

Valor del ecocardiograma en el diagnóstico de las obstrucciones subvalvulares mixtas del tracto de salida del ventrículo izquierdo

SIMON MUÑOZ ARMAS*

Hospital Universitario de Caracas,
Venezuela.

* Profesor Titular de Cardiología, Coordinador de la Sección de Cardiología Pediátrica y Director del Laboratorio de Ecocardiografía Pediátrica del Hospital Universitario de Caracas.

Colaboradores:

CARMEN B. BERTI

CECILIA de PULIDO

Laboratorio de Ecocardiografía Pediátrica

HUMBERTO CASAL

Laboratorio de Hemodinamia

MIGUEL ANGEL ORTEGA

Servicio de Cirugía Cardiovascular

El reconocimiento de la estenosis aórtica subvalvular dinámica hipertrófica asociada en pacientes con estenosis aórtica subvalvular fija, por diafragma fibroso, es de gran importancia en el momento quirúrgico para medir el gradiente residual después de resecado el diafragma y practicar miomectomía si el gradiente residual es significativo; en el postoperatorio inmediato, para evitar el uso de drogas inotrópicas en pacientes que desarrollan síndrome de bajo volumen minuto; y en el postoperatorio tardío, pues en muchos de estos pacientes la obstrucción dinámica es progresiva y puede ser causa de síntomas y complicaciones. El ecocardiograma permite hacer con bastante precisión el diagnóstico no invasivo de esta asociación. El ecocardiograma modo M presenta dos muescas en el ecograma valvular aórtico, indicativas de cierre sistólico valvular precoz: uno protosistólico, producido por el diafragma fibroso obstructivo, y otro mesosistólico tardío, producido por la obstrucción dinámica. El ecocardiograma bidimensional muestra en el eje longitudinal del ventrículo izquierdo una banda irregular de ecos anómalos inmediatamente por debajo de la válvula aórtica, producida por el diafragma obstructivo; y la hipertrofia septal desproporcionada, con aspecto heterogéneo en el septum e hiperdensidad de los ecos correspondientes a la superficie septal izquierda, signos típicos de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva. En el presente trabajo se analizan los estudios de seis casos, tres de ellos intervenidos quirúrgicamente.

Recibido para su publicación: 9/82.
Aceptado: 11/82.

Las lesiones congénitas que se traducen en obstrucción al vaciamiento del ventrículo izquierdo, tal como las conocemos actualmente, pueden asentar a nivel valvular, supra valvular o subvalvular. Estas últimas pueden ser de carácter fijo, producidas por un diafragma fibroso o un túnel fibromuscular; o de carácter dinámico, por hipertrofia desproporcionada del tabique interventricular.^{1,2}

Las obstrucciones fijas, a nivel valvular, subvalvular o supra valvular, son bien conocidas desde el siglo pasado y están descritas en los trabajos clásicos de anatomía patológica.³⁻⁶ Las obstrucciones dinámicas, por hipertrofia septal desproporcionada y anomalías de grado variable en la topografía y orientación de la valva septal de la mitral, son de conocimiento más reciente. Aunque existen descripciones anatómicas muy antiguas, como la de Schminke, en 1907,⁷ y la de Bernheim, en 1910,⁸ sólo se comenzaron a concebir como una entidad clínica definida a partir de los trabajos de

Brock, Teare, Braunwald y Morrow, entre otros, hacia el final de los años 50 y la década de los años 60.^{2,9-12}

La asociación de lesiones obstructivas fijas del tracto de salida del ventrículo izquierdo (supra- y subvalvulares, supra- y subvalvulares, valvulares y subvalvulares o en los tres niveles) parece ser bastante rara, pues sólo excepcionalmente se hace mención de ella en los trabajos anatómicos, antiguos o recientes.^{13,14}

A partir de la descripción, por Parker y colaboradores, en 1969,¹⁵ de un caso con asociación de estenosis aórtica valvular con estenosis aórtica subvalvular dinámica por hipertrofia septal desproporcionada, se han sucedido descripciones de casos con asociación aórtica fija, valvular o subvalvular, con obstrucción dinámica hipertrófica, comprobados por cateterismo cardíaco o anatómicamente.¹⁶⁻¹⁹

Es necesario aclarar la diferencia entre dos situaciones completamente distintas: en la primera, se trata de una estenosis aórtica valvular o subvalvular fija severa, que genera una hipertrofia simétrica y proporcionada del ventrículo izquierdo, que afecta tanto al tabique interventricular como a la pared libre; y que puede incluso generar un gradiente de presión a nivel del tracto de salida. Esta situación generalmente no crea problemas serios en el postoperatorio inmediato, después de aliviar la obstrucción fija, ya sea por valvulotomía aórtica, ya por resección del diafragma subvalvular. Y la obstrucción de origen muscular tiende a regresar con el tiempo, una vez tratada la obstrucción fija. En la segunda, se trata de la asociación de una obstrucción fija del tracto de salida del ventrículo izquierdo, a nivel valvular o subvalvular, con otra entidad bien definida desde el punto de vista histológico, anatómico y hemodinámico, como es la miocardiopatía hipertrófica obstructiva por hipertrofia septal desproporcionada. En estos casos, la enfermedad obstructiva dinámica, persistente después de la intervención sobre la obstrucción fija, puede crear importantes problemas en el postoperatorio inmediato; y puede presentar una tendencia a progresar, con reaparición de síntomas y complicaciones, en el postoperatorio tardío.

Algunos casos aislados han sido publicados, con asociación de estenosis aórtica subvalvular fija, tipo diafragma, con estenosis aórtica subvalvular dinámica, por hipertrofia septal desproporcionada.^{16,18,19} En una buena proporción de ellos la obstrucción dinámica sólo se hizo evidente después de resecado el diafragma subvalvular. Excepcionalmente se sospechó la asociación previamente al cateterismo cardíaco. Y, en algunos, ni siquiera el cateterismo cardíaco evidenció la miocardiopatía obstructiva hasta después de resecada la membrana. De particular importancia es el caso publicado por Hagaman y colaboradores, en 1980,¹⁹ en el que el ecocardiograma modo M mostró signos sugestivos de la asociación, los cuales estuvieron presentes en los casos estudiados por nosotros y que describiremos más adelante. Los autores no presentan hallazgos del ecocardiograma bidimensional en este caso.

Champsaur y colaboradores,²⁰ en 1973, al analizar su experiencia quirúrgica con la estenosis aórtica subvalvular fija, tipo diafragma, señalan la asociación de hipertrofia septal desproporcionada obstructiva en varios casos; y llaman la atención sobre la facilidad con que la obstrucción muscular dinámica puede pasar inadvertida en el cineventriculograma izquierdo y aun en el acto quirúrgico, si no se explora con detalle la región subvalvular y se miden las presiones en distintos niveles del tracto de salida del ventrículo izquierdo después de resecado el diafragma obstructivo, para reconocer gradientes residuales significativos. Y Somerville y colaboradores, en 1980,²¹ en la serie más numerosa publicada, a nuestro conocimiento, de pacientes operados mediante resección amplia de un diafragma obstructivo subvalvular aórtico, observaron en el postoperatorio tardío el desarrollo de signos definidos, clínicos y hemodinámicos, de hipertrofia septal asimétrica obstructiva, en el 40% de los casos. En un buen número de ellos, la cineventriculografía izquierda preoperatoria mostraba evidencia de la obstrucción dinámica asociada. En ninguno de estos dos trabajos se muestran hallazgos ecocardiográficos.

