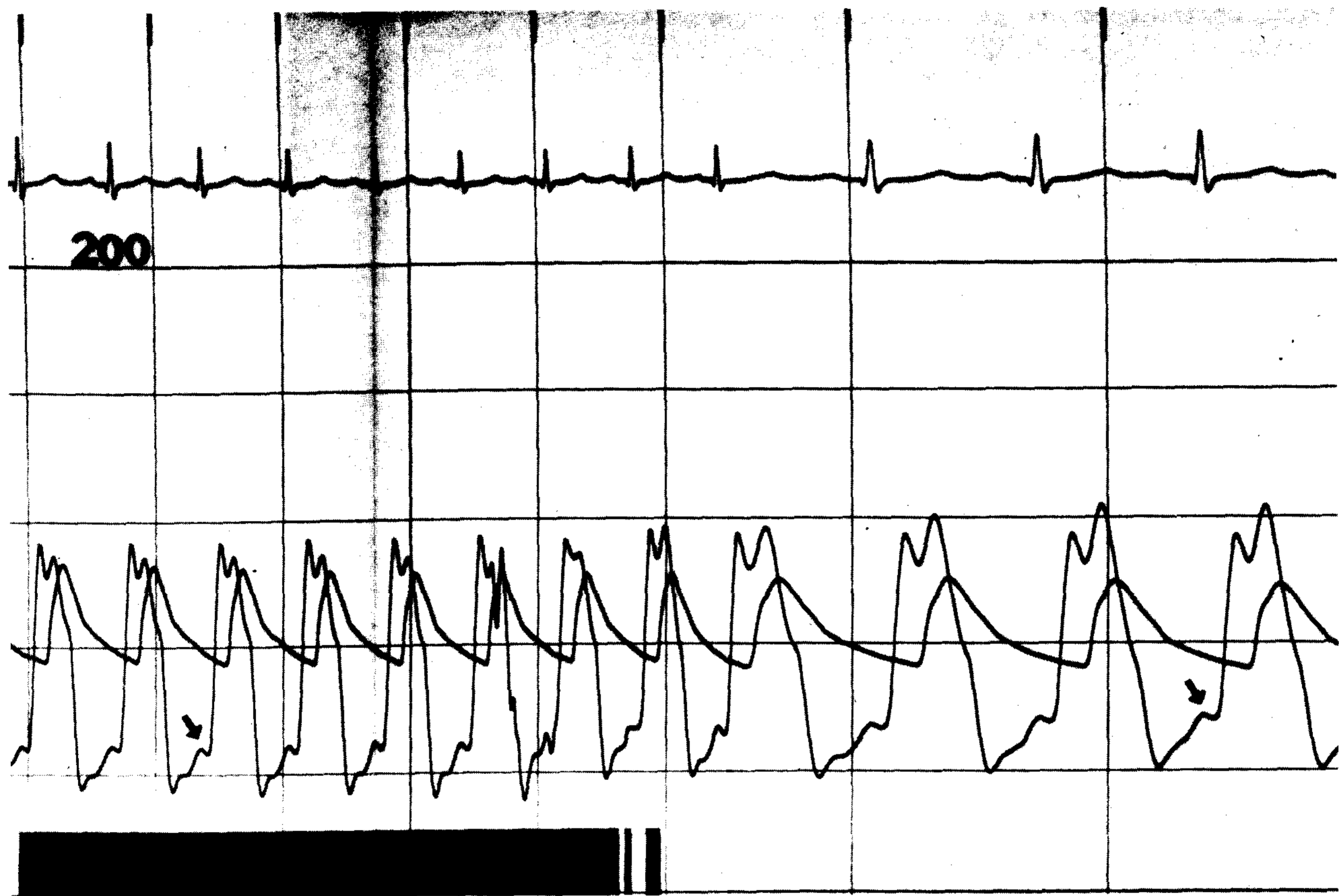


Fig. 3. Simultaneous left ventricular and femoral artery pressure tracings in a patient with HCM without a basal gradient. Inhalation of amyl nitrite (solid bar) leads to the immediate development of a 30 mmHg outflow tract gradient and to the elevation of LV end-diastolic pressure (arrows), perhaps indicating concomitant alteration of LV diastolic compliance (see text).

Fig. 3. Registros simultáneos de la presión del ventrículo izquierdo y de la arteria femoral en un paciente con MCH sin gradiente basal. La inhalación de nitrito de amilo (barra sólida) conduce al inmediato desarrollo de un gradiente en el tracto de salida de 30 mmHg y a la elevación de la presión de fin de diástole ventricular izquierda (flechas) indicando quizás una alteración concomitante de la distensibilidad diastólica ventricular izquierda (ver texto).

Wong et al¹⁹ have advocated retrograde catheterization of the left atrium and left ventricular inflow tract using the Shirey catheter. Left ventricular irritability during manipulation of this catheter has been a deterrent to this approach in our hands.

In order to localize the intraventricular gradient and avoid catheter entrapment, we currently use a multipurpose catheter with shallow angulation and a single end-hole, or a right coronary catheter of the Judkins configuration.

Use of the commonly employed "pigtail" angiographic catheter configuration is not

tar una verdadera obstrucción o impedancia al vaciamiento sistólico ventricular izquierdo.

Existen ingeniosos estudios sobre la dinámica expulsiva ventricular izquierda,¹⁶ aunque han fracasado en el intento de proporcionar evidencias de una verdadera obstrucción al flujo de salida en el ventrículo hipertrofiado, sin considerar que existan o no gradientes intraventriculares. De esta manera a estos gradientes se los considera "incidentales" según la denominación de esta escuela.⁶

Se sostiene por otra parte que, sin tomar en cuenta estos hallazgos, el concepto de "obstrucción" sigue siendo extremadamente útil para el

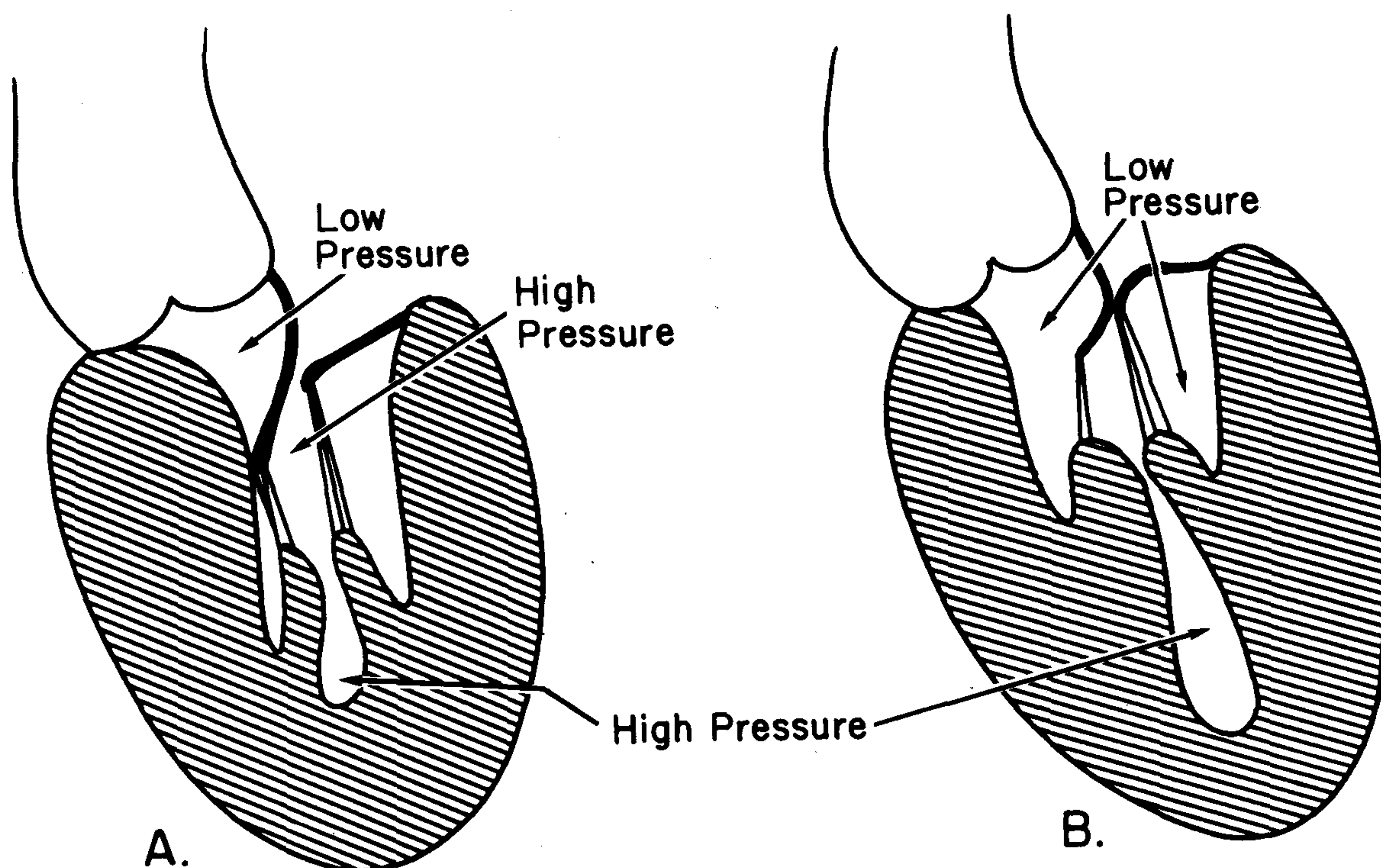


Fig. 4. Schematic representation of the two possible sites of systolic obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A) sub-aortic obstruction, produced by systolic apposition of the mitral leaflet against the septum. B) Mid-ventricular obstruction, produced by muscular apposition in the mid-ventricular area (según Falicov R and Resnikov L, Editorial: Mid-ventricular obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy, new diagnostic and therapeutic challenge. Br Heart J 39: 701-705, 1977. Reprinted with permission).

