

Casuística

Miocardopatía Hipertrófica del Ventrículo Izquierdo con Importante Participación del Septum Ventricular - Síndrome de Bernheim

Dres.: HECTOR A. ROCHEGIANI y DANIEL S. TORTORA
Hospital T. de Alvear. Servicio de Cardiología.

RESUMEN

Un paciente del sexo masculino, de 23 años de edad, en su evolución fue reuniendo las condiciones clínicas necesarias para llegar al diagnóstico del síndrome que Bernheim describiera por el año 1906.

A la edad de 16 años se le había hallado cardiopatía, sin precisar diagnóstico.

Permanece asintomático hasta los 23 años, en que comienza su enfermedad clínica con signos francos de insuficiencia cardíaca congestiva derecha, sin haber presentado manifestaciones previas de insuficiencia ventricular izquierda.

Realizados los estudios necesarios, se diagnosticó Estenosis Valvular Aórtica severa; probablemente congénita. Esto nos llevó a revisar los diagnósticos diferenciales en aquellas cardiopatías que evolucionan con importante hipertrofia del septum interventricular.

En algunos de los casos descritos por Bernheim, se encontró como factor etiopatogénico la estenosis valvular aórtica. Pensamos que una importante hipertrofia del septum pudiera obstruir y dificultar el llenado ventricular derecho, dando así la semiología presentada por nuestro paciente. Hubo episodios de tromboembolismo pulmonar (como en cinco de los casos descritos por Bernheim), que se acompañaban de hipertensión pulmonar aguda, precipitando el desenlace; lo que se comprobó con el estudio necrópsico.

INTRODUCCION

El Profesor Bernheim de Nancy describió en el año 1906 por primera vez una forma especial de asistolia ventricular derecha producida por una hipertrofia del ventrícu-

lo izquierdo (VI). En 1910 describió el síndrome que aún lleva su nombre. Durante muchos años fue dejado en el olvido por los distintos autores hasta que nuevos aportes en el conocimiento de las miocardopatías han renovado el interés hacia esta entidad.

Bernheim (1) en sus diez casos describe que la insuficiencia del ventrículo derecho (VD) es producida por estrechamiento de su capacidad, debido a la desviación del tabique interventricular, por una hipertrofia excéntrica del VI, observando además dilatación del infundíbulo y de la aurícula derecha. Describió distintos grados de éstasis venosa, desde los más leves hasta el edema generalizado. Cinco de sus casos presentaron embolias de pulmón por trombos desprendidos del VD.

La base de sus diagnósticos era el comienzo de una insuficiencia ventricular derecha, sin pasar por un período previo de insuficiencia de VI. En casos descritos por Mazzei (3), los divide en dos estadios; en el primero el infundíbulo se dilata, permitiendo a la corriente sanguínea mantenerse a pesar de la interferencia del llenado del VD. En el segundo la compensación era inadecuada y aparecen signos de insuficiencia cardíaca congestiva, permaneciendo la circulación pulmonar normal hasta las últimas etapas. East y Bain (4) coincidieron en éstas observaciones. Las

lesiones encontradas por ellos eran, o bien hipertensión o bien estenosis aórtica (5).

MATERIAL Y METODO

Caso Clínico: Paciente de sexo masculino de 23 años de edad, que comienza su sintomatología con signos de insuficiencia cardíaca congestiva derecha. Tratado mejor en forma transitoria, presentando dos meses después un cuadro similar, lo que determina su internación en nuestro Servicio de cardiología. Entre los antecedentes: a los 16 años fue internado por una neumopatía aguda, hallándosele una cardiopatía. Fumador de 20 cigarrillos diarios.

Semiología: Cianosis de labios, edemas en miembros inferiores hasta muslo, Godet+++, cuello cilíndrico con arterias permeables, latido supraesternal, frémito y soplo sistólico sobre carótida derecha, ingurgitación yugular hasta gonion, reflujo abdominoyugular positivo, torax simétrico, frecuencia respiratoria de 25 por minuto, algunos roncus y sibilancias en ámbos campos pulmonares. Aparato circulatorio: La-

tido de máximo impulso en 7° espacio intercostal sobre línea axilar anterior, latidos diagonal y sagital, frémito sistólico en mesocardio, Dressler+. Auscultación: Ruidos (R): 1° R. de menor intensidad en área mitral (AM) y área tricuspídea (AT). 2° R. aumentado de intensidad en área pulmonar (AP). No se ausculta en área aórtica (AAo). 3° R. se ausculta en AM. y AT. Soplos: En AM soplo sistólico que aparentaba ser propagado de base, irradiado poco a axila y más hacia AT y focos de base. (Intensidad 3/6).