Este breve recuento histórico nos señala que la asociación de estenosis aórtica subvalvular fija, tipo diafragma, con hipertrofia septal des-

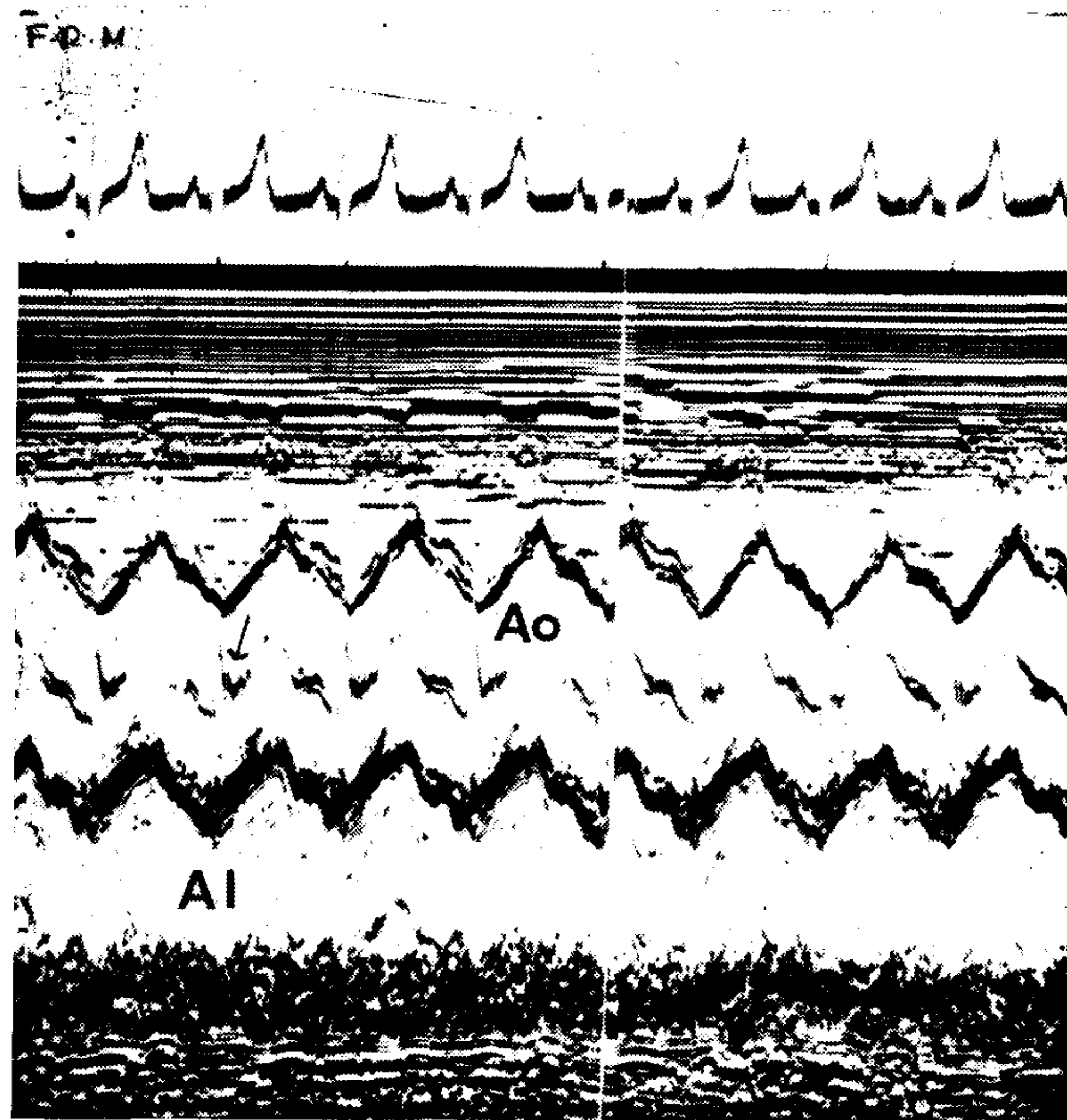


Fig. 1. Ecocardiograma modo M de un paciente con estenosis aórtica subvalvular fija, tipo diafragma. Obsérvese, en el ecograma valvular aórtico, la abrupta muesca (flecha) indicativa del cierre protosistólico de las cúspides aórticas, el cual ocurre 50 milisegundos después de la apertura valvular. Ao: aorta; AI: aurícula izquierda.

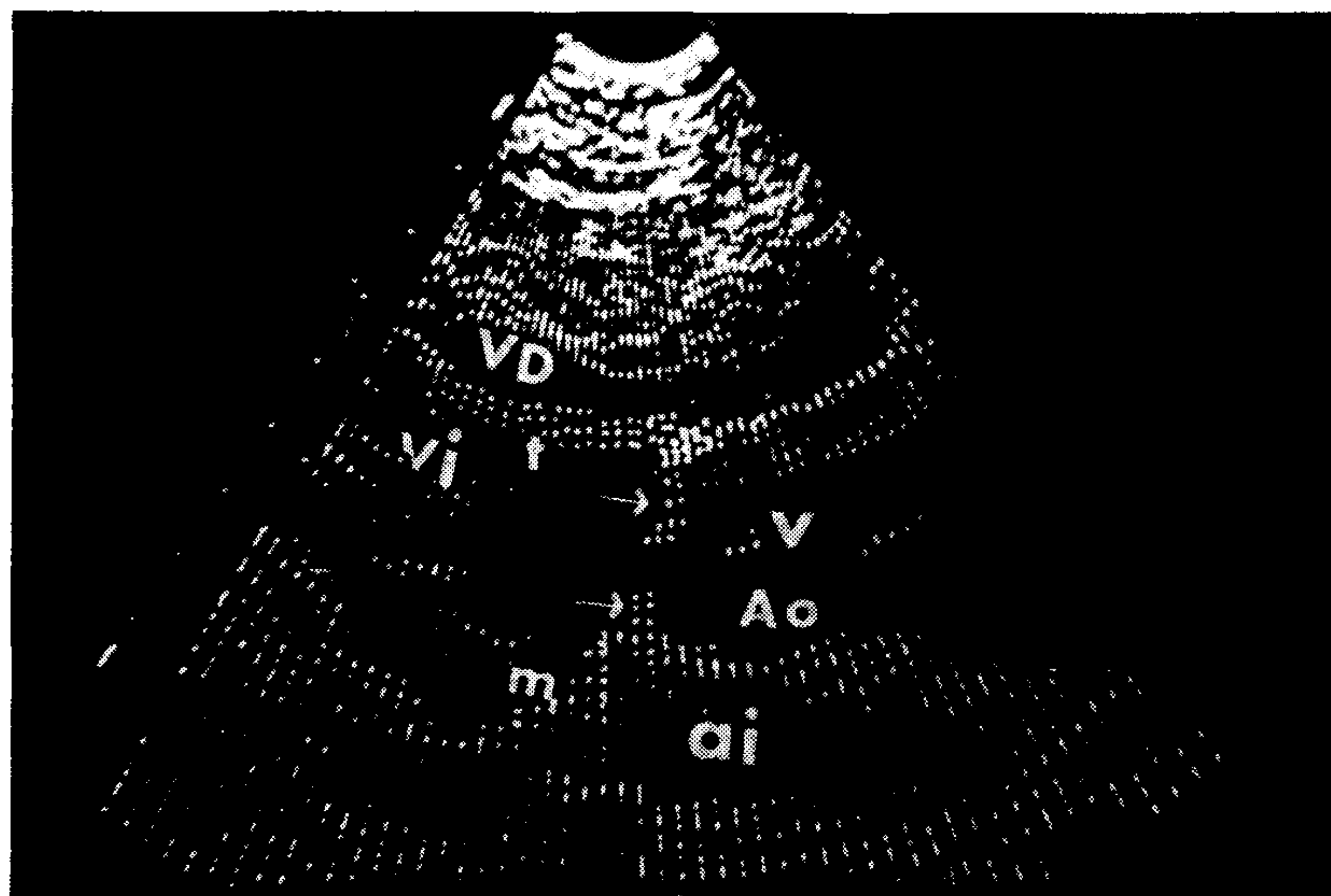


Fig. 2. Ecocardiograma bidimensional, eje longitudinal del ventrículo izquierdo, del paciente cuyo ecocardiograma modo M se muestra en la Fig. 1. Obsérvese la válvula aórtica, cerrada en diástole. Por debajo de la válvula, hay una banda irregular de ecos (flechas), interrumpida en su porción media, que corresponde al diafragma subvalvular. El tabique interventricular es de grosor y aspecto normal. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; t: tabique interventricular; ai: aurícula izquierda; Ao: aorta; v: válvula aórtica; m: válvula mitral.