Fig. 4. Representación esquemática de los dos lugares posibles de obstrucción sistólica en la MCH obstructiva. A) Obstrucción subaórtica producida por aposición sistólica de la valva mitral contra el septum. B) Obstrucción medioventricular producida por la aposición muscular en el área medioventricular (según Falicov R y Resnekov L, Editorial: Obstrucción medioventricular en la MCH obstructiva, nuevo desafío diagnóstico y terapéutico. Br Heart J 39: 701-705, 1977. Reproducido con permiso).

recommended for pressure measurements; these catheters have multiple side holes that usually extend several centimeters from the tip, thus making localization of the gradient impossible and trabecular entrapment of side holes likely (Fig. 1).

The pigtail catheter should be reserved for left ventriculography, having the advantage over other configurations of producing less irritability and less likelihood of intramyocardial injection of contrast material during left ventriculography.

Once the equisensitivity of both transducers recording arterial pressures via the sheath and the tip of the catheter has been established by simultaneous recording of aortic and femoral arterial pressures, the multipurpose catheter is

diagnóstico, caracterización y, lo que es más importante, para el tratamiento quirúrgico de algunos pacientes que exhiben importantes gradientes de presión intracavitarios.¹²

CONSIDERACIONES TECNICAS

El registro simultáneo de presiones es esencial para el estudio de pacientes con MCH. Hemos hallado que los introductores intraarteriales que poseen comunicaciones laterales son muy útiles para registrar en forma continua la presión intraarterial simultáneamente con las presiones ventriculares izquierdas. La utilización de estos introductores evita la necesidad de punciones arteriales en múltiples zonas reiteradamente.

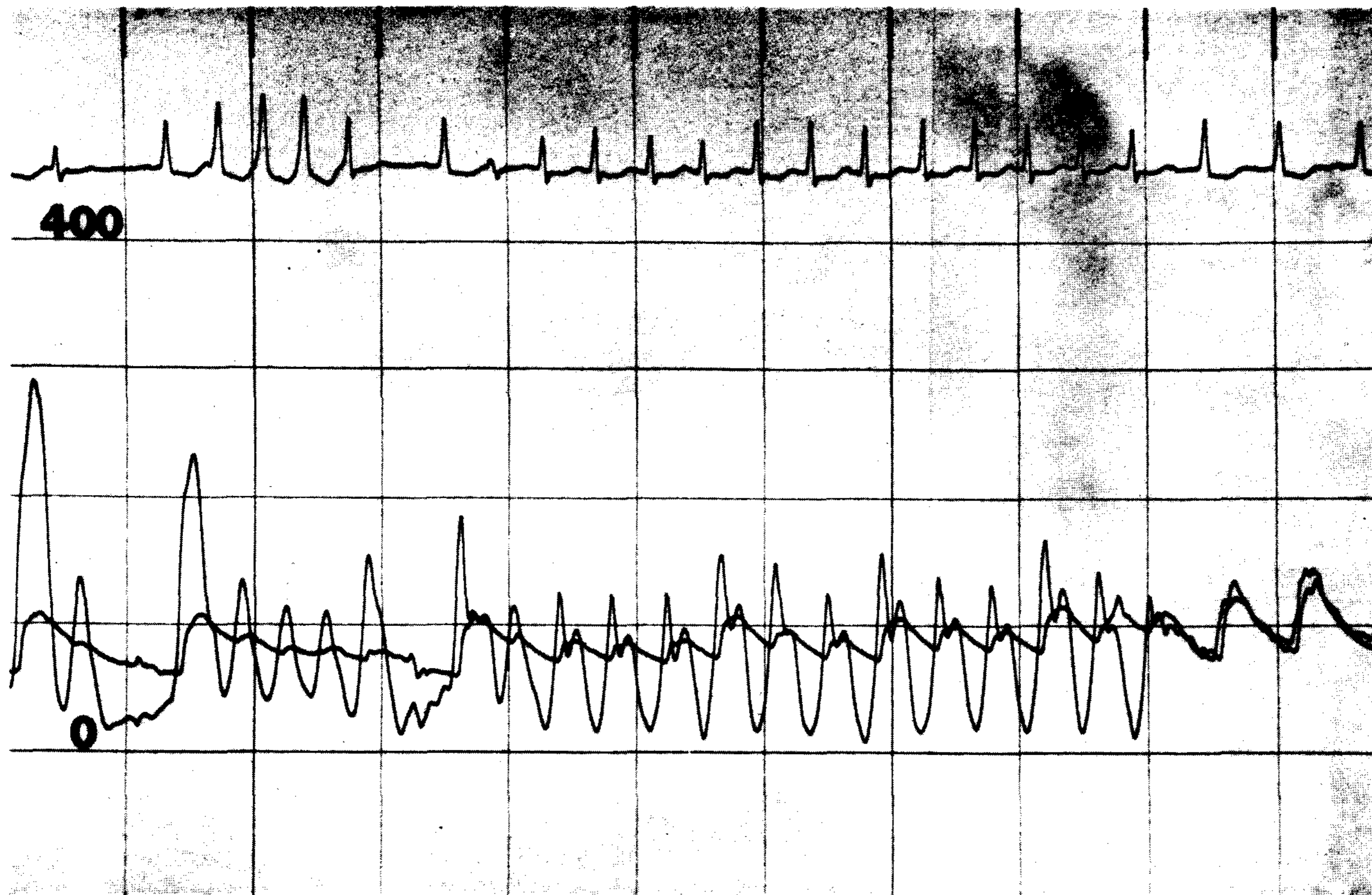


Fig. 5. Pressure pullback recording from the left ventricular (LV) cavity into the LV outflow tract and across the aortic valve into the aortic root in a patient with "classical" (outflow tract) obstructive HCM. Note the high pressure LV chamber, the low pressure LV subaortic chamber, and the absence of aortic valve gradient.

Fig. 5. Registro de presión obtenido durante el retroceso del catéter desde la cavidad ventricular izquierda hacia el tracto de salida y a través de la válvula aórtica hacia su misma raíz, en un paciente con MCH obstructiva "clásica" del tracto de salida. Obsérvese la elevada presión de la cámara ventricular izquierda y la ausencia de gradiente valvular aórtico.

advanced across the aortic valve into the left ventricular cavity.

If a gradient is recorded under basal conditions, catheter entrapment must be excluded at that time by appropriate means (Table 1). Maneuvers are then performed to establish the dynamic nature of the pressure gradient as follows:

a) *Induction of premature ventricular contractions (PVCs)*

Following the induction of PVCs by catheter manipulation, the left ventricular femoral artery pressure gradient should increase in patients with HCM, as well as in patients with

Aunque se ha aconsejado el uso de la cateterización transeptal para el registro de las presiones del tracto de entrada del ventrículo izquierdo, lo que evitaría el atrapamiento del catéter,¹⁷ personalmente no considero que este procedimiento se justifique en forma rutinaria, dado que el método trae implícito un riesgo aumentado de complicaciones.¹⁸

Puede obtenerse una precisa información por medio de una menos riesgosa técnica de cateterización aórtica retrógrada si se efectúa ésta cuidadosamente y con sujeción a la metodología consagrada.