En AT soplo sistólico de características semejantes (Intensidad 4/6), propagado a focos de base y a punta. EN AAo. soplo sistólico eyectivo (Intensidad 3/6) irradiado a cuello. Pulso radial: regular, igual, normotenso, poco amplio. Frecuencia: 100 por minuto. Tensión arterial: Max 120 - Min 80. Pulsos periféricos conservados. Abdomen: Borde inferior de hígado a cuatro traveses.

Estudios complementarios más importantes: Radiología: Rx. Frontal. Fig. N°1 Rx. OAD: Rechazo esofágico a expensas de aurícula izquierda. VD contacta con parrilla

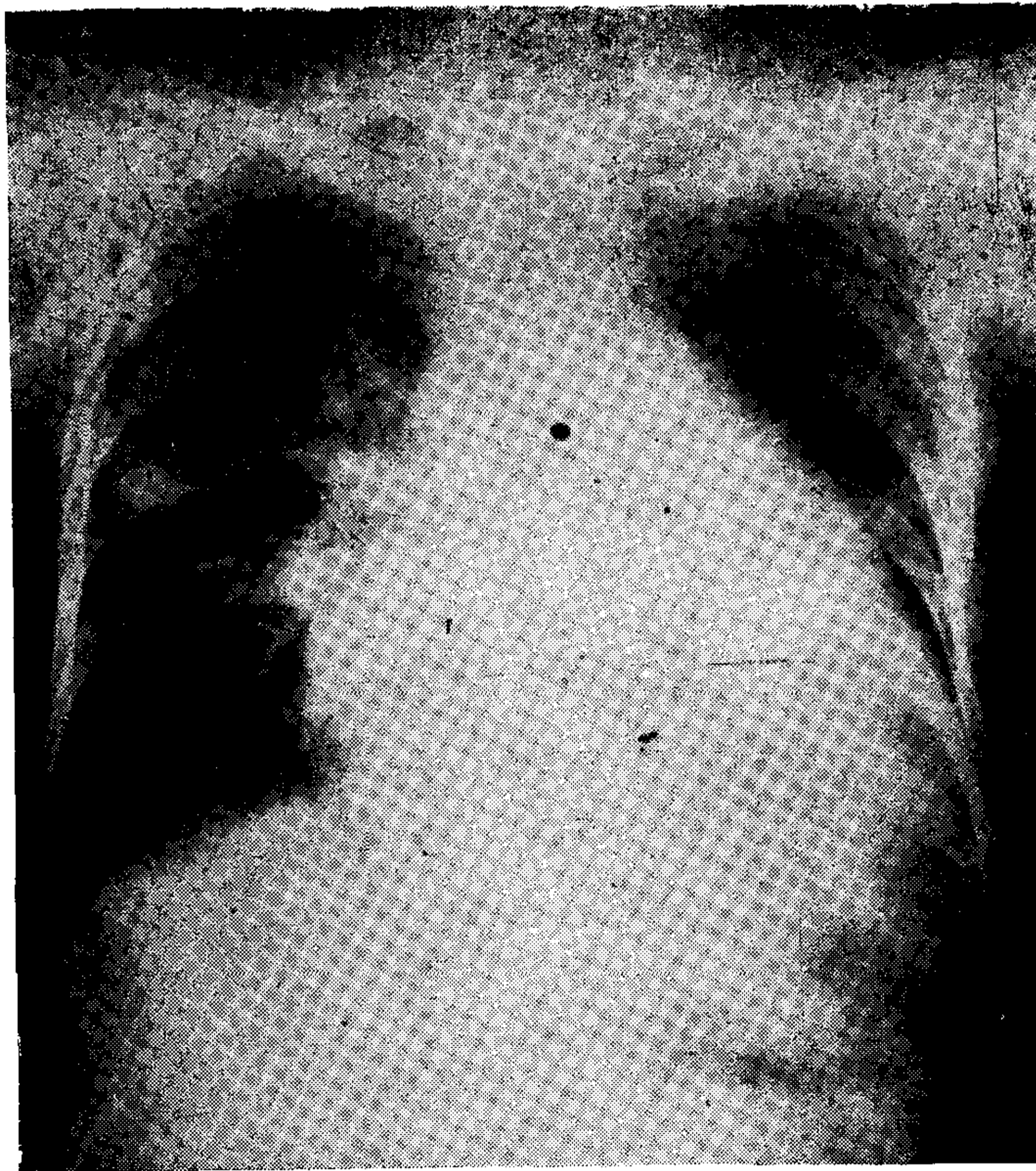


Fig. N° 1: Rx. Frontal: Pedículo vascular ancho a expensa de la dilatación de la Ao. suprasigmoidea. Arco medio convexo. Agrandamiento del tractus de salida de VI y del diámetro transversal. Campos pulmonares con hilio prominente. Trama vascular periférica disminuida.

costal. Como puede observarse del estudio radiológico, existe un agrandamiento cardíaco global, predominando el de VI.