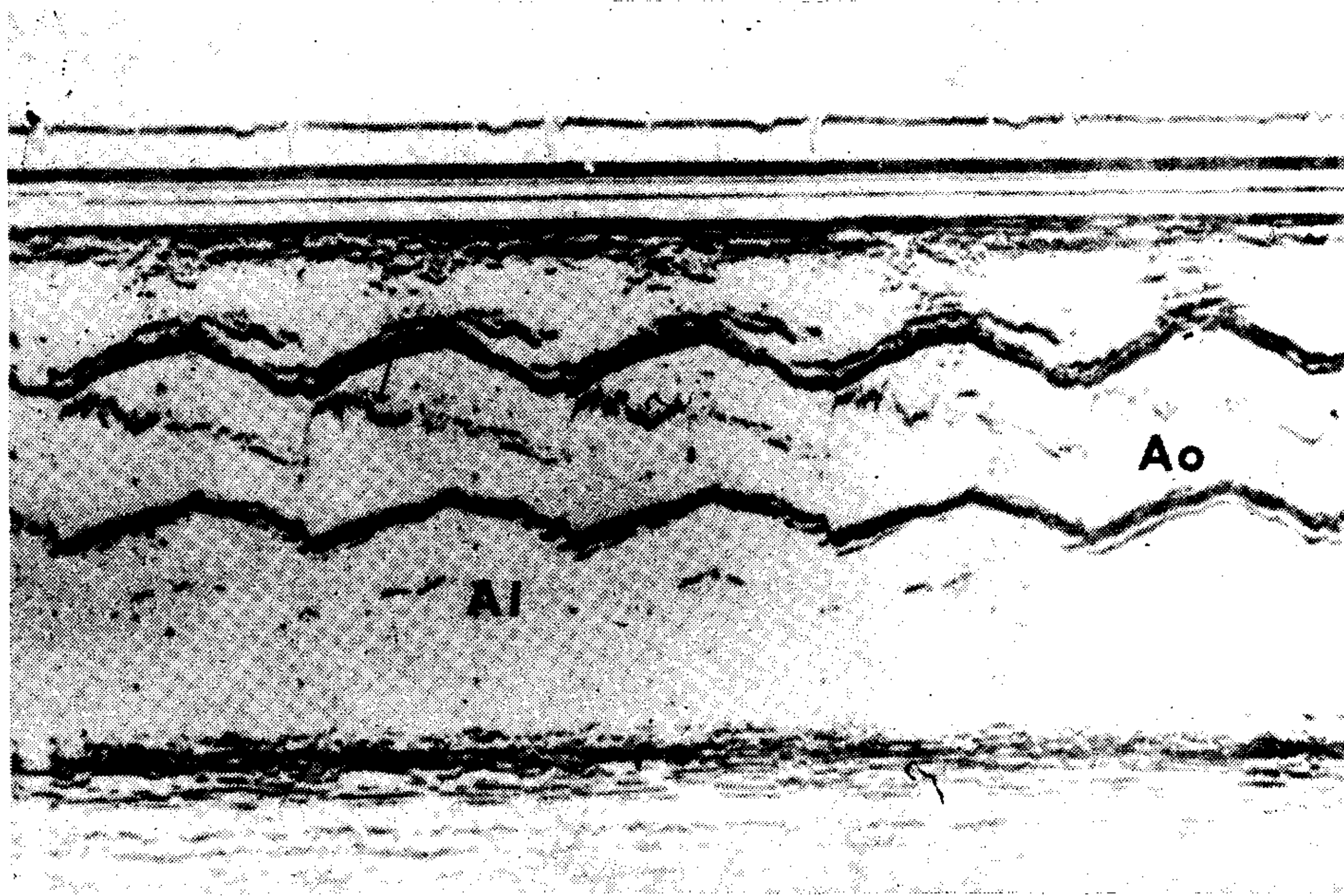


Fig. 3. Ecocardiograma modo M de una paciente con estenosis aórtica subvalvular dinámica, por hipertrofia septal desproporcionada. El ecograma valvular aórtico muestra una muesca (flecha) indicativa del cierre sistólico de las cúspides aórticas, la cual es menos abrupta que la que se muestra en la Fig. 1 y de aparición mesosistólica (150 milisegundos después de la apertura valvular).

proporcionada obstructiva dinámica, podría ser más frecuente que lo que se ha reconocido hasta ahora; y que fácilmente puede pasar irreconocida, incluso en el cateterismo cardíaco. Sin embargo, es muy importante, para el manejo del paciente y para el pronóstico, identificar la coexistencia de ambas lesiones, previamente a la intervención quirúrgica. Y, de ser posible, previamente al cateterismo cardíaco, con la finalidad de agotar durante el mismo los recursos para poner en evidencia la asociación y cuantificar el grado de obstrucción generado por cada lesión.

CASUISTICA ESTUDIADA

Entre enero de 1981 y junio de 1982 hemos estudiado en el Hospital Universitario de Caracas seis pacientes en los cuales se demostró, por cateterismo cardíaco, cineventriculografía izquierda y/o por observación directa durante el acto quirúrgico, la asociación de estenosis aórtica subvalvular fija, tipo diafragma, con hipertrofia septal desproporcionada obstructiva.

Cinco pertenecían al sexo masculino y uno al sexo femenino. El rango de edad iba de 7 a 21 años, con un promedio de 12,6.

En todos ellos la obstrucción subvalvular fija era francamente dominante, de manera que esta lesión, distal respecto de la obstrucción dinámica, determinaba las manifestaciones periféricas: el pulso carotídeo mostraba un ascenso lento, con meseta y pico tardío, caracteres propios del llamado pulso *tardus et parvus*. En ninguno se observó el pulso carotídeo bífido, con onda inicial de ascenso rápido, propio de la estenosis aórtica subvalvular dinámica.⁹⁻¹² Lo cual se explica porque la obstrucción fija y severa, situada distalmente respecto de la estenosis dinámica, impide el rápido vaciamiento del ventrículo izquierdo durante la primera mitad de la sístole, como ocurre habitualmente en la hipertrofia septal desproporcionada obstructiva.²² Nada en el examen físico, el electrocardiograma o la telerradiografía de tórax, hacía sospechar una obstrucción aórtica subvalvular dinámica.