Wong y colaboradores¹⁹ recomendaron la cateterización retrógrada de la aurícula izquierda

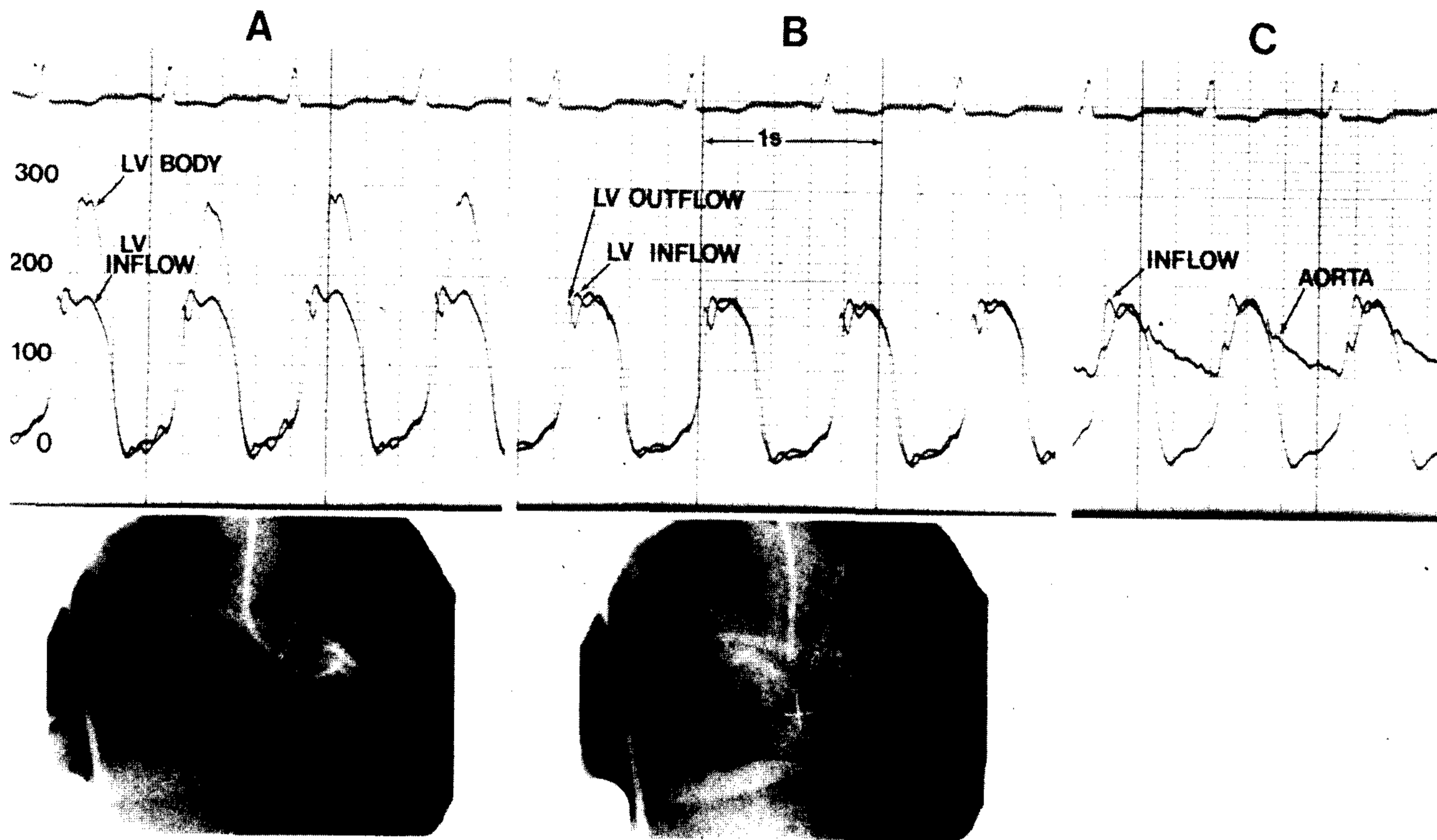


Fig. 6. Pressure tracings (above) and left ventricular cineangiograms (below) in a patient with mid-ventricular obstructive HCM. A transseptal catheter lies in the ventricular inflow tract, beneath the mitral valve. In A the retrograde catheter is in the high pressure area of the left ventricular cavity. Contrast material, injected manually through the retrograde catheter, outlines the systolic muscular narrowing downstream from the tip of the catheter (arrows). A 100 mmHg systolic pressure gradient is present between the two catheter position (top, arrows). Panel B illustrates the position of the catheter and disappearance of the pressure gradient after the retrograde catheter has been pulled back across the mid-ventricular obstruction into the left ventricular outflow tract. There is no gradient between the inflow and outflow tracts. Contrast medium, manually injected, again outlines the severe mid-ventricular narrowing, now upstream from the tip of the retrograde catheter (arrows). Further pullback into the aorta reveals no gradient across the aortic valve (panel C). B = left ventricular body; I = left ventricular inflow tract; LV = left ventricular; O = left ventricular outflow tract. (from Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Mid-ventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 37: 432-437, 1976. Reprinted with permission).

Fig. 6. Trazados de presión (arriba) y cineangiogramas del ventrículo izquierdo (debajo) en un paciente con MCH obstructiva medioventricular. Un catéter transeptal está ubicado en el tracto de entrada ventricular bajo la válvula mitral. En A el catéter retrógrado se encuentra en el área de alta presión de la cavidad ventricular izquierda. El material de contraste inyectado manualmente por el catéter retrógrado delinea el estrechamiento muscular sistólico en la zona descendente de la corriente desde el extremo del catéter (flechas). Un gradiente sistólico de 100 mmHg está presente entre las dos posiciones del catéter (arriba, flechas). El panel B ilustra la posición de los catéteres y la desaparición del gradiente de presión luego que el catéter retrógrado ha sido retrocedido pasando a través de la obstrucción medioventricular hacia el tracto de salida ventricular izquierdo. No existe gradiente entre los tractos de entrada y salida. El medio de contraste inyectado manualmente delinea otra vez el severo estrechamiento medioventricular, en este caso corriente arriba desde el extremo del catéter retrógrado (flechas). Un mayor retroceso del catéter en la aorta no revela la presencia de gradiente a través de la válvula aórtica (panel C). B = cuerpo ventricular izquierdo; I = tracto de entrada ventricular izquierdo; LV = ventrículo izquierdo; O = tracto de salida ventricular izquierdo (según Falicov RE, Renekov L, Bharati S, Lev M: Mid ventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 37: 432-437, 1976. Reproducido con permiso).



Fig. 7. End-systolic frame of a right anterior oblique left ventriculogram in a patient with "classical" obstructive HCM. Note near obliteration of the apex, and the "feathery" appearance of the endocardium due to papillary muscle and trabecular hypertrophy. Marked subaortic septal bulging is present. The cavity is angulated ("banana" shape).

Fig. 7. Configuración de fin de diástole de un ventriculograma izquierdo en oblicua anterior derecha en un paciente con MCH obstructiva "clásica". Obsérvese la casi obliteración del ápex y el "plumoso" aspecto del endocardio debido a la hipertrofia de los músculos papilares y de la zona trabecular. Está presente una marcada prociencia septal subaórtica. La cavidad está angulada adoptando una forma de "banana".

valvular, supra-ventricular, and tunnel or membranous subvalvular aortic stenosis. This is due to an increase in left ventricular stroke volume which commonly occurs in the post-premature ventricular systole due to prolonged diastolic filling and increased contractility.

Careful analysis of the arterial pressure contour, however, will help differentiate among the previously mentioned conditions; in patients with HCM, but not in the other conditions, left ventricular outflow tract obstruction increases markedly in the post-PVC systole, because of increased left ventricular contractility.

y del tracto de entrada ventricular izquierdo utilizando el catéter de Shirey. La irritabilidad ventricular izquierda que puede ocasionar el manipuleo de este catéter constituyó un inconveniente para el uso de este método por nuestro grupo.

Con el objeto de localizar el gradiente intra-ventricular y evitar el atrapamiento del catéter, utilizamos corrientemente un catéter multipropósito con angulación superficial y un orificio terminal único; en su defecto seleccionamos un catéter para arteria coronaria derecha con una configuración tipo Judkin.



Fig. 8. End-systolic frame of the left anterior oblique left ventriculogram of the same patient shown in Fig. 7. End-systolic mitral apposition against the septum creates an "inverted cone" figure (arrow).

Fig. 8. Aspecto del fin de sístole de un ventriculograma izquierdo en oblicua anterior izquierda del mismo paciente de la Fig. 7. La aposición mitral de fin de sístole contra el septum produce una figura tipo "cono invertido" (flecha).

This is manifested by one or more of the following changes:

a) A paradoxical decrease in the post-PVC pulse pressure (Borckenbrough phenomenon).²⁰

b) An increase in the ejection time of the post-PVC beat greater than 20 milliseconds.²¹

c) A change in the contour of the arterial pulse, manifested by increased prominence of the early systolic wave (percussion wave) and a decrease in the tidal wave that occurs in late systole²² (Fig. 2).