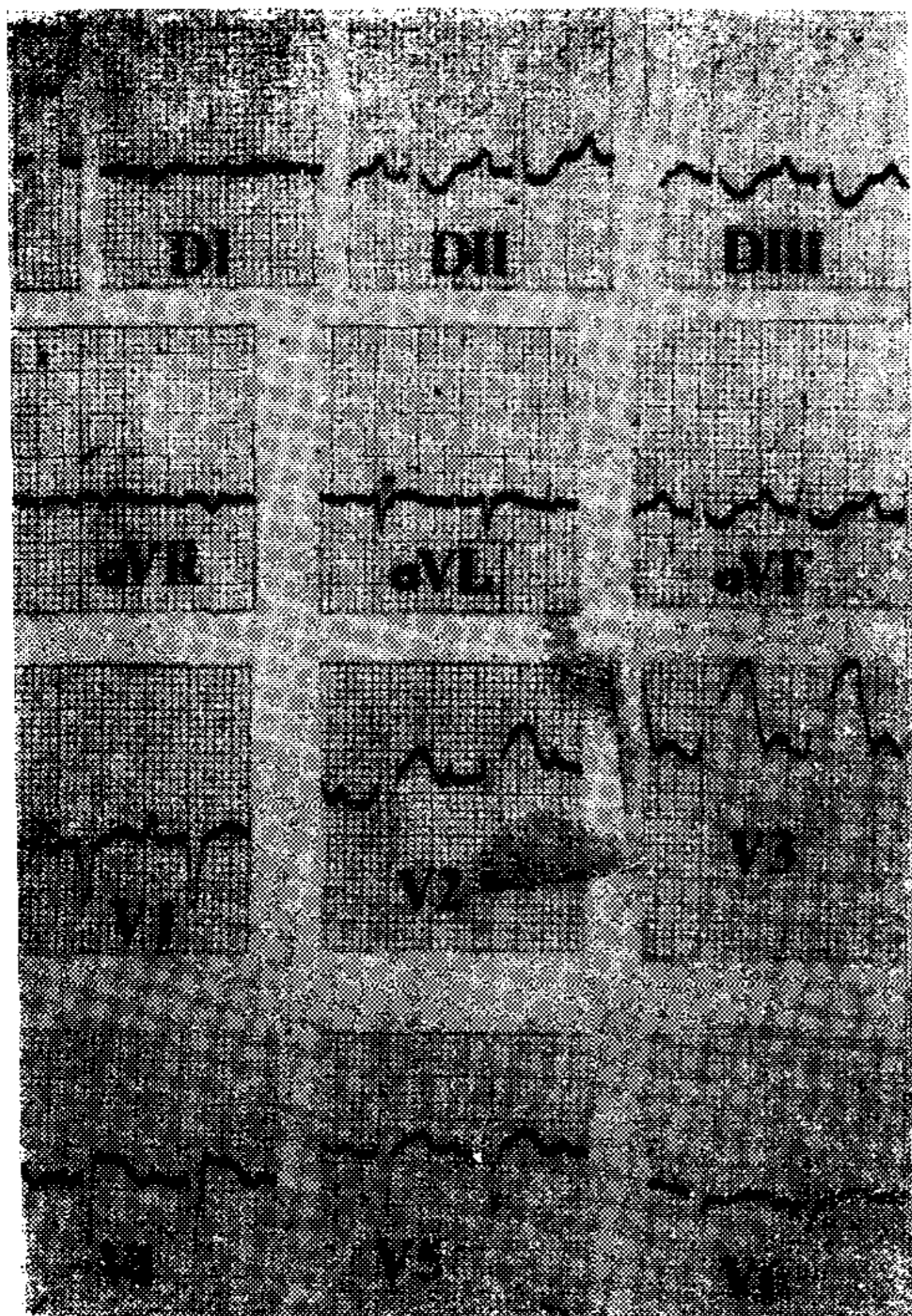


Fig. N° 2: Taquicardia sinusal (Frec. 107 por minuto). AP: +85° (pl. frontal) AQRS: +90° (pl. frontal) PR: AP: +85° (pl. frontal) AQRS: +90° (pl. frontal) PR: 0,22". Bloqueo AV de primer grado. Agrandamiento auricular izquierda con sobrecarga sistólica. Trastornos de la repolarización ventricular.

Estudio electrocardiográfico (ECG): Fig. N° 2. Estudio fonomecanocardiográfico (FCG): 1° R: disminuido de intensidad en AM. 2° R: desdoblado en forma paradójal, con componente Ao. disminuido de intensidad y componente P. aumentado. 3° R: se registra en AM y AT. 4° R: en AAO. Clics: no se registran. Fig. N° 3-4. Soplos: se registra un soplo sistólico eyectivo con refuerzo mesotelesistólico, con foco de máxima intensidad en AAO y de menor intensidad en A. Erb. AP. AT. y AM. Pruebas farmacológicas: El nitrito de amilo (NA), intensifica el soplo en AM y en AAO. Carotidograma: Incisura anacrótica con vibraciones en su tercio superior. Período Pre-eyectivo: normal. Per. Expulsivo: muy prolongado, 115% (N: 90-110%). Apexcardiograma: Morfología en meseta, onda "a" y onda de lleno rápido, discreta, coincidiendo con el 3° R. Índice telediastólico: levemente aumentado, 32%. (N: 10-30%). Flebograma yugular: Onda "a" aumentada en su amplitud. FCG: compatible con estenosis aórtica valvular severa. Déficit de la contractibilidad miocárdica. Aumento de presión a nivel de aurícula derecha.

Dado la extrema gravedad del paciente, no pudo realizarse estudio hemodinámico. A pesar del tratamiento, continúa en insu-

