

Estudio hemodinámico de las miocardiopatías primarias

Dres. NESTOR RUBEN RUIZ CALDERON, CARLOS MAUVECIN y ELMA TENREYRO *

Hospital Militar Central - Hemodinamia

RESUMEN

Se han seleccionado 50 estudios hemodinámicos, de acuerdo a los criterios de Kreulen y cols., de las miocardiopatías primarias. En el total de los pacientes se efectuó cateterismo derecho e izquierdo, con registro de presiones y cineventriculografía izquierda en oblicua anterior derecha a 30° de inclinación e inyección selectiva en cada coronaria en las dos posiciones clásicas.

Se estudiaron los volúmenes ventriculares de acuerdo al método de Dodge, y se midieron y calcularon FE y excentricidad, aplicando la fórmula del elipsoide de revolución, obteniéndose además los índices de VFD, VFS y VE.

Los valores así obtenidos fueron procesados en computadora, aplicándose el método estadístico de análisis de varianzas; hallándose los valores medios y sus correspondientes desvíos standarts, las diferencias de las medias y su grado de significación.

Los 50 pacientes fueron agrupados de acuerdo al ventriculograma en

- a) Miocardiopatías no obstructivas: 25 pacientes.
 - 1) Hipoquinesia generalizada: 8 pacientes.
 - 2) Hipoquinesia o disquinesia localizada: 11 pacientes.
 - 3) Volumen de fin de diástole aumentado: 6 pacientes.
- b) Miocardiopatías hipertróficas: 25 pacientes.
 - 1) Hipertrofia asimétrica septal: 4 pacientes.
 - 2) Hipertrofia de músculos papilares: 17 pacientes, con prolapso: 8 sin prolapso: 9.
 - 3) Dinámica normal y Pfd aumentada: 4 pacientes.

De acuerdo a los datos hemodinámicos se caracterizó a cada uno de estos grupos:

Miocardiopatías no obstructivas: Pfd elevada-FE baja-VFD aumentado-VFS normal o aumentado-VE conservado o disminuido-Excentricidad disminuida.

Miocardiopatías Hipertróficas: Pfd normal, aumentada con el ejercicio-FE normal o aumentada-VFD normal o disminuido-VFS disminuido-VE conservado-Excentricidad aumentada.

Se observó el comportamiento de cada uno de los subgrupos y las posibilidades de encontrarse en un subgrupo diferente de acuerdo a su evolución ulterior. Se indica además los valores de los parámetros ventriculares que se consideran como índice de mal pronóstico en cada una de las miocardiopatías.

INTRODUCCION

Desde que Bridgen (21) en 1957 introduce el término miocardiopatía, que engloba las enfermedades aisladas del miocardio de origen no coronario, hasta que Goodwin (10) en 1972 propone que este término se reserve a las miocardiopatías primarias, denominando a las secundarias "enfermedades raras del músculo cardíaco" asociada a enfermedad sistémica, el término ha tenido numerosas acepciones y fueron clasificadas desde diferentes formas, según agentes etiológicos, fisiopatológicos, etc. (17)

Es por ello, que en el presente trabajo se considera a las miocardiopatías como un desorden aislado del músculo cardíaco de causa desconocida y no asociado a una enfermedad sistémica.

Este grupo de enfermedades, tan heterogéneo y oscuro desde el punto de vista etiológico, tiene sin embargo una fisiología re-

* Dra. en Química Nuclear. Integrante del Grupo de Biomatemáticas de la Comisión Nacional de Energía Atómica.

ativamente uniforme, conociéndose tres grupos bien definidos e individualizados, de acuerdo a su fisiopatología (4, 9, 18), a saber:

- 1) **Miocardopatías congestivas:** aquellas que presentan insuficiencia contráctil y dilatación ventricular.
- 2) **Miocardopatías hipertróficas** (obstructivas): aquellas que presentan una disminución de la compliance ventricular.
- 3) **Miocardopatías obliterativas o restrictivas:** comprenden a la fibrosis endomiocárdica y otras enfermedades raras del miocardio; en este grupo la hemodinamia y la clínica están dominadas por la restricción diastólica.