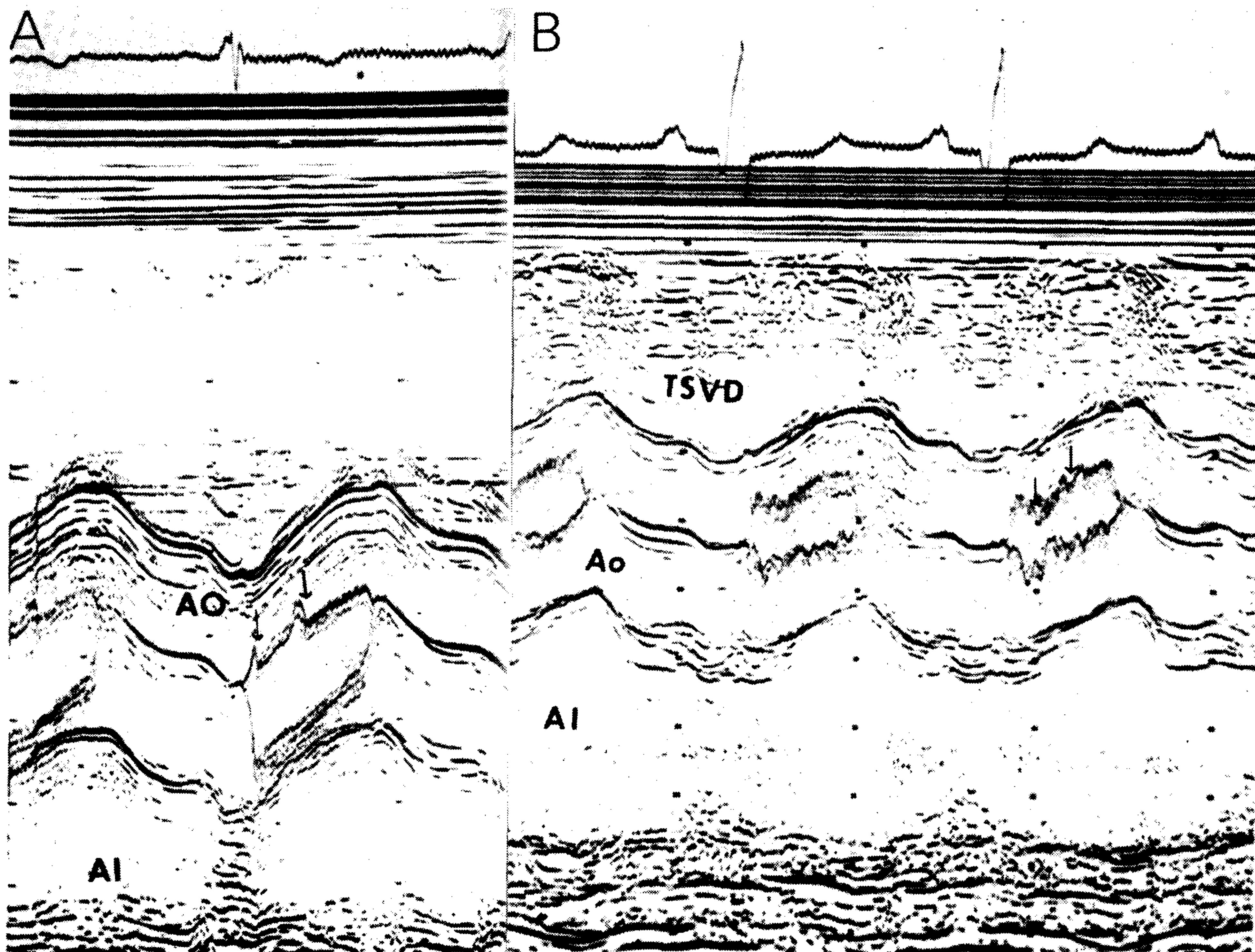


Fig. 4. A. - Ecocardiograma modo M de una paciente de 16 años, con estenosis aórtica subvalvular mixta; fija y dinámica. El ecograma valvular aórtico muestra dos muescas (flecha) que indican dos movimientos de cierre sistólico de las cúspides aórticas: una protosistólica, prominente, 48 milisegundos después de la apertura valvular aórtica; y otra mesosistólica, también bastante abrupta y que se registra tardíamente (180 milisegundos después de la apertura valvular aórtica). B. - Ecocardiograma modo M de un paciente de 7 años, también con estenosis aórtica subvalvular mixta, fija y dinámica. Hay dos muescas (flechas) de cierre sistólico de la válvula aórtica. La primera ocurre 48 milisegundos y la segunda 200 milisegundos después de la apertura valvular.

HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS

El ecocardiograma permitió diagnosticar la asociación de ambas lesiones subvalvulares obstructivas del tracto de salida del ventrículo izquierdo en todos los casos. El ecocardiograma modo M mostraba hallazgos que sugerían fuertemente la asociación, y el ecocardiograma bidimensional evidenció ambas lesiones en forma inequívoca.

Un signo ecocardiográfico bastante característico de la estenosis aórtica subvalvular fija, tipo diafragma, es la observación en el modo

M, en el ecograma valvular aórtico, de un movimiento sistólico precoz de cierre de una o de dos cúspides, muy temprano en la sístole^{23,24} (Fig. 1). El ecocardiograma bidimensional, en particular en el eje longitudinal del ventrículo izquierdo, muestra una banda irregular de ecos anormales, inmediatamente por debajo de la válvula aórtica, producida por el diafragma subvalvular^{25,26} (Fig. 2).

En la hipertrofia septal desproporcionada obstructiva también ocurre un movimiento de

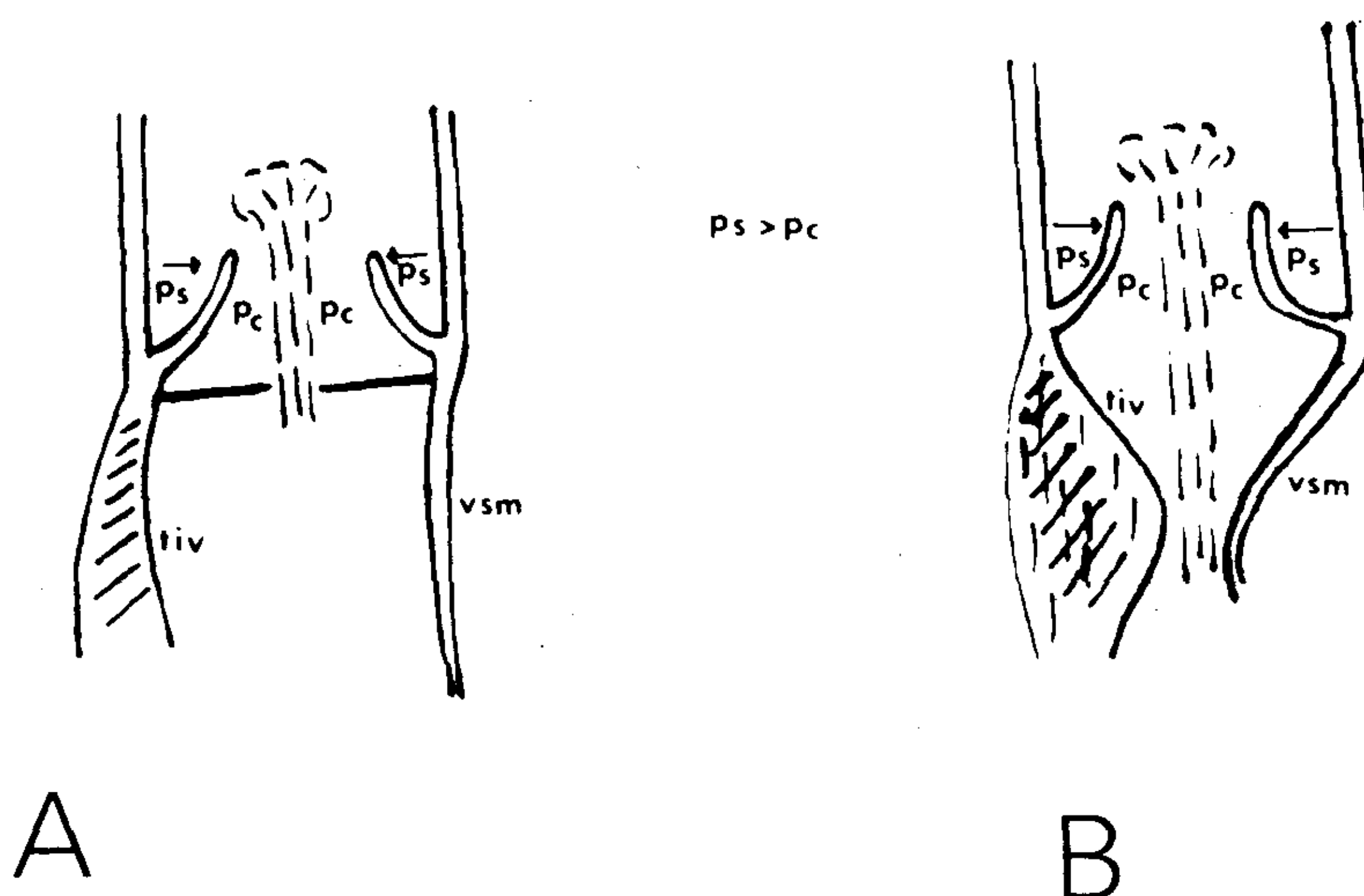


Fig. 5. A.-Diagrama que muestra las alteraciones hemodinámicas que produce el cierre sistólico de las cúspides aórticas en la estenosis aórtica subvalvular fija, tipo diafragma, según el mecanismo demostrado por Sabbah y Stein. B.-Diagrama que muestra las alteraciones hemodinámicas similares que, hipotéticamente, produce el cierre mesosistólico de las cúspides aórticas en la estenosis aórtica subvalvular dinámica por hipertrofia septal desproporcionada. ps: presión en la columna de sangre contenida en los senos de Valsalva; pc: presión en el torrente central, axial a las caras luminales de las cúspides aórticas; tiv: tabique interventricular; vsm: valva septal de la válvula mitral. Las flechas horizontales representan el vector de presión orientado en dirección centripeta; esta presión se ejerce sobre las caras parietales de las cúspides aórticas y tiende a cerrarlas.

cierre sistólico precoz de las cúspides aórticas en el ecocardiograma modo M, pero éste se produce más tardíamente, en la mesosístole^{19,23} (Fig. 3).