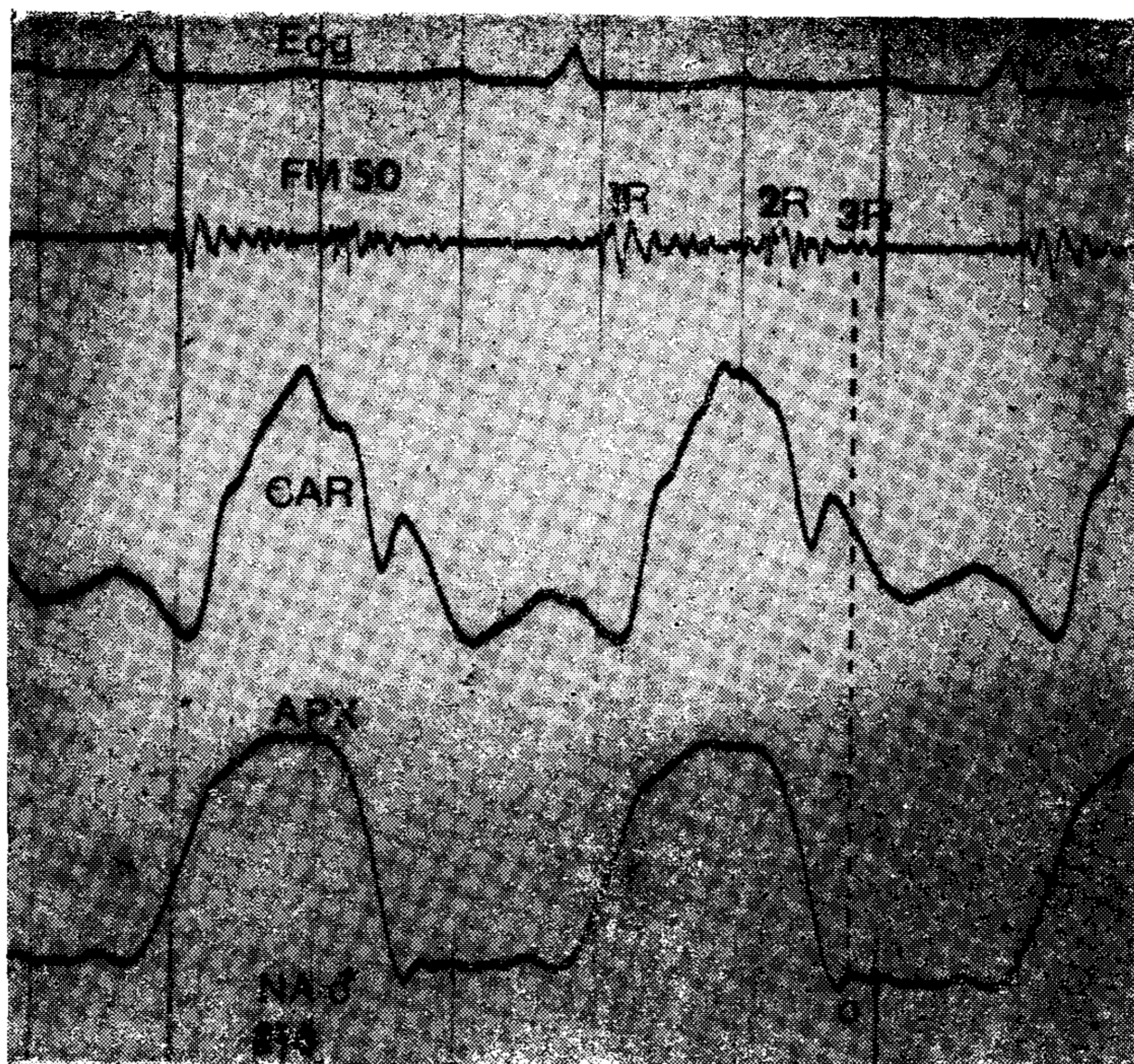


Fig. N° 3: FSG: Soplo sistólico eyectivo, 3°R. coincidiendo con onda de lleno rápido del apexcardiograma.