Por no ser suficiente esta clasificación, es que Kreulen y colaboradores (8) proponen la diferenciación en tres tipos, de acuerdo al análisis del ventriculograma, volumen de fin de diástole, fracción de eyección, excentricidad y masa ventricular, no incluyendo en esta, aquellos casos que presentan como única alteración un aumento del volumen de fin de diástole.

En el presente trabajo se dividen las miocardopatías en dos grandes grupos, a saber:

- 1) **Miocardopatías no obstructivas:** corresponden a la anterior denominación de congestivas; a su vez a éstas las agrupamos de acuerdo al simple análisis del ventriculograma en:
 - a) Hipoquinesia generalizada;
 - b) Disquinesia o hipoquinesia localizada;
 - c) Volumen de fin de diástole aumentado.

Se considera cada uno de estos subgrupos como estadios de una misma enfermedad, de acuerdo al momento en que se halle en el estudio hemodinámico y la evolución posterior de la misma.

- 2) **Miocardopatías hipertróficas:** Se prefiere este término al de obstructivas, en razón de que estos pacientes pueden presentar obstrucción al flujo, de acuerdo a si se halla o no gradiente intraventricular; el hecho de no encontrarlo, no invalida su comportamiento obstructivo. Este grupo se divide en tres subgrupos, a saber:
 - a) Hipertrofia asimétrica septal;

- b) Hipertrofia de los músculos papilares: con o sin prolapso de válvula mitral;

- c) Dinámica normal con presión de fin de diástole aumentada.

Al igual que en las miocardopatías no obstructivas, las hipertróficas pueden representar estadios hemodinámicos bien definidos. Se piensa, al igual que Goodwin, (10) que una miocardopatía hipertrófica puede comportarse como no obstructiva, en estadios finales de su evolución. (3)

No se incluyen en esta clasificación las miocardopatías restrictivas, por no haber hallado en nuestro archivo ningún caso, además, es raro su hallazgo en nuestro medio.

MATERIAL Y METODO

Se han seleccionado de nuestro archivo 50 pacientes con estudio hemodinámico, de acuerdo a los criterios diagnósticos de las miocardopatías primarias vertidos por Kreulen y colaboradores (8), a saber:

- I) Función ventricular anormal.

- 1) Hemodinamia.

- a) Presión de fin de diástole en reposo mayor de 13.
- b) Presión de fin de diástole menor de 13, pero, con el ejercicio, presión de fin de diástole anormal (mayor de 13).

- 2) Ventriculograma.

- a) Incremento del volumen de fin de diástole;
- b) Incremento de la masa ventricular izquierda;
- e) Contracción anormal.

- II) Cinecoronariografía normal.

- III) Sin enfermedad valvular primaria.

- IV) Sin enfermedad cardiovascular congénita.

- V) Sin hipertensión arterial.

En todos los pacientes sin excepción se efectuó cateterismo derecho e izquierdo, cineventriculografía en oblicua anterior derecha a 30° de inclinación; cinecoronariografía en ambas oblicuas, con dos inyecciones selectivas en cada coronaria.

Diez de estos pacientes fueron estudiados, además, con cinebiventriculografía simultánea en oblicua anterior izquierda, para estudio del tabique interventricular.

En la totalidad de los pacientes se efectuaron mediciones de: presión de fin de diástole ventricular izquierda (Pfd), presión sistólica (PS) ventricular izquierda; presión sistólica, media y diastólica de aorta; presión sistólica, media y diastólica de arteria pulmonar y presión media de capilar pulmonar. El ventriculograma se analizó de acuerdo al método de Dodge, y del mismo se determinó: volumen de fin de diástole (VFD), volumen de fin de sístole (VFS), volumen eyectado (VE) y fracción de eyección; de

en computadora, aplicándose el método de análisis de varianzas; se obtuvieron los valores medio y los correspondientes desvíos standard; se compararon las medias de cada uno de los parámetros hemodinámicos considerados y se halló el grado de significación de las diferencias de las medias para cada uno de los grupos de nuestra clasificación:

RESULTADOS

De los 50 pacientes estudiados surgieron:

ANALISIS GEOMETRICO del VENTRICULOGRAMA

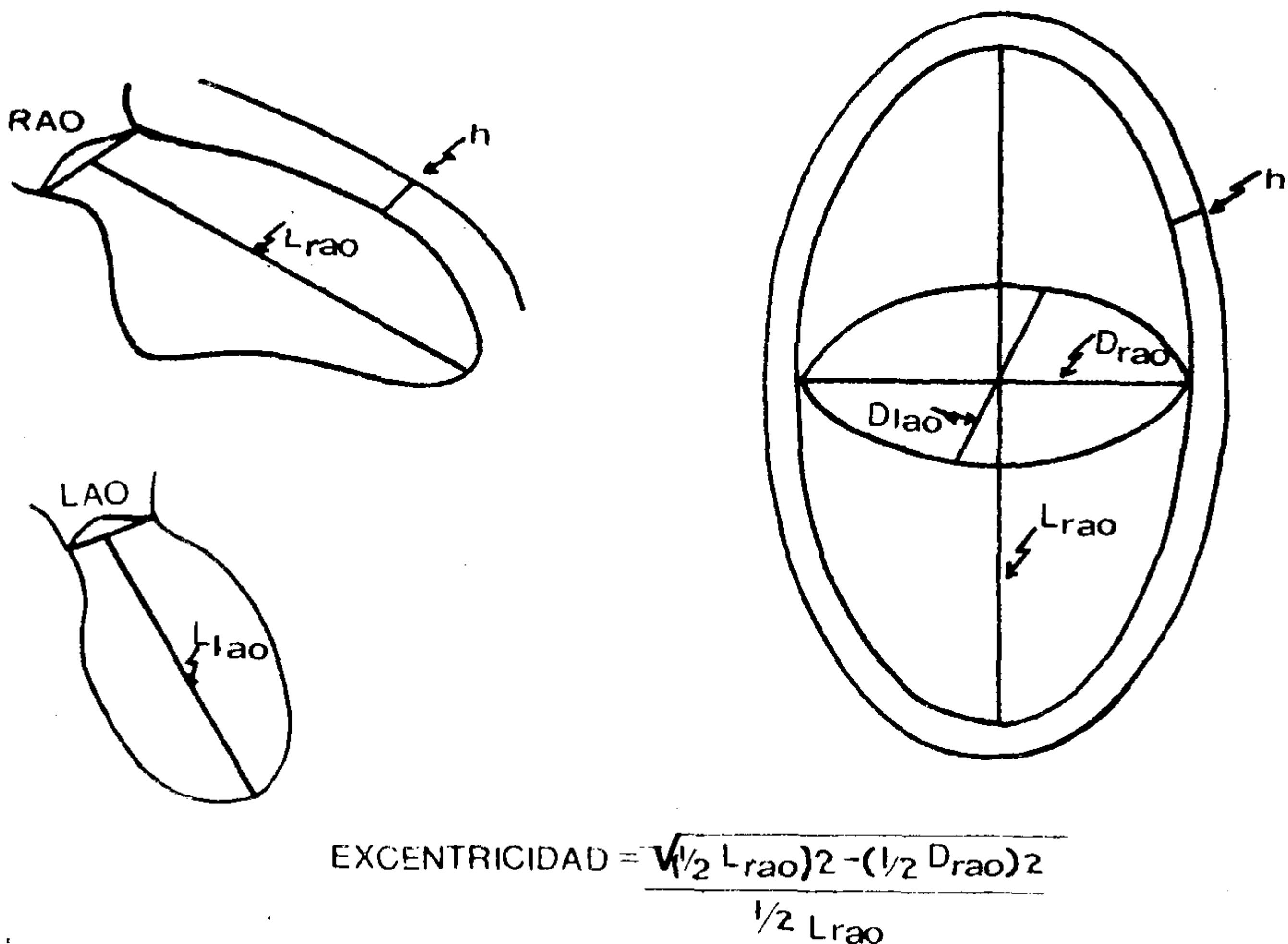


FIGURA 1

éstos se obtuvieron los índices de volumen de fin de diástole (Ind. VFD), índice de volumen de fin de sístole (Ind. VFS) y el índice de volumen eyectado (Ind. VE). Además se determinó el grado de excentricidad ventricular izquierdo, a partir de la fórmula derivada del elipsoide de revolución. (8)

El total de los datos obtenidos se analizó

MIOCARDIOPATIAS NO OBSTRUCTIVAS: 25

- 1) Hipoquinesia generalizada: 8 pacientes.
- 2) Disquinesias o hipoquinesia localizada: 11 pacientes.
- 3) Volumen de fin de diástole aumentado: 6 pacientes.