The Brockenbrough sign is present in only a minority of patients with obstructive HCM;²¹ a careful analysis of the post-PVC pulse contour and duration is therefore very

No es recomendable para registrar medidas de presión el uso de catéteres angiográficos comúnmente empleados y cuya configuración es de la del tipo "cola de cerdo", ya que estos catéteres poseen múltiples orificios laterales ubicados generalmente a varios centímetros de la punta; esta disposición genera la imposibilidad para la localización del gradiente; asimismo, esos orificios laterales predisponen al atrapamiento trabecular (Fig. 1).

El catéter tipo "cola de cerdo" debe reservarse para la ventriculografía izquierda. Tiene esta configuración del catéter la ventaja, sobre otras, de producir menor irritabilidad y menor probabilidad de facilitar una inyección intra-



Fig. 9. Diastolic (A) and systolic (B+C) frames after a left atrial injection of contrast medium in the right anterior oblique projection in the patient with mid-ventricular obstruction illustrated in Fig. 6. There is severe mid-ventricular systolic narrowing. Another area of systolic narrowing is present near the apex (A). Ao = aorta; LA = left atrium; RCA = right coronary artery; other abbreviations as in Fig. 6 (from Falicov R, Resnekov L (Editorial): Mid-ventricular obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy, new diagnostic and therapeutic challenge. Br Heart J 39: 701-705, 1977. Reprinted with permission).

Fig. 9. Aspectos de sístole y diástole (B+C) y (A) respectivamente luego de una inyección auricular izquierda de medio de contraste en proyección oblicua anterior izquierda en un paciente con obstrucción medioventricular, ilustrada ya en la Fig. 6. Existe un severo estrechamiento medioventricular sistólico. Otra área de estenosis sistólica se encuentra próxima al ápex (A). Ao = aorta; LA = aurícula izquierda; RCA = arteria coronaria derecha. Las otras abreviaturas son similares a las de la Fig. 6 (según Falicov R, Resnekov L (Editorial): Obstrucción medioventricular en la MCH obstructiva. Nuevo desafío diagnóstico y terapéutico. Br Heart J 39: 701-705, 1977. Reproducido con permiso).

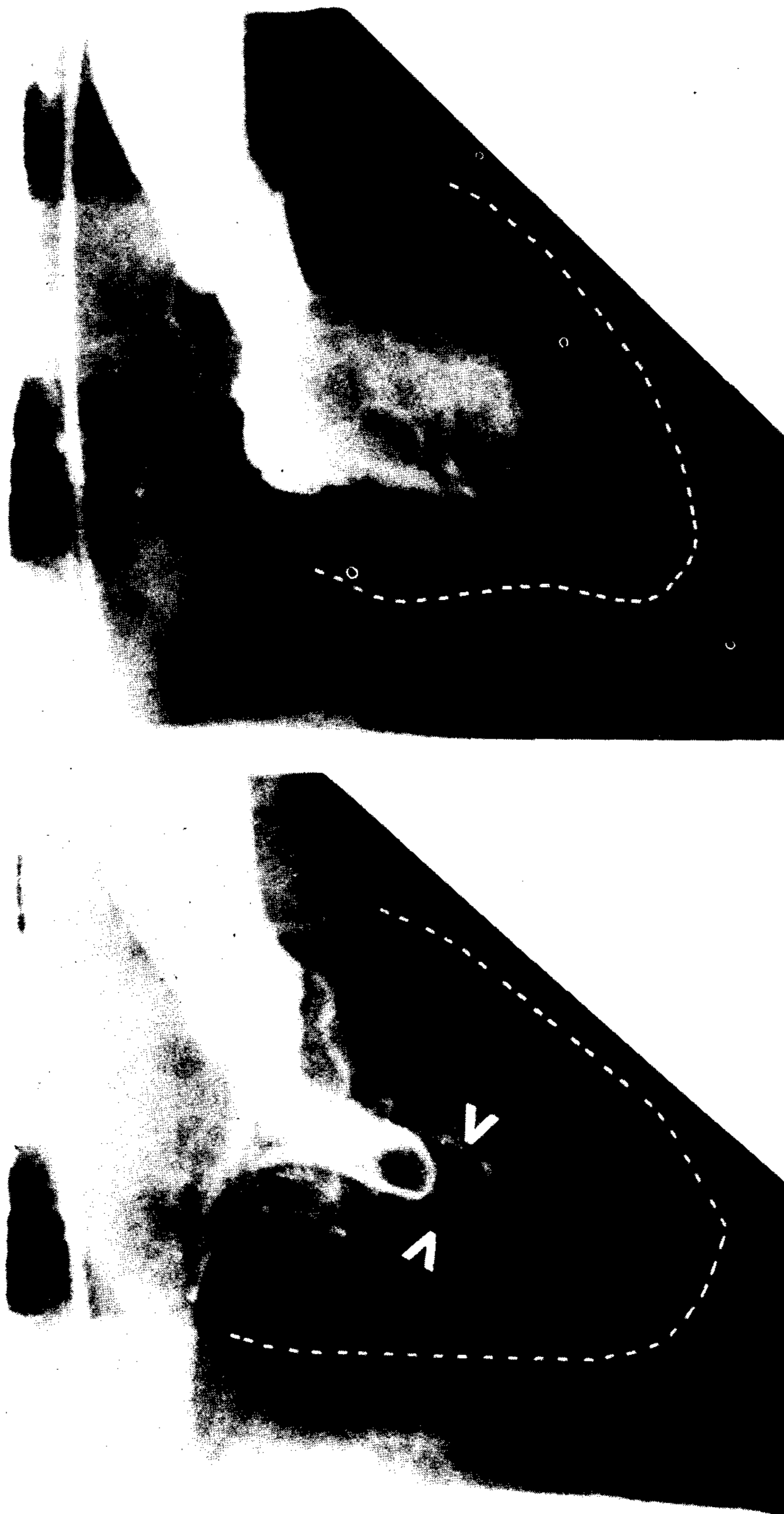


Fig. 10. Diastolic (top) and systolic (bottom) frames from a right anterior oblique left ventriculogram of a patient with subaortic obstructive HCM (resting gradient 80 mmHg). Notice the severe mid-ventricular narrowing with delineation of an apical chamber. However, no systolic gradient was found between the apex and main body of the left ventricle.

Fig. 10. Aspectos de diástole (arriba) y sístoles (abajo) de un ventriculograma izquierdo en oblicua anterior derecha de un paciente con MCH obstructiva subaórtica (el gradiente en reposo es de 80 mmHg). Obsérvese el severo estrechamiento medioventricular que delinea una cámara apical. No se halló sin embargo un gradiente sistólico entre el ápex y el cuerpo principal del ventrículo izquierdo.