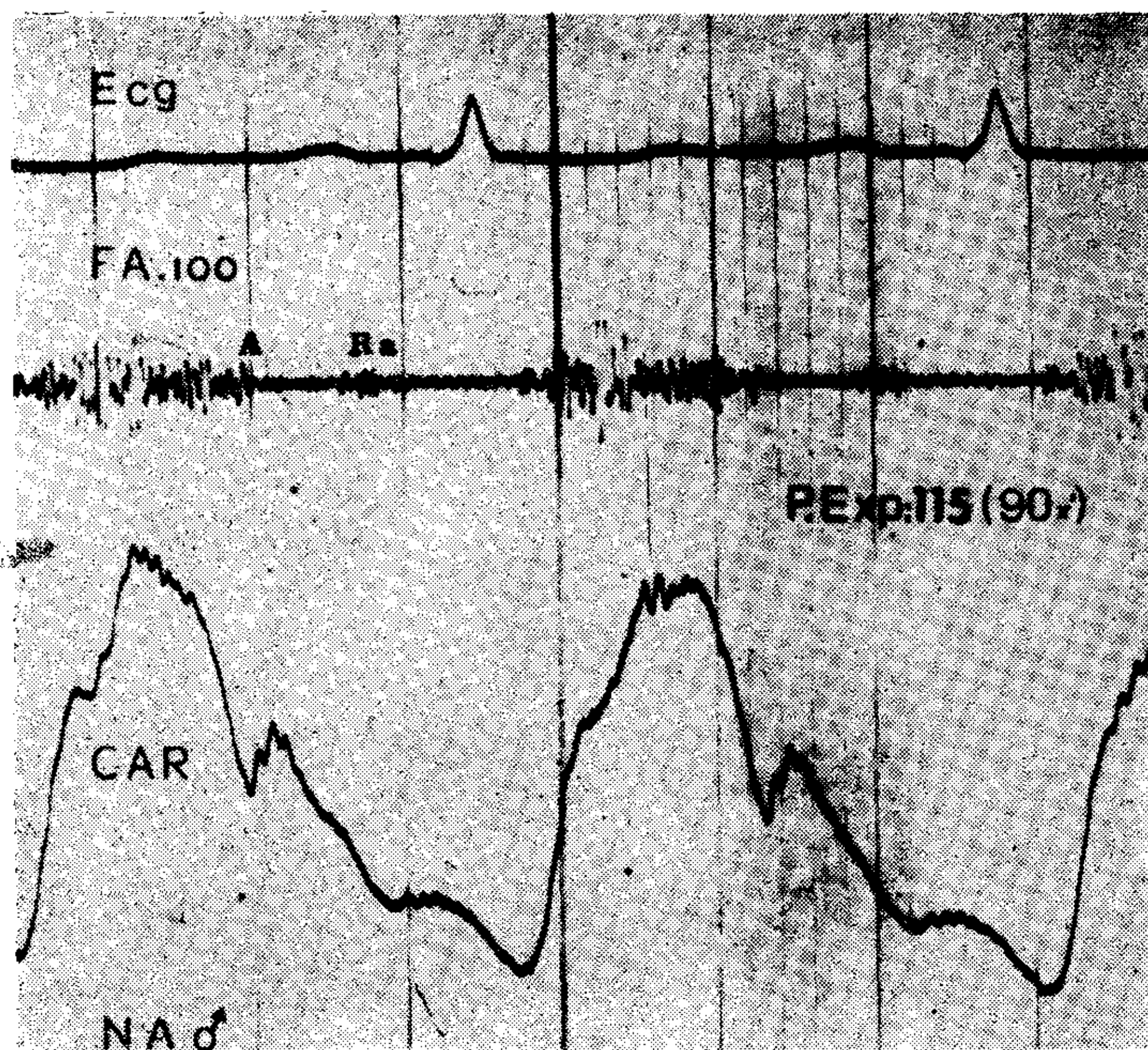


Fig. 4: FCG: AAO. Soplo sistólico eyectivo. Pulso carotideo de ascenso lento con incisura anacrótica. Per. Expulsivo prolongado. Ruido auricular.

ficiencia cardíaca congestiva, presentando posteriormente síndrome fébril, disnea con expectoración hemoptóica, puntada de costado, acentuándose los signos de insuficiencia ventricular derecha. El cuadro del paciente se hace inestable, apreciándose una grave desmejoría del estado general. Se obtiene ECG que muestra acentuada desviación del eje eléctrico a la derecha en plano frontal. (QRS: $+130^\circ$).

Onda P de tipo pulmonar de mayor amplitud en V_1 (signo de distensión auricular derecha). Intensa rotación horaria en plano frontal y horizontal. Se comprueba una neumopatía aguda con zona de condensación en lóbulo superior izquierdo, lo que se interpreta clínica y radiológicamente como embolia de pulmón. La evolución es desfavorable, presentando fibrilación ventricular. Se realizan varios choques eléctricos y el paciente sale con ritmo sinusal y extrasístoles ventriculares; presentando posteriormente taquicardia ventricular, seguida de fibrilación ventricular y fallecimiento del paciente a pesar de las maniobras de resucitación realizadas.

DISCUSION

Como puede apreciarse a través de la anamnesis y de la signología, la cardiopatía diagnosticada a los 16 años, permaneció