MIOCARDIOPATIAS HIPERTROFICAS: 25

- 1) Hipertrofia asimétrica septal: 4 pacientes.
- 2) Hipertrofia de músculos papilares: 17 pacientes.
 - a) Con prolapso de válvula mitral: 8 pacientes.
 - b) Sin prolapso de válvula mitral: 9 pacientes.
- 3) Dinámica normal y Pfd aumentada: 4 pacientes.

Se hallaron los valores medios con sus correspondientes desvíos standarts, desviación porcentual de las medias, las diferencias de las medias y su nivel de significación para cada uno de los parámetros hemodinámicos considerados.

Del análisis del cuadro surge que los valores absolutos de cada uno de los parámetros considerados presentaron el comportamiento siguiente en cada una de las patologías, a saber:

Presión de fin de diástole: Se halló significativamente aumentada en las no obstructivas con respecto a los valores de las hipertróficas; si bien en estas últimas se obtuvieron valores elevados post-ejercicio, no

modificándose o haciéndolo muy poco en las no obstructivas.

Volumen de fin de diástole: Se halló significativamente aumentada en las no obstructivas con respecto a las hipertróficas; a excepción de 4 casos cuyos valores eran inferiores a 100 cc. Mientras que en las hipertróficas ningún paciente superó el valor de 130 cc. (Figura II).

Volumen eyectado: No presentó diferencias significativas entre los dos grupos, ya que se observó que las no obstructivas mantienen una buena eyección ventricular a expensas de una hipertrofia compensadora.

Fracción de eyección: Se hallaron, en general, valores muy bajos en las miocardiopatías no obstructivas, con un valor medio de 0,53 y valores límites mínimo de 0,24 y máximo de 0,73. En las hipertróficas encontramos un valor medio de 0,77, siendo éste superior a nuestro valor medio normal (0,70). (Figura IV).

Volumen de fin de sístole: Se hallaron diferencias muy significativas entre los dos grupos. Encontrándose valores muy bajos para las hipertróficas. (Figura III).

PATOLOGIA (n° de cas.)	MIOCARDIOPATIAS NO OBSTRUCTIVAS (25 casos)			MIOCARDIOPATIAS HIPERTROFICAS (25 casos)			Grado de significac. de la difer. de medias entre patologías
	Valor medio	Desviac. standard de la med.	Desv. st. de la med. por ciento	Valor medio	Desv. st. de la media	Desv. st. de la med. por ciento	
Pfd	17,333	1,004	5,80%	13,500	1,291	9,56%	Muy signific. $\alpha = 0,025$
Vfd	134,272	7,931	5,31%	80,314	5,525	6,88%	Muy signific. $\alpha < 0,001$
Vfs	63,497	5,948	9,37%	17,474	1,851	10,59%	Muy signific. $\alpha < 0,001$
Ve:Vfd-Vfs	71,977	4,816	6,69%	62,802	4,807	7,65%	Muy poco sig. $\alpha = 0,200$
FE	0,528	0,00842	1,59%	0,772	0,00599	0,78%	Muy signific. $\alpha < 0,001$
Excentricidad	0,773	0,00321	0,42%	0,829	0,00244	0,29%	Muy signific. $\alpha < 0,001$
Indice de Vfd	73,821	5002	6,78%	45,188	3099	6,86%	Muy signific. $\alpha = 0,001$
Indice de Vfs	35,158	3,850	10,95%	9,941	1083	10,89%	Muy signific. $\alpha < 0,001$
Indice de Ve	38,662	2,636	6,82%	35,247	2,637	7,48%	No signific. $\alpha = 0,400$