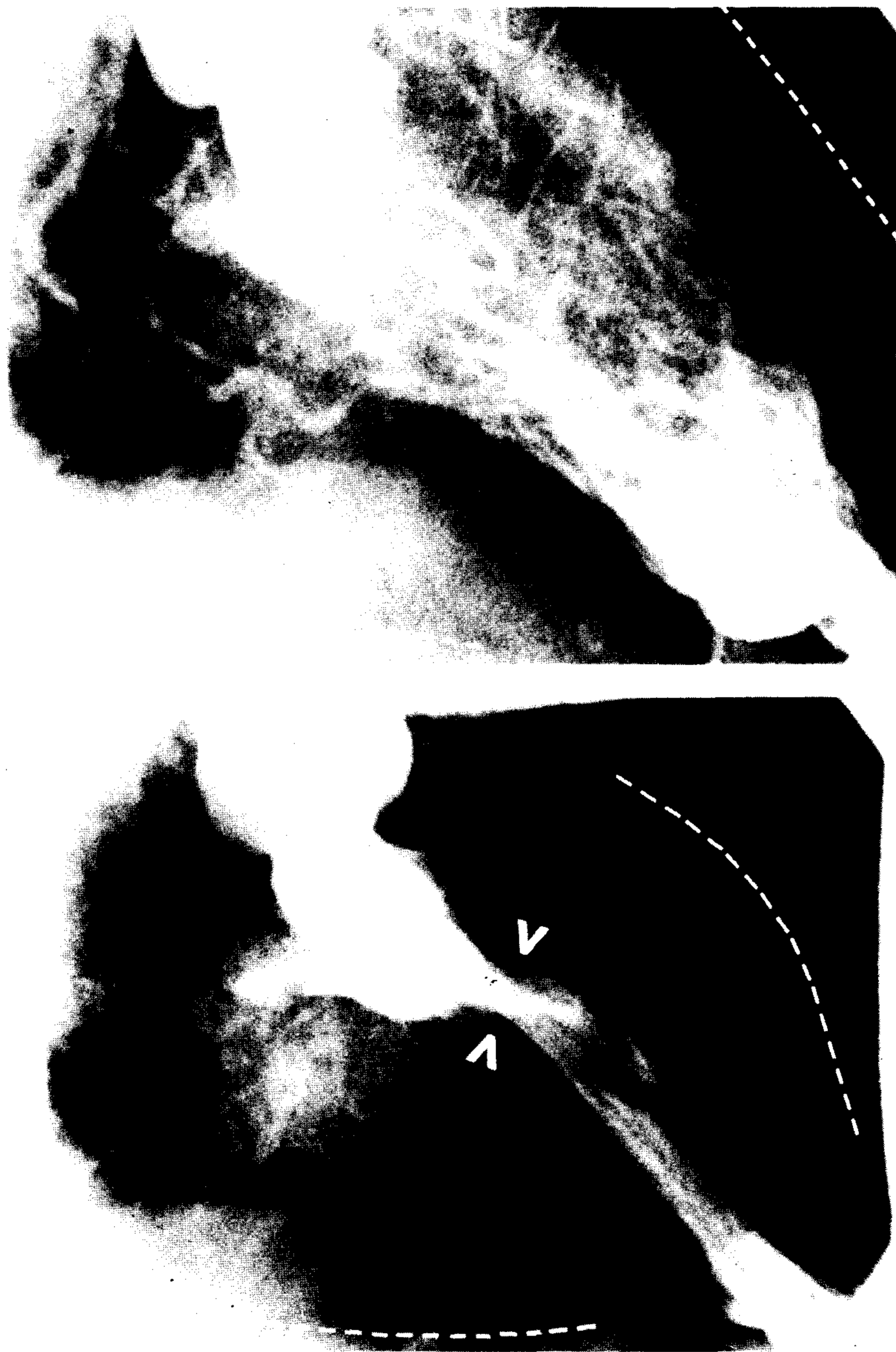


Fig. 11. End-diastolic (top) and end-systolic (bottom) frames from an RAO left ventriculogram in a patient with severe systemic hypertension and coronary artery disease who suffered a previous apical myocardial infarction. Note severe left ventricular hypertrophy and an akinetic apical chamber producing a silhouette resembling mid-ventricular obstructive HCM (arrows). There was no echocardiographic or hemodynamic evidence of HCM (courtesy of Dr. R. Schlamowitz).

Fig. 11. Imágenes de fin de diástole (arriba) y de fin de sístole (abajo) de un ventriculograma en oblicua anterior derecha en un paciente con una severa hipertensión sistémica y enfermedad arterial coronaria que sufrió un infarto de miocardio apical previo. Obsérvese la severa hipertrofia ventricular izquierda y una cámara aquinética apical que genera una silueta semejante a una MCH obstructiva medio-ventricular (flechas). No existe evidencia ecocardiográfica o hemodinámica de MCH (cortesía del Dr. R. Schlamowitz).

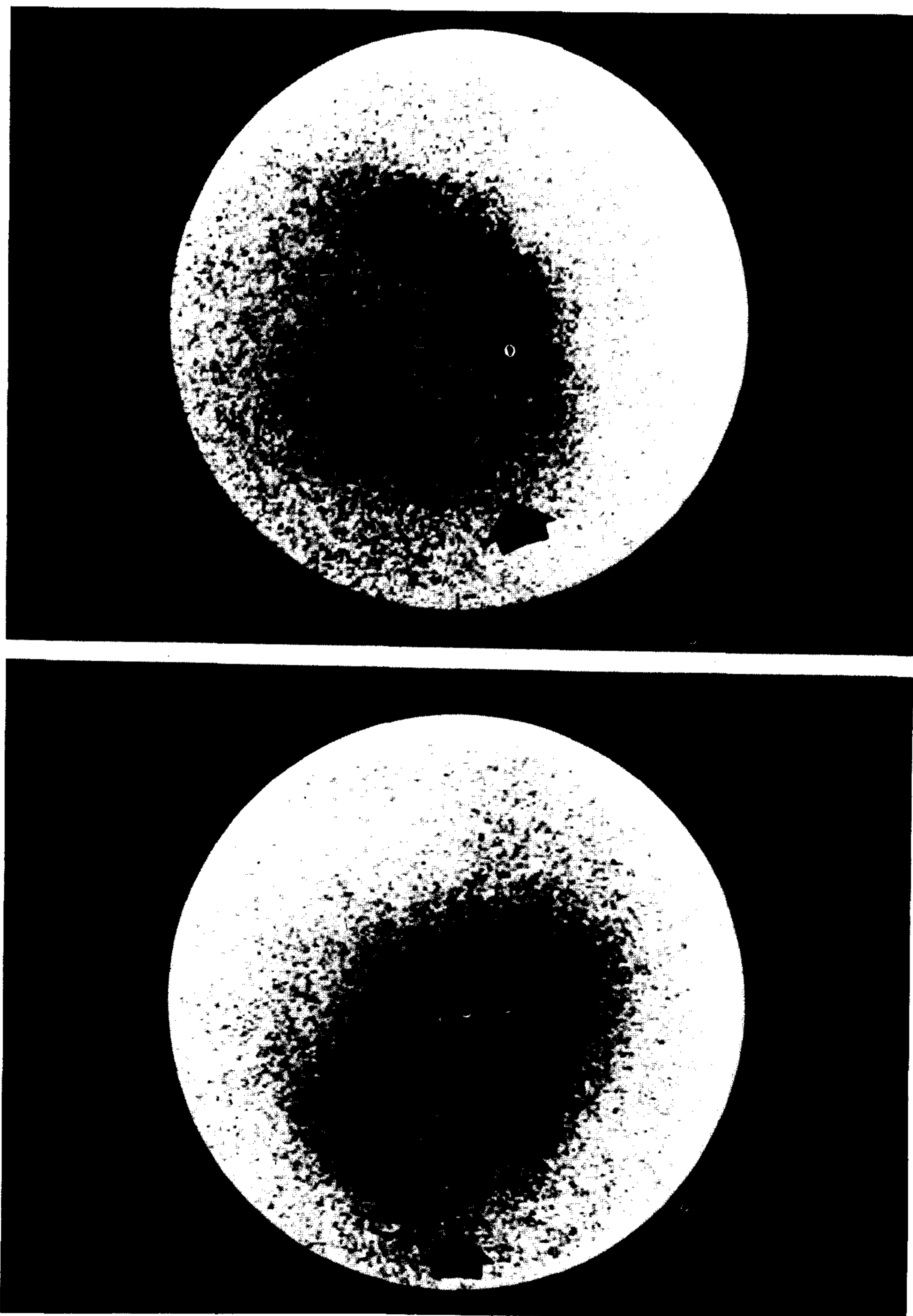


Fig. 12. Resting Thallium-201 scintigraphy in the anterior (top) and left anterior oblique views (bottom) of the patient illustrated in Fig. 11. Note the apical perfusion defect consistent with an apical myocardial infarction (courtesy of Dr. Schlamowitz).

Fig. 12. Centellografía en reposo con Talio 201 en posición anterior (arriba) y oblicua (abajo) del paciente de la Fig. 11. Obsérvese el defecto de perfusión apical compatible con un infarto de miocardio apical (cortesía del Dr. R. Schalamowitz).



Fig. 13. End-diastolic frame from a right anterior oblique ventriculogram of a patient with non-obstructive apical HCM. Note the "ace of spades" configuration due to marked hypertrophy of the apical myocardium. A tiny apical cavity projection was seen (not well reproduced in this photograph), but the tip of the catheter could not be advanced into it to record pressures. This patient's precordial electrocardiogram had the characteristic deeply inverted T-waves reported in this variant.²⁴

Fig. 13. Configuración de fin de diástole en un ventriculograma en oblicua anterior izquierda de un paciente con MCH apical no obstructiva. Obsérvese la imagen en "as de espadas" producida por una marcada hipertrofia del miocardio apical. Se constató una pequeña proyección de la cavidad apical (no bien reproducida en esta fotografía) aunque la punta del catéter no pudo ser dirigida dentro de ella para registrar presiones. Las derivaciones precordiales en el ECG de este paciente evidenciaban las características ondas T profundamente invertidas que se han registrado en esta variante.²⁴

useful to establish the diagnosis of HCM in the absence of the Brockenbrough sign.

b) The Valsalva maneuver

Forceful exhalation against a closed glottis (Valsalva maneuver) will produce an increase in the left ventricular-arterial gradients in HCM due to left ventricular preload reduction caused mainly by a decreasing venous inflow into the thorax. Characteristically, the left ventricular pressure climbs while the arterial pressure

miocárdica del material de contraste durante la ventriculografía izquierda.