asintomática hasta los 23 años, en que comienza con signos de insuficiencia cardíaca congestiva derecha, sin manifestaciones previas significativas de insuficiencia de VI. Hecho el diagnóstico de estenosis valvular aórtica, se consideraron distintas posibilidades que pudieran estar asociadas a la misma, tales como: Comunicación interventricular con hipertensión pulmonar. Insuficiencia mitral con hipertensión pulmonar. Broncopatía crónica. Hipertensión pulmonar obliterante. Estenosis valvular pulmonar. El estudio semiológico nos permitía ya descartar, o bien una estenosis tricuspídea o una pericarditis constrictiva. El estudio del FCG confirmó el diagnóstico de estenosis valvular aórtica severa, comprobándose con las pruebas farmacológicas que los soplos tenían su origen en la válvula Ao. estenosada.

Se pensó entonces en aquellas enfermedades hipertróficas del miocardio que afectando al VI pueden producir hipertrofia de la pared, incluyendo al tabique. Las estenosis aórticas supra- y subvalvulares, al oponer una resistencia a la eyección ventricular determinan una sobrecarga de presión, cuya consecuencia es la hipertrofia concéntrica, pudiendo en especial la estenosis valvular aórtica llegar a producir por hipertrofia del tabique el Síndrome de Bernheim.