CUADRO 1

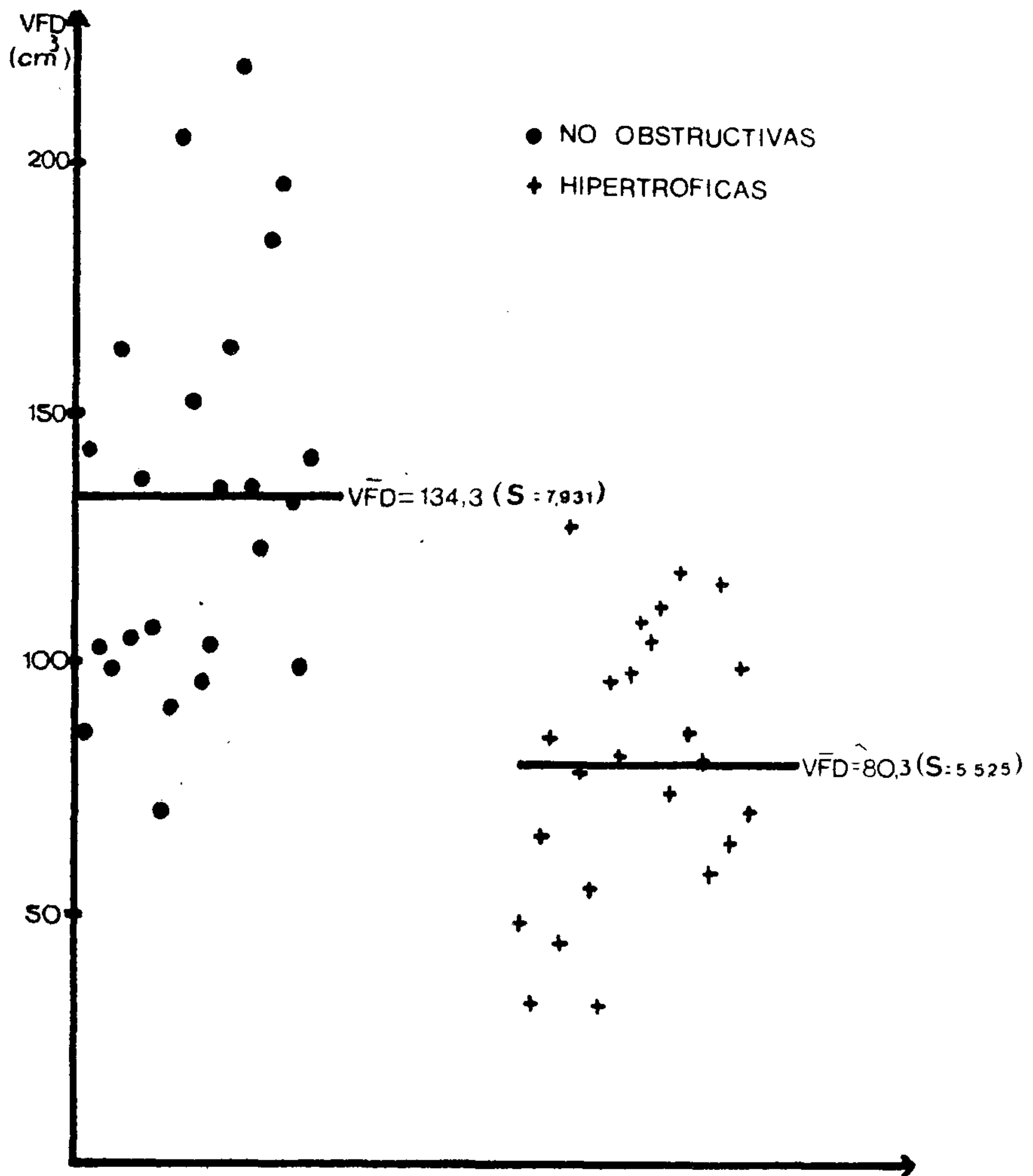


FIGURA 2

Excentricidad: Presentó diferencias muy significativas entre los dos grupos alcanzando valores máximos en las miocardiopatías hipertróficas. (Figura V).