Una vez que se ha logrado igualar las sensibilidades de ambos transductores que registran la presión arterial desde el introductor y la punta del catéter mediante el registro simultáneo de las presiones aórtica y femoral, se avanza entonces el catéter multipropósito a través de la válvula aórtica hacia la cavidad ventricular izquierda.

Si se registra un gradiente en condiciones ba-

declines during the strain phase of the maneuver. Induction of a premature ventricular contraction during this time will produce further increases of the left ventricular-arterial gradient and further exaggeration of the "obstructed" arterial pulse contour (small pulse pressure, prominent percussion wave, and delayed and decreased tidal wave) (Fig. 2).

c) *Pharmacological manipulation*

Acute drug interventions are particularly useful in the provocation or exaggeration of left ventricular-arterial gradients in patients with small or no resting gradients in evidence.

Both amyl nitrite inhalation and isoproterenol infusion are useful in this regard; both act to increase intraventricular gradients.

We have found amyl nitrite inhalation easy to administer, with immediate but transient hemodynamic effects (Fig. 3), and thus prefer it over isoproterenol. If equivocal results are seen during amyl nitrite inhalation, induction of premature ventricular contractions while under the influence of the drug may help bring out latent obstruction. Under those circumstances, however, left ventricular volume decreases to such an extent that catheter entrapment as the cause of the gradient becomes likely, and should be then carefully excluded following the steps suggested in Table 1.

In patients with severe resting gradients, pharmacological interventions that exaggerate the gradient (particularly isoproterenol) are best avoided since severe hypotension and arrhythmias may ensue.

The effect of pharmacological and hemodynamic maneuvers is summarized in Table 2.

LOCALIZATION OF GRADIENTS

Extensive hemodynamic, angiocardigraphic, and echocardiographic investigations in the 1960's and early 1970's into the pathophysiology of left ventricular outflow tract obstruction pointed increasingly towards the apposition of the anterior mitral leaflet against the septum during systole as the site of the gradient.²³⁻²⁵ In the late 1970's, the concept of mid-ventricular obstruction was originated¹³ (Fig. 4), and more recently the concept of apical hypertrophic

sales, el atrapamiento del catéter puede ser evitado en el momento si se emplean los métodos adecuados al respecto (Tabla 1). A tal efecto se realizan entonces las maniobras que ayuden a establecer la naturaleza dinámica del gradiente de presión de la siguiente manera:

a) *Inducción de extrasístoles ventriculares (EV)*

Una vez efectuada la inducción de EV mediante manipulación del catéter, el gradiente de presión entre el ventrículo izquierdo y la arteria femoral debe aumentar en los pacientes con MCH, como en los que presentan estenosis aórtica valvular, supra-ventricular, tuneliforme o membranosa subvalvular. Esto se debe a un aumento del volumen sistólico ventricular izquierdo que se produce comúnmente en la sístole postextrasistólica debido al prolongado lleno diastólico posterior y a una aumentada contractilidad.

Un análisis cuidadoso del contorno de la presión arterial ayudará sin embargo a diferenciar las condiciones previamente mencionadas. En los pacientes con MCH pero no en otras condiciones, la obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo aumenta en forma notable en la sístole postextrasistólica debido a una aumentada contractilidad ventricular izquierda, lo que se manifiesta por uno o más de los siguientes cambios:

a) Una disminución paradójica en la presión del pulso postextrasistólico (fenómeno de Brockenbrough).²⁰

b) Un aumento de más de 20 msg en el tiempo de eyección del latido postextrasistólico.²¹

c) Un cambio en el contorno del pulso arterial manifestándose por una prominencia aumentada en la onda sistólica precoz (onda de percusión) y una disminución en la onda de reflexión que se produce en la sístole tardía²² (Fig. 2).

El signo de Brockenbrough está presente sólo en una pequeña cantidad de pacientes con MCH obstructiva;²¹ el estudio cuidadoso del contorno del pulso postextrasistólico y su duración serán muy útiles para establecer el diagnóstico de MCH en ausencia de aquel signo.

b) *La maniobra de Valsalva*

La espiración forzada con la glotis cerrada (maniobra de Valsalva) produce un aumento de

cardiomyopathy has emerged.^{14,26} A broad spectrum of left ventricular abnormalities has therefore been identified in HCM, depending on the distribution and localization of the abnormal hypertrophic process which underlies the anatomical disturbance.

In the cardiac catheterization laboratory, the localization of the systolic gradient should be carried out by the determination of pressure gradients in different locations within the left ventricular cavity, as determined by hand injections of contrast material. In this context, we have found it very useful to perform biplane left ventriculography early in the study of patients with HCM. Ventriculography may demonstrate the presence of midventricular or apical systolic constriction that should be then explored by pressure measurements.

In the "classical" form of HCM where subaortic obstruction is created by systolic mitral valve apposition against the septum, ventriculography will commonly show apical obliteration or near obliteration (see Fig. 7). When this pattern is observed and a pressure gradient is recorded across the left ventricular outflow tract at rest or after provocation, catheter entrapment should be excluded by appropriate steps (Table 1). A slow pullback will then confirm the presence of a subaortic, low pressure left ventricular chamber (Fig. 5) and localize the gradient to the subaortic area.

When left ventriculography demonstrates midventricular systolic obliteration and a systolic apical chamber, it behooves the operator to establish the presence or absence of a systolic gradient across the area of cavity obliteration.

Attempts should be made to traverse this area with the catheter tip (a guide wire may be useful) and to record pressure within the apical chamber after location of the catheter tip and freedom from entrapment has been confirmed by hand injections of contrast material and other steps (Fig. 6).

If no gradient is present at rest, maneuvers are then performed as already described in order to elicit one. If a resting systolic pressure gradient is detected, a slow pullback done under continuous pressure monitoring will locate the area of obstruction.

los gradientes ventriculares izquierdos en la MCH debido a una reducción de la precarga ventricular izquierda, la que es causada principalmente por una reducción del retorno venoso en el tórax. En forma característica la presión ventricular izquierda asciende mientras la presión arterial desciende durante la fase de esfuerzo de la maniobra. La inducción de un latido prematuro en este momento originará mayores aumentos en el gradiente del ventrículo izquierdo-arteria y una mayor exageración en el contorno del pulso arterial "obstruido" (pequeña presión del pulso, onda de percusión prominente y onda de reflexión retrasada) (Fig. 2).

c) Maniobras farmacológicas

Un adecuado uso de ciertas drogas es particularmente útil para la provocación o exageración de los gradientes entre ventrículo izquierdo y arteria en pacientes cuyos gradientes son pequeños o aun careciendo de ellos en condiciones basales.

Tanto la inhalación de nitrito de amilo como la perfusión de isoproterenol son útiles en esta circunstancia: ambos actúan incrementando los gradientes intraventriculares.

Hemos comprobado que el nitrito de amilo es fácil de administrar y tiene la posibilidad de producir efectos hemodinámicos inmediatos, aunque transitorios (Fig. 3), y de este modo se hace preferible al isoproterenol. Si los resultados obtenidos durante la inhalación de nitrito de amilo fueran equívocos, la inducción de extrasistolia ventricular cuando el enfermo se halla aún bajo la acción de la droga puede ayudar a poner de manifiesto una obstrucción latente. Bajo tales circunstancias el volumen ventricular izquierdo disminuye sin embargo en una magnitud tal que el atrapamiento del catéter causante de un falso gradiente se convierte en probabilidad cierta. Este efecto debe ser cuidadosamente excluido siguiendo los pasos que se sugieren en la Tabla 1.

En aquellos pacientes que presentan severos gradientes en reposo deben proscribirse las pruebas farmacológicas que los exageren, particularmente el isoproterenol, ya que pueden generarse severas arritmias e hipotensión.

VENTRICULOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF HCM

A technically satisfactory biplane left ventriculogram is essential for the proper diagnostic assessment of HCM in the cardiac catheterization laboratory.

Various ventriculographic appearances have been described in patients with HCM. Severe left ventricular hypertrophy is present in most cases, characterized by diastolic wall thickness and mass, a "feathery" appearance of the cavity in end-systole caused by increased trabeculations, and apical systolic cavity obliteration due to papillary muscle hypertrophy (Fig. 7).

As a rule, systolic shortening is exaggerated and the ejection fraction is at the upper limits of normal or abnormally high due to a decreased end-systolic volume.

Abnormal angulation of the left ventricular cavity may be present and has been characterized as a "banana" shaped left ventricle,²⁶ related to exaggerated septal bulging.