Fig. Nº 5: Marcada hipertrofia del tabique interventricular (t), haciendo protrusión en la cavidad del VD. Orificio Ao. muy estrechado.



Fig. Nº 6: Tracción de valva mitral dejando ver las sigmoideas aórticas engrosadas, calcificadas y adheridas.

El aumento de las resistencias periféricas, tanto si se produce a nivel aórtico como en una coartación, como si ocurre a nivel arteriolar en una hipertensión sistémica, producen una hipertrofia progresiva de las

fibras musculares de tipo concéntrico con invasión de la cavidad ventricular, pudiendo también incluir al tabique.

Una hipertrofia poco común, puede observarse, en la miocardiopatía obstructiva hi-

pertrófica dinámica, cuya característica hemodinámica más importante es un gradiente sistólico de presión entre el tracto de salida de VI y la aorta, que puede ser aumentado con el ejercicio, por drogas inotrópicas o después de un latido ectópico. La obstrucción es debida a la aposición del septum hipertrofiado con la valva anterior de la mitral en la sístole. Generalmente está elevada la presión telediastólica del VI debido a una pérdida de la distensibilidad del músculo, siendo el trastorno más importante la resistencia al llenado del VI. El VI tiene una eyección rápida al comienzo de la sístole que disminuye en la mitad de la misma al aumentar el gradiente, para continuar en forma más lenta al final de la sístole. Esto tiene su expresión en las características del soplo sistólico eyectivo que es más intenso en la mesosístole. Lo mismo el registro del pulso carotídeo muestra un aspecto digitiforme, con un ascenso rápido al principio de la eyección, una depresión mesosistólica y un ascenso lento telesistólico. El pulso periférico es más bien saltón. En el caso que nos ocupa, el pulso periférico tardus, el pulso carotídeo con ascenso lento, con incisura anacrótica, sin depresión mesosistólica, Fig. N° 3, 4, unidos a los elementos clínicos, alejaban la posibilidad diagnóstica de esta miocardiopatía, haciendo pensar más en el Síndrome de Bernheim.

Estudio Anatomopatológico (realizado por el Dr. Claudio Zukerberg):

Corazón (Macroscopía): Pericardio sin alteraciones. Cardiomegalia a predominio de VI. Hipertrofia marcada a la pared de VI (espesor: 2,8 cm). VD (0,6 cm). Válvula tricúspide (circunferencia: 9,5 cm). Válvula mitral (7,5 cm). Sigmoides pulmonares (5,8 cm). Espesor de tabique interventricular (27 mm), con abombamiento importante hacia la cavidad de VD. Fig. N° 5 La válvula aórtica está sumamente fibrosada, engrosada y calcificada, estando las hojuelas adheridas, haciendo que el orificio sea milimétrico (0,4 mm). Arterias coronarias y senos coronarios normales. Fig. N° 6. Corazón (Microscopía): Hipertrofia de fibras miocárdicas, conservando su regularidad, sin fragmentación, con cierta congestión capilar intersticial. Pulmones (Macroscopía): Pleura lisa, brillante, transparente. Lóbulo superior izquierdo condensado, congestivo, correspondiente a extenso infarto hemorrágico re-

ciente, con necrosis. Pulmones (Microscopía): Mostró el sector del infarto hemorrágico con áreas de necrosis y numerosas macrófagos con hemosiderina.

CONCLUSIONES

En nuestro caso la estenosis valvular aórtica severa fue la determinante de la hipertrofia miocárdica concéntrica del VI, con participación importante del septum interventricular y protrusión en la cavidad del VD, determinando la obstrucción a la entrada de sangre con aumento de presión a nivel de la aurícula derecha y éstasis venosa retrógrada generalizada.

Como en los casos descritos por Bernheim (1) y otros autores (6-10), no había obstrucción a nivel del tracto de salida de VD, hallándose el infundíbulo libre. Es probable que la falta de signos de insuficiencia ventricular izquierda se viera favorecida por la disminución del volumen sistólico del VD.

Hubo episodios de tromboembolismo pulmonar como en cinco de los casos descritos por Bernheim (1) que ensombrecieron la evolución al agregar hipertensión pulmonar aguda, precipitando el desenlace.