En el ecocardiograma modo M del caso publicado por Hagaman y colaboradores en 1980,¹⁹ con asociación de estenosis aórtica subvalvular fija e hipertrofia septal desproporcionada obstructiva, existía un doble movimiento de cierre sistólico de las cúspides aórticas: uno protosistólico (50 milisegundos después de la apertura valvular aórtica), atribuible a la presencia del diafragma obstructivo subvalvular; y otro mesosistólico (230 milisegundos después de la apertura de la válvula aórtica), atribuible a la obstrucción dinámica. Esta asociación de signos en el ecograma valvular aórtico estuvo presente invariablemente en nuestros seis casos con coexistencia de estenosis aórtica subvalvular fija tipo diafragma y estenosis aórtica subvalvular dinámica por hipertrofia septal asimétrica (Fig. 4). El primer movimiento de cierre sistólico de las cúspides aórticas tenía lugar, en todos ellos, tal como en los casos con estenosis aórtica subvalvular fija tipo diafragma aislada, entre

48 y 53 milisegundos después de la apertura de la válvula aórtica. El segundo movimiento, en cambio, ocurría más tardíamente (entre 180 y 210 milisegundos después de la apertura valvular aórtica) que lo que ocurre cuando existe una estenosis aórtica subvalvular dinámica aislada (alrededor de 140 milisegundos).^{19,23}

Sabbah y Stein, en un trabajo muy reciente,²⁷ utilizando un ingenioso modelo experimental, demuestran el mecanismo por el cual se produce el cierre sistólico precoz de las cúspides aórticas en la estenosis aórtica subvalvular fija, tipo diafragma, el cual esquematizamos en la Fig. 5-A. La obstrucción subvalvular fija determina un chorro de flujo turbulento, con marcado incremento de la velocidad del flujo en la porción central de la columna de sangre, en posición axial respecto de las caras luminales de las cúspides aórticas; lo cual genera un incremento de la energía cinética a ese nivel. De acuerdo con la ley de la conservación de la energía, la cantidad total de energía dentro de un sistema determinado, permanece constante, por lo cual este incremento de la energía cinética se produce a expensas de otra forma de energía

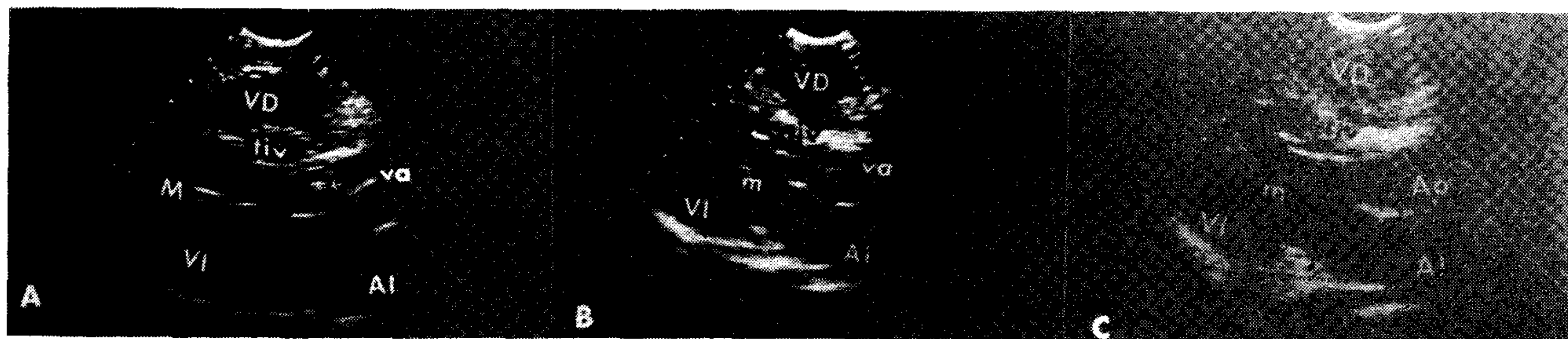


Fig. 6. Ecocardiograma bidimensional, eje longitudinal del ventrículo izquierdo, de la paciente cuyo ecocardiograma modo M se muestra en la Fig. 4A. A.-Preoperatorio. Imagen diastólica. Obsérvese la válvula aórtica, normal, cerrada (va). Inmediatamente por debajo de la válvula, se ve una banda irregular de ecos anormales (flecha), que representa el diafragma subvalvular. El tabique interventricular (tiv) se ve desproporcionadamente engrosado, de aspecto heterogéneo. B.-Postoperatorio. Imagen diastólica. Se observa la válvula aórtica cerrada (va). Desapareció la banda de ecos irregulares en posición subvalvular. Persiste el engrosamiento desproporcionado y el aspecto heterogéneo del tabique interventricular. C.-Postoperatorio. Imagen sistólica. Con la válvula aórtica abierta se aprecia con mayor claridad la ausencia de la banda irregular de ecos subvalvulares, presente en el ecocardiograma preoperatorio. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; m: válvula mitral; Ao: aorta.

dentro del sistema, la energía-presión. Esto hace que la magnitud de energía-presión en el torrente central, limitado por las caras luminales de las cúspides aórticas ("pc" en el diagrama de la Fig. 5-A), disminuya, por su transformación parcial en energía cinética. En las columnas laterales de sangre, contenidas dentro de los senos de Valsalva, entre las caras parietales de las cúspides aórticas y la pared de la raíz aórtica, no ocurre la transformación de energía-presión en energía cinética. Por lo cual la energía-presión a ese nivel ("ps" en el diagrama de la Fig. 5-A) tendrá una magnitud mayor que la de la columna central ("pc"). Este hecho genera una diferencia de presión, en sentido centrípeto, que se ejerce sobre las caras parietales de las cúspides aórticas y que tiende a cerrarlas. Como el flujo turbulento se inicia a través del orificio valvular aórtico tempranamente en la sístole, inmediatamente después del período preeyectivo del ventrículo izquierdo, el cierre precoz de las cúspides aórticas se produce en la protosístole. Si el chorro es central (como en el caso representado en el diagrama de la Fig. 5-A), la presión se ejerce igualmente sobre todas las cúspides; y todas ellas mostrarán el cierre protosistólico. Si el chorro es excéntrico, la presión se ejerce en forma preferente o exclusiva sobre una de las cúspides y sólo ésta presentará el cierre protosistólico.

Pensamos que estos conceptos pueden extra-

polarse al mecanismo de cierre sistólico que tiene lugar en la hipertrofia septal desproporcionada obstructiva, lo cual esquematizamos en el diagrama de la Fig. 5-B, teóricamente derivado del mecanismo demostrado por Sabbah y Stein para las estenosis aórticas subvalvulares fijas, tipo diafragma.

Durante la primera mitad de la sístole, gracias al aumento de la contractilidad existente en estos casos, el ventrículo izquierdo expelle, a través de la válvula aórtica, cerca del 80% del volumen-latido, sin obstrucción ni flujo turbulento.²² En la mesosístole, cerca de 140 milisegundos después de la apertura valvular aórtica,¹⁹ la obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo genera un chorro de flujo turbulento, de velocidad aumentada, con la consiguiente transformación de energía-presión en energía cinética a nivel de la columna de sangre central y la formación de un vector de presión de dirección centrípeta, ejercida sobre la cara parietal de las cúspides aórticas, que produce el cierre precoz de las mismas. Como buena parte del volumen-latido ha sido expelido en la primera mitad de la sístole, la muesca determinada por el cierre valvular precoz debiera ser menos abrupta que la determinada por el cierre protosistólico observado en la estenosis aórtica subvalvular fija, tipo diafragma. Esta presunción teórica la hemos comprobado en nuestros casos con hipertrofia septal desproporcionada obstruc-