The abnormal size and shape of the intraventricular septum can be clearly demonstrated by simultaneous right and left ventriculography.²⁷

Abnormal systolic anterior mitral motion against the septum can be seen in the left anterior oblique projection as an "inverted cone"²³ (Fig. 8), in patients with resting outflow tract gradients.

In patients with horizontally-lying ventricles, adding a 30°-40° cranial angulation to the left anterior oblique projection will help profile the septum and mitral valve best.

Mitral regurgitation is a very common ventriculographic finding in patients with HCM, and it may vary from trivial to severe.

It has been attributed to abnormal angulation of the papillary muscles, as well as intrinsic and/or hemodynamically-induced deformity of the mitral valve.

Mitral regurgitation tends to be more severe in those patients with more advanced left ventricular outflow tract obstruction.³ Mitral annular calcification has been reported as an associated finding in older patients with HCM,²⁸ and may contribute to mitral regurgitation, or if very marked, to the presence of a diastolic mitral gradient.

El efecto de las pruebas farmacológicas y hemodinámicas está resumido en la Tabla 2.

LOCALIZACION DE GRADIENTES

Las extensas investigaciones hemodinámicas, angiocardiógráficas y ecocardiográficas llevadas a cabo a principios de las décadas del 60 y 70 referidas a la fisiopatología de la obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo se centralizaron crecientemente sobre el aspecto de la aposición de la valva anterior de la mitral contra el septum durante la sístole como el sitio de origen del gradiente de presión.²³⁻²⁵ Al final de la década del 70 fue desarrollado el concepto de obstrucción medioventricular¹³ (Fig. 4) y más recientemente lo ha sido el de miocardiopatía hipertrófica apical.^{14,26} Ha sido identificado por lo tanto, en el correr de los años, un amplio espectro de anormalidades ventriculares izquierdas en la MCH, dependientes de la distribución y localización del proceso hipertrófico anormal que subyace al disturbio anatómico.

En el laboratorio de cateterismo la localización del gradiente sistólico debe ser calculada mediante la determinación de los gradientes de presión en diferentes localizaciones dentro de la cavidad ventricular izquierda por medio de inyecciones manuales de material de contraste. Con estas premisas consideramos de utilidad la realización de una ventriculografía izquierda biplanar en el estudio precoz de pacientes con MCH. La ventriculografía puede demostrar la presencia de una constricción medioventricular o apical que deberá ser explorada con las medidas de las presiones.

En la forma "clásica" de la MCH, en la que la obstrucción subaórtica está creada por la aposición sistólica de la valva mitral contra el septum, la ventriculografía mostrará comúnmente una obliteración o cuasi obliteración en la zona apical (ver Fig. 7). Cuando se observe esta configuración y se registre un gradiente de presión a través del tracto de salida ventricular izquierdo durante el reposo o siguiendo a pruebas de provocación, la posibilidad de atrapamiento del catéter deberá excluirse mediante los recursos correspondientes (Tabla 1). Un lento retroceso del catéter confirmará la presencia de una cá-

In mid-ventricular obstructive cardiomyopathy, a definite "waist" is observed during systole in the mid-ventricular cavity, producing an "hour-glass" ventriculographic appearance with a discrete systolic apical chamber (Fig. 9). However, the diagnosis of mid-ventricular obstruction should not be based solely on this finding, and must be confirmed by pressure pullback across the "waist" (Fig. 6); we have observed striking "hour-glass" ventriculographic silhouettes without demonstrable pressure gradients in patients with subaortic obstructive HCM (Fig. 10).

A similar ventriculographic appearance can be seen in patients without demonstrable HCM, but with severe left ventricular hypertrophy (usually due to hypertension), who suffered apical myocardial infarction with subsequent apical dyskinesia^{29, 30} (Fig. 11).

This "pseudo-midventricular obstruction" can be identified by the lack of pressure gradient across the midcavity "waist", by electrocardiographic and coronary arteriographic findings consistent with apical infarction, and by Thallium-201 myocardial scintigraphy, which may confirm the presence of an apical perfusion defect (Fig. 12).

Apical cardiomyopathy, recently recognized²⁶ is usually nonobstructive, and can be identified by the diastolic left ventriculographic silhouette resembling the "ace of spades" (Fig. 13); we have seen it occasionally associated with a tiny, finger-like apical diverticulum where high pressures can be recorded.¹⁴

CORONARY ARTERIOGRAPHY

The coronary arteries are usually large and tortuous with increased coronary flow. Systolic constriction, or "milking" of the septal branches is a characteristic, but not pathognomonic finding of HCM.³¹

The degree of systolic constriction may be related to the severity of outflow tract obstruction.³² Recently, a serrated pattern of systolic constriction of the left anterior descending coronary artery ("saw-fish" appearance) has been reported as characteristic of HCM.³³

Atherosclerotic coronary artery obstruction may be present in patients with HCM,³ and

may be present in patients with subaortic obstructive cardiomyopathy (Fig. 5) and will be localized in that area subaortic.

When the left ventriculogram shows a systolic medioventricular obliteration and an apical systolic chamber, the operator should establish the presence or absence of a systolic gradient through the area of obliteration.

It should be attempted to traverse this area with the tip of the catheter and for this purpose it can be useful to use a guide wire and register the pressures within the apical chamber after the localization of the tip of the catheter and after ensuring that it is not trapped, which is done by manual injections of contrast material and other procedures (Fig. 6).

If no gradient is found during rest, the maneuvers that were described to induce one should be performed. If a systolic pressure gradient is found at rest, a slow withdrawal of the catheter during a continuous pressure recording will help to localize the area of obstruction.

VENTRICULOGRAFIA EN EL DIAGNOSTICO DE MCH

A biplanar left ventriculogram is technically satisfactory and essential to ensure a correct diagnosis of MCH in the cardiac catheterization laboratory.

There have been described different ventriculographic images in patients with MCH. In the majority of cases there is a severe left ventricular hypertrophy characterized by thickening of the mass of the left ventricular wall in diastole, an aspect of "plumes" of the cavity in the end of systole produced by an increase in the trabeculation and a systolic obliteration of the cavity due to a hypertrophy of the papillary muscle (Fig. 7).

As a rule, the systolic obliteration is exaggerated and the ejection fraction is up to the highest limits of the normal range or can be exceptionally high due to a decreased volume at the end of systole.

It can be present with an anor-

should be evaluated by appropriate visualization of the coronary arterial tree in multiple projections.

The presence of myocardial infarction scar may modify the ventriculographic silhouette in patients with coexistent HCM and atherosclerotic coronary artery disease and should be considered in the differential diagnosis of the ventriculographic abnormalities present.^{29, 30}

CONCLUSION

The disordered myocardial hypertrophic process that underlies the anatomic alterations in HCM may occur in a wide range of localizations and degrees of severity within the ventricular myocardium. This results in a variety of hemodynamic and angiographic patterns.

We have outlined current concepts and controversies regarding these abnormalities and provided guidelines for their assessment.

A careful, step-by-step approach to the hemodynamic and angiographic diagnosis appears to be essential for the proper recognition, evaluation, and management of this fascinating "disease of pitfalls and paradoxes".³⁴

mal de la cavidad ventricular izquierda, lo que ha sido caracterizado como una configuración tipo "banana" del ventrículo izquierdo,²⁶ lo que está relacionado con la prociencia septal que puede ostentar esta condición.

El tamaño y forma anormales del septum intraventricular pueden ser claramente puestos en evidencia mediante una ventriculografía izquierda y derecha.²⁷

El movimiento anormal sistólico anterior contra el septum puede ser observado en la proyección oblicua anterior izquierda en forma de un "cono invertido"²³ (Fig. 8) en aquellos pacientes con gradientes de reposo en el tracto de salida.

En aquellos pacientes con ventrículos horizontalizados, el agregado de una angulación craneal de 30°-40° a la proyección oblicua anterior izquierda ayudará a determinar mejor el perfil del septum y de la válvula mitral.

La regurgitación mitral es un hallazgo ventriculográfico muy común en pacientes con MCH y la magnitud de aquélla puede ir desde lo trivial hasta un grado de gran severidad.

La incompetencia valvular mitral ha sido atribuida a la angulación anormal de los músculos papilares tanto como a la deformidad intrínseca y/o hemodinámicamente inducida de la válvula mitral.

La regurgitación mitral tiende a ser más severa en aquellos pacientes con obstrucción más avanzada del tracto de salida ventricular izquierdo.³ Se ha registrado también calcificación anular mitral como hallazgo asociado en pacientes añosos con MCH²⁸ y puede contribuir también con la regurgitación mitral o inclusive, si fuera muy importante, a la presencia de un gradiente mitral diastólico.