Se comunica el presente estudio basándonos en la poca frecuencia y escasas referencias bibliográficas existentes sobre este particular síndrome y considerando el gran interés clínico cardiológico que dio motivo a diferentes y variadas interpretaciones diagnósticas.

SUMMARY

HYPERTROPHIC MIOCARDIOPATHY OF THE LEFT VENTRICLE WITH IMPORTANT PARTICIPATION OF THE INTERVENTRICULAR SEPTUM. BERHEIM'S SYNDROME

Professor Bernheim from Nancy describes for the first time in 1906 a special form of left centricular asystolia caused by a hypertrophy of the left ventricle (LV). In his ten cases he describes right ventricle (RV) failure without going through a previous LV. failure, due to a hypertrophy of the LV, with an important deviation of the septum towards the RV. cavity and restriction of its filling with retrograde auricular and venous hypertension. He also observed an enlargement of the infundibulum and of the Right auricle (RA).

The case we are dealing with refers to a patient of the masculine sex who at 16 years of age was admitted for an acute pneumopathy discovering at the time a cardiopathy.

Until the age of 23 he remains asymptomatic when he shows an increase of the abdominal diameter, lower oedemas and oliguria. The semiologic examination evidenced: clear signs of right congestive heart failure. The circulatory system: overall cardiac enlargement, signs of severe aortic valvular stenosis, confirmed by a phonomechanocardiography studies. Electrocardiographic study: Auriculoventricular block of the first degree, right auricular and ventricular enlargement, left ventricular hypertrophy with systolic overcharge, upset of the ventricular repolarization. Radiology: wide vascular pedicle by suprasymptotic aorta enlargement, convex middle arc, overall cardiac enlargement. Pulmonary fields: prominent right hili.

During its evolution it presented pulmonary embolism pictures.

Notwithstanding the treatment, the evolution was unfavorable, showing ventricular fibrillation and death in spite of the resuscitation procedure performed.

The anatomopathologic study evidenced: HEART: Cardiomegaly with LV. predominance with marked hypertrophy of the wall (2.8 cm. thickness), RV (0.6 cm. thickness), pulmonary sigmoids (5.8 cm. thickness), interventricular septum (27 mm) with important convexity towards the RV cavity. Aortic valve extremely fibrotic and calcified with millimetric orifice (0.4 mm).

Coronary arteries and coronary sinus normal.

LUNGS: Left upper lobe with wide haemorrhagic infarct.

In the present case the severe aortic valvular stenosis was the determining cause of the concentric myocardial hypertrophy of the LV. with important participation of the ventricular septum and protrusion in the cavity of the RV, determining the obstruction of

the inflow of blood with increase of the pressure at the right auricle level and spread retrograde venous stasis.

As in cases described by Bernheim and other authors, the infundibulum was free.

It is probably that the lack of LV. failure signs was favored by the decrease of the systolic volume of the RV. In as much as five cases of the cases described by Bernheim there were present episodes of pulmonary thromboembolism that darkened the evolution by adding acute pulmonary hypertension.

We communicate the present study on the basis of the little frequency and scarce bibliographic references existing on this particular syndrome and considering the great clinical cardiologic interest that gave motive to different and varied diagnostic interpretations.

BIBLIOGRAFIA

1. Bernheim: De l'asystolie veineuse dans l'hypertrophie du coeur gauche par stenose concomitante du ventricule droit. Rev. de Med. Tome P. 785. Octobre 1910.
2. Soldati L. de y col.: Enfermedades cardiovasculares. 1968, p. 931.
3. Mazzei S. 7.: Les asystolies par stenose ventriculaire droit. Syndrome de Bernheim. Rev. de Med. 48. 49.
4. East T. - Bain C.: Right ventricular stenosis. Bernheim's Syndrome. Dic. 1948.
5. Friedberg C. - Sonnenblick E.: Progresos en las enfermedades Cardiovasculares. Vol. XIV. 1974.
6. Teare R. D.: Dr. Heart J. 20: 1 - 58.
7. Olsen E. G.: Ciba Foundation Study Group 7. Pág. 8. Londres. Churchill 1971.
8. Ferrans y col.: Circulation 45. 769. 1955.
9. Wood P.: Enf. del Corazón. Ed. 1971.
10. Selzer. Bradley. Ellet: Am. Jour. Med. 18. 567. 1955.