Los índices de volúmenes ventriculares siguieron un comportamiento similar a los valores absolutos de los volúmenes

Del cuadro 1 se concluye que las características hemodinámicas de cada grupo son bien definidas y están caracterizadas por:

Miocardiopatías no obstructivas:

- Presión de fin de diástole: elevada y muy poco modificada por el ejercicio.
- Fracción de eyección: baja.
- Volumen de fin de diástole: aumentado.
- Volumen de fin de sístole: normal o aumentado.

—Volumen eyectado: conservado o disminuído.

—Excentricidad disminuída.

Miocardiopatías hipertróficas:

—Presión de fin de diástole: normal, aumenta francamente con el ejercicio.

—Fracción de eyección: normal o aumentada.

—Volumen de fin de diástole: normal o disminuído.

—Volumen de fin de sístole disminuído.

—Volumen eyectado: conservado.

—Excentricidad: aumentada.

DISCUSION

En el presente trabajo se ha tratado de individualizar dos cuadros fisiopatológicos diferentes, que son las miocardiopatías no obstructivas y las miocardiopatías hipertróficas 11, 12; en cuanto a las primeras fueron clasificadas en tres subgrupos, de acuerdo a si presentaban en el ventriculograma (7) hipoquinesia generalizada o segmentaria; disquinesia localizada o simplemente aumento del volumen de fin de diástole.

El compartamiento hemodinámico de las miocardiopatías no obstructivas es similar al de la cardiopatía isquémica (13, 16); así, aquéllas que presentan VFD elevado mantienen una dinámica satisfactoria, a expensas de una hipertrofia ventricular compensadora útil para manejar ese aumento de volumen,

con un incremento de la velocidad de acortamiento y un bajo VFS.

Las hipoquinesias o disquinesias localizadas, al igual que en la cardiopatía isquémica, presentan un VFD aumentado, Pfd aumentada y FE baja. En estos casos, la hipertrofia compensadora no es satisfactoria, y estos ventrículos presentan falla de bomba progresiva, con caída del volumen minuto - VE bajo - VFS aumentado - FE baja - Pfd aumentada. (15 Esta falla de bomba guarda relación con las áreas de fibrosis que presenta la pared ventricular y la pérdida progresiva de la distensibilidad ventricular. (13)

El seguimiento de estos pacientes nos permitirá en el futuro, encontrar a los mismos encasillados en diferentes subgrupos de aquel en el cual se encontraban en el