En la miocardiopatía obstructiva medioventricular puede observarse una definida "cintura" durante la sístole en la cavidad medioventricular, configurando una imagen ventriculográfica en "reloj de arena" con una discreta cámara apical sistólica (Fig. 9). Sin embargo el diagnóstico de obstrucción mediosistólica no debe basarse solamente en este hallazgo y debe ser confirmado por el registro de las presiones durante el retroceso del catéter a través de la "cintura" (Fig. 6). Hemos observado sorprendentes siluetas ven-

tricolográficas tipo "reloj de arena" sin gradientes de presión demostrables en pacientes con MCH subaórtica obstructiva (Fig. 10).

Una similar configuración ventriculográfica puede ser observada en pacientes sin MCH demostrable pero con hipertrofia ventricular izquierda severa, generalmente debida a hipertensión arterial, que han sufrido un infarto de miocardio apical con disquinesia apical subsiguiente^{29,30} (Fig. 11).

Esta "obstrucción seudo medioventricular" puede identificarse por la ausencia de un gradiente de presión a través de la "cintura" en el sector medio de la cavidad, certificada por los hallazgos electrocardiográficos y los de la arteriografía coronaria que pueden ser consistentes con un infarto apical; asimismo la centellografía miocárdica con Talium 201 puede también contribuir a confirmar la presencia de un defecto de perfusión apical (Fig. 12).

La miocardiopatía apical, recientemente reconocida,²⁶ es generalmente de carácter no obstructivo y puede identificarse por la silueta diastólica ventricular izquierda, que se asemeja al "as de espadas" (Fig. 13). La hemos observado ocasionalmente asociada con un delgado divertículo apical digitiforme en el que pueden registrarse altas presiones.¹⁴

ARTERIOGRAFIA CORONARIA

Las arterias coronarias se presentan generalmente de gran calibre, tortuosas y con flujo aumentado. Un hallazgo característico pero no patognomónico de la MCH es la constricción sistólica de las ramas septales, lo que produce una imagen tipo "ordeño".³¹

El grado de constricción sistólica puede estar relacionado con la severidad de la obstrucción en el tracto de salida.³² Ha sido registrada recientemente una configuración tipo "dientes de sierra" por el efecto de la constricción sistólica en la arteria coronaria descendente anterior y a esta imagen como de tipo "pez sierra" se la ha considerado como característica de la MCH.³³

La obstrucción aterosclerótica arterial coronaria puede estar presente en pacientes con MCH,³ y debe ser valorada adecuadamente mediante la visualización del árbol arterial corona-

rio en múltiples proyecciones.

La presencia de una cicatriz secundaria a un infarto del miocardio puede modificar la silueta ventriculográfica en pacientes con MCH y enfermedad arterial coronaria simultánea; esto deberá tomarse en cuenta para efectuar los diagnósticos diferenciales de las anomalías ventriculográficas presentes.^{29, 30}

CONCLUSION

El proceso de hipertrofia miocárdica, que es la base de las alteraciones anatómicas en la MCH, puede producirse en un amplio espectro de localizaciones y grados de severidad dentro del miocardio ventricular. Lo anterior conduce a una amplia variación de configuraciones hemodinámicas y angiográficas.

Hemos delineado los conceptos corrientes y las controversias referidos a estas anomalías, y esbozamos asimismo metodologías para su caracterización.

Para efectuar el diagnóstico hemodinámico y angiográfico es esencial el seguimiento de una cuidadosa metodología paso a paso de modo de poder efectuar un apropiado reconocimiento, evaluación y manejo de esta fascinante enfermedad caracterizada por acechanzas y paradojas.³⁴

REFERENCES (BIBLIOGRAFIA)

- Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff SD, Ross J, Jr, Morrow AG: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: a description of the disease based upon the analysis of 64 patients. *Circulation* 30 (Suppl IV): 3, 1964.
- Wigle ED, Adelman A, Silver MD: Pathophysiological considerations in muscular subaortic stenosis. In Wolstenholme GEW, O'Connor M (eds): *Hypertrophic obstructive cardiomyopathy*, p 63 (Ciba Foundation Study Group N° 37). Churchill, London, 1971.
- Lardani H, Serrano JA, Villamil RJ: Hemodynamics and coronary angiography in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Cardiol* 41: 476-480, 1976.
- Falicov RE, Karunaratne HD, Cahill N, Lamberti JJ, Jr: Hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction associated with mitral stenosis: partial relief of the obstruction by papillary muscle and trabecular resection. *J Cath Cardiovasc Diag* 3: 247-258, 1977.
- Nathan MJ, DeSanctis RW, Buckley MJ, Sanders CA, Austen WG: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis and mitral stenosis. *Ann Thor Surg* 12: 191-195, 1971.
- Goodwin JF: The frontiers of cardiomyopathy. *Brit Heart J* 48: 1-18, 1982.
- Brock R: Functional obstruction of the left ventricle (acquired aortic subvalvular stenosis). *Guy's Hosp Rep* 108: 126-143, 1959.
- Bulkley BH: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis afflicted: idols of the cave and marketplace. *Am J Cardiol* 40: 476-479, 1977.
- Shah P: IHSS-HOCM-MSS-ASH? *Circulation* 41: 572-580, 1975.
- Falicov R, Resnekov L (Editorial): Midventricular obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy, new diagnostic and therapeutic challenge. *Br Heart J* 39: 701-705, 1977.
- Murgo JP: Does outflow obstruction exist in hypertrophic cardiomyopathy? *N Eng J Med* 307: 1008-1009, 1982.
- Shah P: Hypertrophic cardiomyopathy. *N Eng J Med* 308: 594, 1983.
- Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Mid-ventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 37: 432-437, 1976.
- Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TNR, Roberts WC, Epstein SE: Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to the apical region of the left ventricle. *Am J Cardiol* 49: 1838-1848, 1982.

15. Wigle ED: Personal communication, 1983.
16. Murgu JP, Alter BR, Dorethy JF, Altobelli SA, McGranaham GM, Jr: Dynamics of left ventricular ejection in obstructive and non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Clin Invest* 66: 1369-1382, 1980.
17. Wigle ED, Marquis Y, Auger P: Muscular subaortic stenosis. Initial left ventricular inflow tract pressure in the assessment of intraventricular pressure differences in man. *Circulation* 35: 1100-1117, 1967.
18. Braunwald E, Swan HJC (eds): Cooperative study on cardiac catheterization. *Circulation (Suppl III)*: 37: 1-113, 1968.
19. Wong B, Langou RA, Cohen LS, Wolfson S: Retrograde catheterization of the left atrium in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Cardiol* 36: 62-66, 1975.
20. Brockenbrough EC, Braunwald E, Morrow AG: A hemodynamic technic for the detection of hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 23: 189-194, 1961.
21. White CW, Zimmerman C: Prolonged left ventricular ejection time in the post-premature beat: a sensitive sign of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 52: 306-311, 1975.
22. Falicov RE, Wang T: Analysis of postextrasystolic beats in the diagnosis of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Cardiol* 33: 931, 1974.
23. Ross J, Jr, Braunwald E, Gault JH, Mason DT, Morrow AG: The mechanism of the intraventricular pressure gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 34: 558-578, 1966.
24. Shah P, Gramiak R, Kramer DH: Ultrasound localization of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 40: 3-11, 1969.
25. Henry WL, Clark CE, Glancy DL, Epstein SE: Echocardiographic measurement of the left ventricular outflow gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *N Engl J Med* 288: 989-993, 1973.
26. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Takatsu F, Nishijo T, Umeda T, Machii K: Hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 44: 401-411, 1979.
27. Redwood DR, Scherer JL, Epstein SE: Biventricular cineangiography in the evaluation of patients with asymmetric septal hypertrophy. *Circulation* 49: 1116-1121, 1974.
28. Kronzon I, Glasman E: Mitral ring calcification in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Cardiol* 42: 60-66, 1978.
29. Alipour S: Midventricular obstructive cardiomyopathy versus ventricular aneurysm. *Am J Cardiol* 40: 295, 1977.
30. Falicov RE: Reply. *Am J Cardiol* 40: 295, 1977.
31. Kostis JB, Moreyra AE, Natarajan N, Kuo PT, Conn HL: The pathophysiology and diverse etiology of septal perforator compression. *Circulation* 59: 913, 1979.
32. Pichard AD, Meller J, Teicholz LE, Lipnik S, Gorlin R, Herman MV: Septal perforator compression (narrowing) in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Cardiol* 40: 310-314, 1977.
33. Brugada P, Bar FW, DeZwaan C, Roy D, Wellens HJJ: "Saw-fish" milking of the left anterior descending coronary artery. An angiographic sign of hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 49: 949, 1982.
34. Spodick DH: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy of the left ventricle. *In* Davis FA: *Cardiovascular clinics*, 4: 1, p 133. Philadelphia, 1972.