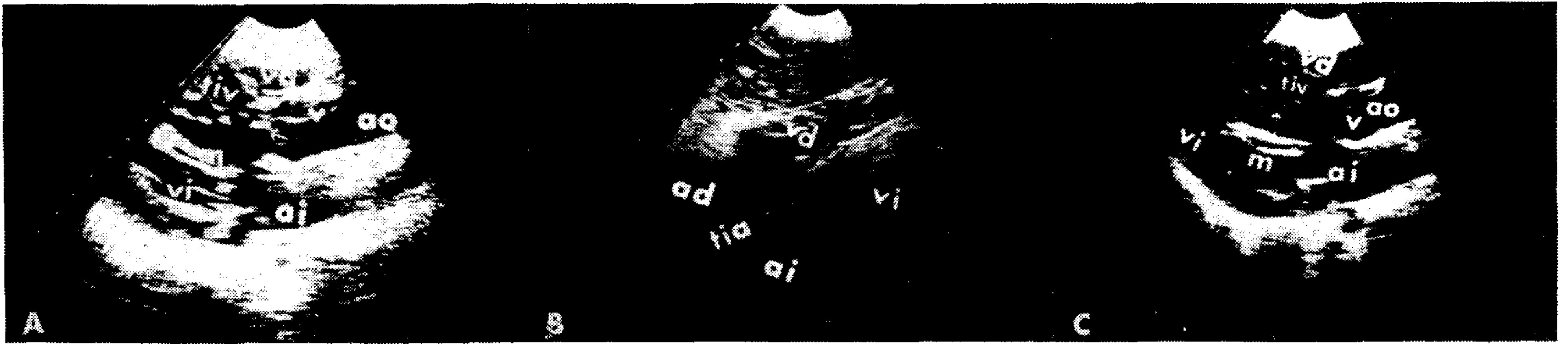


Fig. 7. Ecocardiograma bidimensional del paciente cuyo ecocardiograma modo M se muestra en la Fig. 4B. A. -Preoperatorio. Eje longitudinal del ventrículo izquierdo. Imagen diastólica. Válvula aórtica cerrada (v). Por debajo de la válvula, bandas de ecos anormales, generados por el diafragma subvalvular (flecha). Tabique interventricular (tiv) marcadamente engrosado, de aspecto heterogéneo, con intensidad aumentada de los ecos a nivel de la superficie septal izquierda. B. -Preoperatorio. Vista subcostal de cuatro cavidades, mostrando el engrosamiento marcado del tabique interventricular. C. -Postoperatorio. Eje longitudinal del ventrículo izquierdo. Imagen diastólica. Válvula aórtica cerrada (v). Tabique interventricular (tiv) muestra las mismas características que en el ecocardiograma preoperatorio. La banda de ecos irregulares a nivel subvalvular ha desaparecido. La flecha señala la marcada prominencia del tabique interventricular en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. tia: tabique interauricular; ad: aurícula derecha; ai: aurícula izquierda. Demás abreviaturas: igual que en la Fig. 6.

tiva aislada (comparar Figs. 1 y 3).

Cuando se asocian ambas lesiones subvalvulares, el flujo turbulento originado desde el comienzo del período eyectivo por la obstrucción subvalvular fija, genera el vector de presión que cierra precozmente las cúspides aórticas. En la mesosístole, cuando la obstrucción dinámica adquiere un nivel crítico, se genera un nuevo flujo turbulento, con velocidad aumentada, originando un segundo movimiento de cierre sistólico de las cúspides aórticas. La porción del volumen-latido que ha sido expulsada hacia la aorta está reducida, debido a la obstrucción fija. A su vez, la velocidad del flujo turbulento se incrementa aún más al pasar por la obstrucción fija, de situación más distal. Estos dos factores hacen que la muesca indicativa del segundo cierre sistólico de las cúspides aórticas sea más marcada en los pacientes con la asociación de obstrucción subvalvular fija y dinámica, que en los pacientes con obstrucción dinámica aislada (comparar Figs. 3 y 4). Por otra parte, la prolongación del tiempo de eyección del ventrículo izquierdo generada por la obstrucción subvalvular fija, hace que la muesca indicativa del cierre mesosistólico producido por la obstrucción dinámica, se registre más tardíamente, alrededor de 200 milisegundos después de la apertura valvular aórtica (Fig. 4), que en los pacientes con obstrucción dinámica aislada (alrededor de

140 milisegundos después de la apertura valvular aórtica) (Fig. 3).

En todos nuestros pacientes con estenosis aórtica subvalvular mixta, fija y dinámica, el ecocardiograma bidimensional, particularmente en el eje longitudinal del ventrículo izquierdo, mostró en forma inequívoca y categórica la presencia de ambas lesiones obstructivas. Inmediatamente por debajo de la válvula aórtica se observó una banda irregular de ecos, correspondiente al diafragma subvalvular. Y el tabique interventricular mostró un grosor desproporcionadamente aumentado, en comparación con el de la pared posterior del ventrículo izquierdo, con la típica consistencia heterogénea, generada por la disposición irregular de los haces musculares,^{28,29} con aumento de la intensidad de los ecos de la superficie septal izquierda, todos hallazgos típicos de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva^{30,31} (Figs. 6A y 7A).

Tres de nuestros pacientes con estenosis aórtica subvalvular mixta, fija y dinámica, fueron intervenidos quirúrgicamente. En uno de ellos se practicó resección del diafragma subvalvular y miomectomía del septum interventricular, pues el gradiente a través de la obstrucción dinámica después de resecado el diafragma era significativo (40 mm de Hg). El estudio histológico del miocardio resecado (Fig. 8) mostró la característica disposición desorganizada y caó-

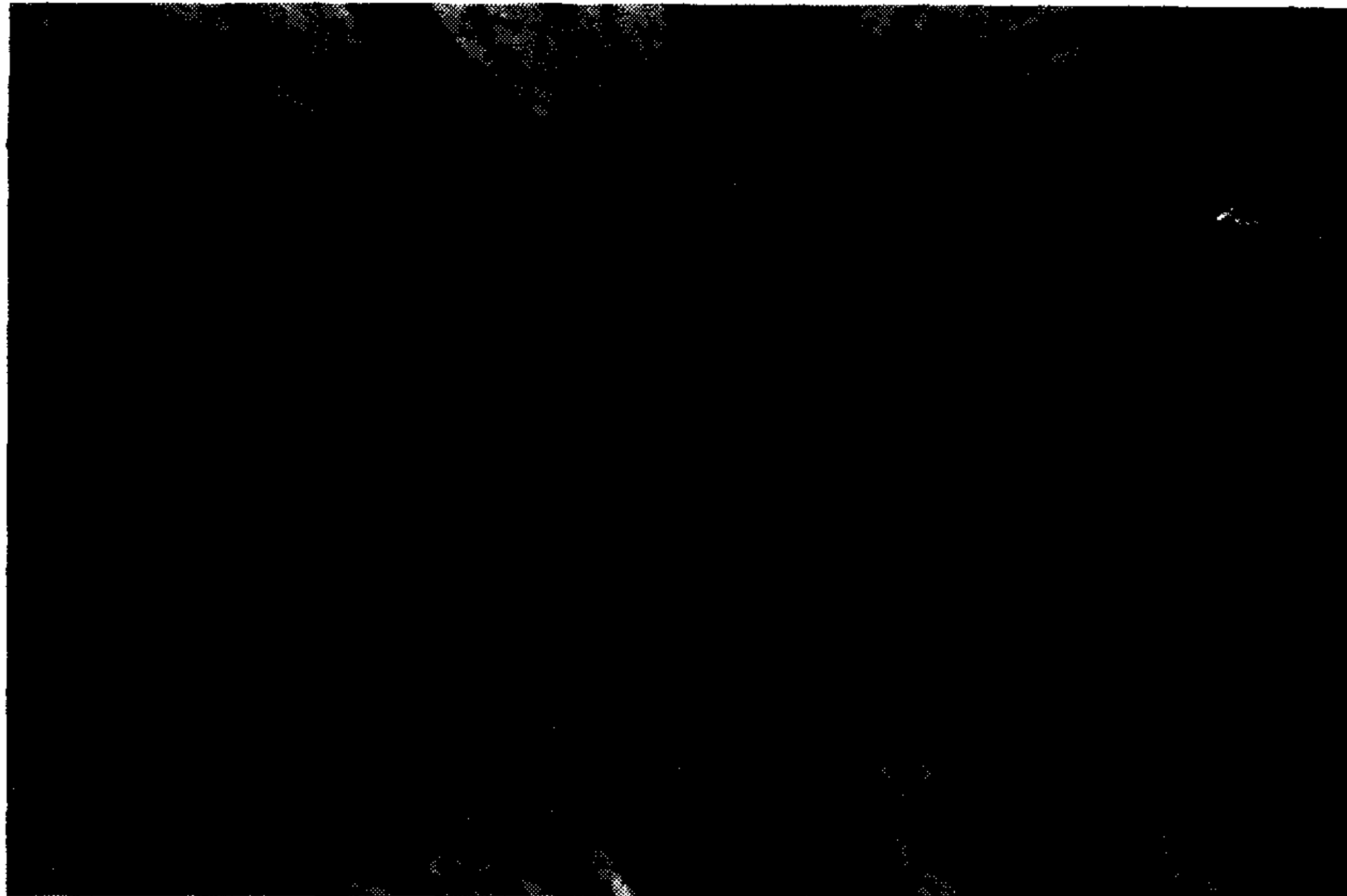


Fig. 8. Estudio histológico del miocardio septal resecado en uno de nuestros pacientes (sexo masculino, 7 años de edad) operado, con estenosis aórtica subvalvular mixta, fija y dinámica. Obsérvese la disposición caótica y desorganizada de los haces musculares, propia de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

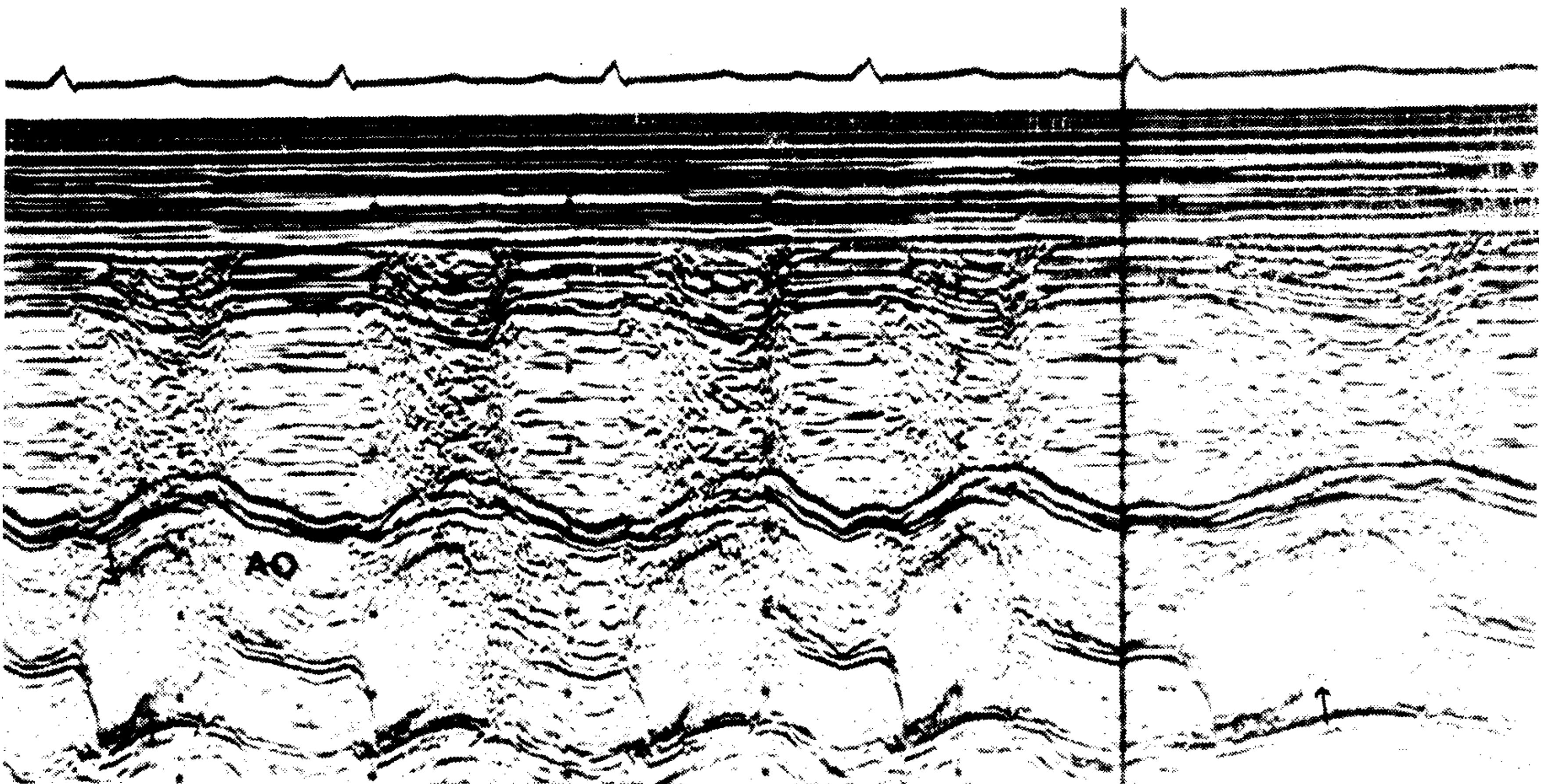


Fig. 9. Ecocardiograma modo M, postoperatorio, de la paciente cuyo ecocardiograma preoperatorio se muestra en la Fig. 4A. El cierre protosistólico de las cúspides aórticas ha desaparecido. Hay una muesca indicativa de cierre mesosistólico (flechas), la cual, en comparación con el ecocardiograma preoperatorio, es menos abrupta y ocurre más tempranamente (160 milisegundos después de la apertura aórtica). Los cuatro primeros ciclos están registrados a una velocidad del papel de 25 mm/seg; el último ciclo a la derecha está registrado a 50 mm/seg.

tica de los haces musculares, demostrando que se trataba de una verdadera miocardiopatía hipertrófica obstructiva y no de una reacción hipertrófica inespecífica producida por la sobrecarga de presión determinada por el diafragma subvalvular obstructivo. En los otros dos, sólo se practicó resección del diafragma subvalvular, que era la lesión francamente dominante, con un gradiente a través de la obstrucción dinámica menor de 30 mm de Hg. En el postoperatorio, el ecocardiograma modo M (Fig. 9) mostró desaparición de la muesca indicativa del cierre protosistólico de las cúspides aórticas, producido por el diafragma reseado, con persistencia del cierre mesosistólico; es importante señalar que, en ambos, la muesca indicativa del cierre mesosistólico producido por la obstrucción dinámica, se adelantó en su aparición (150 y 160 milisegundos respectivamente después de la apertura aórtica), respecto del ecocardiograma preoperatorio (Fig. 4); y al mismo tiempo se hizo menos abrupta. Este cambio se explica porque al resecar el diafragma subvalvular fijo, desaparecen los factores hemodinámicos generados por el mismo y que se traducían, tal como lo hemos discutido en los párrafos anteriores, en un retardo del cierre mesosistólico y un aumento del gradiente de presión que genera dicho cierre. En ambos casos, el ecocardiograma bidimensional mostró la persistencia de los signos típicos de miocardiopatía hipertrófica obstructiva, con desaparición de la banda irregular de ecos anormales en posición subvalvular, producidos por el diafragma que fue reseado (Figs. 6B y 7B).

CONCLUSIONES E IMPLICACIONES

El reconocimiento preoperatorio de la estenosis aórtica subvalvular dinámica asociada a la estenosis aórtica subvalvular fija, tipo diafragma, tiene importancia vital para el manejo del paciente y su pronóstico, desde varios puntos de vista: permite, en el acto operatorio, tomar la precaución de medir el gradiente sistólico residual después de reseado el diafragma obstructivo. Se recomienda practicar miomectomía adicional, si el gradiente residual es mayor de 30 mm de Hg.²¹ Si en el postoperatorio inmediato se presenta un síndrome de bajo gasto, el uso de drogas inotrópicas (como los digitálicos,

dopamina, dobutamina, isoprenalina, alprenolol y otros) implica un serio riesgo en presencia de miocardiopatía hipertrófica obstructiva, pues al aumentar la magnitud de la obstrucción dinámica, estos agentes pueden reducir aún más el gasto cardíaco, producir isquemia subendocárdica y agravar el estado del paciente.^{12,32} En estos casos, las medidas terapéuticas más prudentes consisten en mantener el volumen circulatorio mediante la administración juiciosa y controlada de líquidos por vía parenteral; y el uso de drogas con acción estimulante alfa-adrenérgica periférica aislada, como la metoxamina, que tienen un efecto vasoconstrictor periférico, sin acción inotrópica.³³ En el postoperatorio tardío, estos pacientes deben ser objeto de seguimiento y vigilancia especial. Si reaparecen los síntomas, se deben tratar inicialmente con medicamentos que reduzcan el inotropismo, como los beta-bloqueadores adrenérgicos;³⁴ o que favorezcan la relajación diastólica del miocardio ventricular izquierdo, como el verapamil.³⁵ Si no responden al tratamiento médico, deben recateterizarse y hacerse miomectomía si el gradiente a través de la obstrucción muscular dinámica, en reposo o con maniobras provocadoras, es significativo. Estos pacientes tienen una elevada propensión a presentar arritmias cardíacas, por lo cual deben ser especialmente vigilados desde este punto de vista y usar tratamiento antiarrítmico cuando esté indicado.³⁶

El estudio de nuestros casos ha confirmado el valor del ecocardiograma modo M para identificar a los pacientes con estenosis aórtica subvalvular mixta, fija y dinámica; y ha demostrado la capacidad del ecocardiograma bidimensional para demostrar la asociación de ambas lesiones obstructivas en forma categórica e inequívoca.

ECHOCARDIOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF THE COMBINED FIXED SUBVALVULAR AORTIC STENOSIS

For surgical purposes we consider of the greatest importance to early diagnose the possible association of a fixed subvalvular aortic stenosis originated by a fibrous diaphragm with a dynamic subvalvular aortic stenosis. When such a diagno-

sis is made, determination of residual gradient after diaphragmatic excision could lead to the performance of a further myomectomy if that determination discloses significant high values. The practical impicance of the study goes to the immediate postoperative period in order to possibly avoid the use of inotropic agents among patients who may develop a low cardiac output syndrome and also for those in which the subvalvular dynamic obstruction takes place in a progressive fashion producing symptoms and complications later on. Echocardiography in M mode is a useful tool to make a non invasive diagnosis of the above mentioned pathologic association of the outflow tract of the left ventricle. With this procedure it is possible to find two notches within the aortic valve's echos, they are indicative of an early systolic valvular closure: one of them being protosystolic, originating in the obstructive fibrous diaphragm and the other one in the late mesosystole due to the dynamic obstruction. Two dimensional echocardiography show an irregular band of anomalous echos within a very short distance down below the aortic valve in the long axis of left ventricle, their origin is the obstructive subvalvular diaphragm. Beside those findings it appear signs which typify the characteristic disproportionate septal hypertrophy showing an heterogenous image and hyperdensity of echos corresponding to left septal surface. These constitute the typical pattern of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. The mechanism of early systolic closure of aortic cusps in subvalvular aortic stenosis of the diaphragm type was also discussed according to the recent experimental model created by Sabba and Stein²⁷ to explain it. It is our opinion that a similar mechanism could be responsible for the early systolic closure in obstructive disporportionate septal hypertrophy. We have studied 6 cases which have a combined fixed subvalvular aortic stenosis of the diaphragm type with a disproportionate obstructive septal hypertrophy. Three of the patients were submitted to surgical correction which consisted of resection of the subvalvular diaphragm and septal myomectomy in one of them because the gradient values persisted elevated after the

diaphragmatic excision was performed. In the other 2 remaining patients the operation was limited to a simple resection of the subvalvular diaphragm due to the lower gradient values obtained.

BIBLIOGRAFIA

1. Roberts WC: Valvular, subvalvular and supraaortic stenosis. *Cardiovasc Clinics* 5: 104, 1973.
2. Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff SD, Ross J Jr, Morrow AG: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: I. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients. *Circulation* 30 (Suppl 4), 1964.
3. Brown J: Congenital stenosis of aortic orifice. *Lancet* 1: 236-237, 1934.
4. Cheu S, Fiese MJ, Hatayama E: Supraaortic stenosis; congenital supraaortic valvular, stenosing membrane on the aortic cusps. *Am J Clin Path* 28: 293-300, 1957.
5. Chevers N: Observations on the diseases of the orifice and valves of the aorta. *Guy Hosp Rep*, p 387, 1842.
6. Thursfield HA, Scott HW: Subaortic stenosis. *Brit J Child Dis* 10: 104-108, 1913.
7. Schminke A: Ueber linkseitige muskulose conus-s. *Tonoson Deutsch Med Wchnschr* 33: 2082, 1907. Citado por Keith JD, Rowe R, Vlad P: *Heart disease in infancy and childhood* (2nd ed), p 289. The MacMillan Co, Toronto, 1966.
8. Bernheim PI: De l'asystolie veineuse dans l'hypertrophie du coeur gauche par stenose concomitante du ventricule droit. *Rev Med* 30: 785-790, 1910.
9. Brock R: Functional obstruction of the left ventricle (acquired aortic subvalvular stenosis). *Guy Hosp Rep* 108: 126, 1959.
10. Teare D: Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Brit Heart J* 20: 1, 1958.
11. Morrow AG, Braunwald E: Functional aortic stenosis: A malformation characterized by resistance to left ventricular outflow without anatomical obstruction. *Circulation* 20: 181, 1959.
12. Braunwald E, Ebert PA: Hemodynamic alterations in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis induced by sympathomimetic drugs. *Am J Cardiol* 10: 489-496, 1962.
13. Gruenwald P: Subaortic stenosis of the left ventricle; report of six cases. *J Tech Methods* 27: 173, 1947.
14. Keane JF, Fellows KE, LaFarge CG, Nadas AS, Bernhard WF: The surgical management of discrete and diffuse supraaortic stenosis. *Circulation* 54: 112, 1976.
15. Parker DP, Kaplan MA, Connolly JE: Coexistent aortic valvular and functional hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Cardiol* 24: 307, 1969.
16. Block PC, Powell WJ, Dinshmore RE, Goldplatt A: Coexistent fixed congenital and idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Cardiol* 31: 523-526, 1973.
17. Nanda NC, Gramiak R, Shah PM, Stewart S, De Weese JA: Echocardiography in the diagnosis of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis coexisting with aortic valve disease. *Circulation* 50: 752-757, 1974.
18. Chung KJ, Manning JA, Gramiak R: Echocardiography in coexisting hypertrophic subaortic stenosis and fixed left ventricular outflow obstruction. *Circulation* 49: 673-677, 1974.
19. Haganan JF, Wolfe C, Craige E: Early aortic valve closure in combined idiopathic hypertrophic stenosis and discrete subaortic stenosis. *Am J Cardiol* 45: 1083-1087, 1980.

20. Champsaur G, Trusler GA, Mustard WT: Congenital discrete subvalvular aortic stenosis. Surgical experience and long-term follow-up in 20 paediatric patients. *Brit. Heart J* 35: 443-446, 1973.
21. Somerville J, Stone S, Ross D: Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal. *Brit Heart J* 43: 629-647, 1980.
22. Hernández RR, Greenfield JC, McCall BW: Pressure-flow studies in hypertrophic subaortic stenosis. *J Clin Invest* 43: 401-407, 1964.
23. Krajcer A, Orzan F, Pechacek LW, García E, Leachman RD: Early systolic closure of the aortic valve in patients with hypertrophic subaortic stenosis and discrete subaortic stenosis. *Am J Cardiol* 41: 823-829, 1978.
24. Kruegger SK, French JW, Forker AD, Caudill CC, Popp RL: Echocardiography in discrete subaortic stenosis. *Circulation* 59: 506-513, 1979.
25. Wilcox WD, Seward JB, Hagler DJ, Tajik AJ: Discrete subaortic obstruction: Two-dimensional echocardiographic features (Abstract). *Am J Cardiol* 45: 434, 1980.
26. Khan MM, Varma MPS, Cleland J, O'Kane HO, Webb SW, Mulholland HC, Adgey AAJ: Discrete subaortic stenosis. *Brit Heart J* 46: 421-431, 1981.
27. Sabbah HN, Stein PD: Mechanism of early closure of the aortic valve in discrete membranous subaortic stenosis. *Circulation* 65: 399-402, 1982.
28. Ferrans VJ, Morrow AG, Roberts WC: Myocardial ultrastructure in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: a study of operatively excised left ventricular outflow tract muscle in 14 patients. *Circulation* 45: 769-782, 1972.
29. Maron BJ, Sato N, Roberts WC, Edwards JE, Chandra RS: Quantitative analysis of cardiac muscle cell disorganization in the ventricular septum. Comparison of fetuses and infants with and without congenital heart disease. *Circulation* 60: 685-696, 1979.
30. Martin RP, Rakowski H, French J, Popp RL: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis viewed by wide-angle, phased-array echocardiography. *Circulation* 59: 1206-1217, 1979.
31. De María A, Bommer W, Lee G, Masson DT: Value and limitations of two dimensional echocardiography in assessment of cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 46: 1224-1231, 1980.
32. Braunwald E, Brockenbrough ED, Frye RL: Studies on digitalis. V. Comparison of the effects of ouabain on left ventricular dynamics in valvular aortic stenosis and hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 26: 166, 1962.
33. Sonnenblick EH, Frishman WH, LeJemtel TH: Dobutamine: A new synthetic cardioactive sympathetic amine. *New Engl J Med* 300: 17, 1979.
34. Cohen LS, Braunwald E: Amelioration of angina pectoris in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis with beta-adrenergic blockade. *Circulation* 35: 847-851, 1967.
35. Rosing DR, Condit JR, Maron BJ, Kent KM, Leon MB, Bonow RO, Lipson L, Epstein SE: Verapamil therapy: A new approach to the pharmacologic treatment of hypertrophic cardiomyopathy. III. Effects of long-term administration. *Am J Cardiol* 48: 545-553, 1981.
36. Arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy. I: Influence on prognosis. *Brit Heart J* 46: 168-172, 1981.