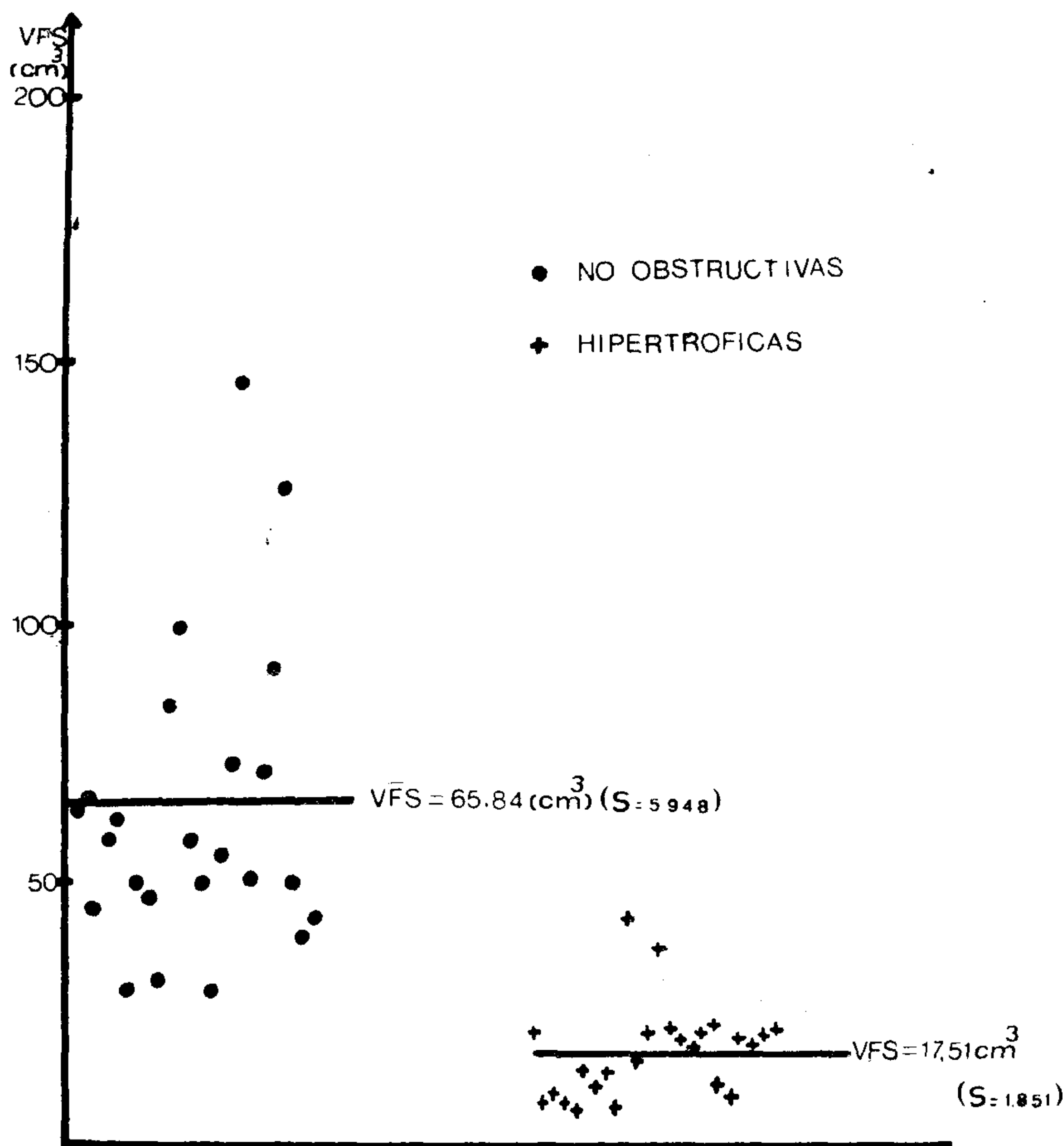


FIGURA 3

momento del estudio. Así, por ejemplo, una miocardiopatía no obstructiva con aumento del volumen de fin de diástole,(6) en su evolución puede presentar hipoquinesia generalizada o hipoquinesia o disquinesia localizada, según la progresión de las áreas de fibrosis, propias de la enfermedad. (1)

Las miocardiopatías hipertróficas se caracterizan por disminución de la compliance ventricular, presión de fin de diástole normal o poco elevada, FE normal o elevada, VFD normal o disminuido y VFS bajo, indicando todos estos parámetros una buena función de bomba con conservación de la contractilidad, pudiendo presentar obstrucción al flujo, como en las hipertrofias asimétricas septales, y sin obstrucción al flujo, como en las hipertrofias con aumento de la presión de fin de diástole o en las hipertrofias de los músculos papilares.

Se prefiere el término "hipertróficas" al de "obstructivas", pues no siempre es posible por los procedimientos hemodinámicos habituales registrar gradiente intraven-

tricular; éste se puede subestimar o sobrestimar. En el primer caso, como ocurre en estos ventrículos muchas veces, la cámara de alta presión puede encontrarse en la región submitral, y para medir dicho gradiente es necesario realizar el pull-back desde aurícula izquierda. En el segundo caso, puede registrarse un falso gradiente, por atrapamiento de la punta del catéter en la región apical, al producirse la sístole ventricular.

La buena función de bomba de estos ventrículos está regida por la hipertrofia ventricular izquierda y el bajo volumen que maneja, así es que el 70 % del volumen diastólico se eyecta en el tercio inicial de la sístole. (20) Las alteraciones hemodinámicas que han de regir la sintomatología de estos pacientes está en relación directa con la función diastólica, ya que la disminución de la compliance lleva a un aumento progresivo de la Ffd, presentando, además, muchos de estos pacientes un reflujo mitral asociado.

El reflujo mitral en las miocardiopatías

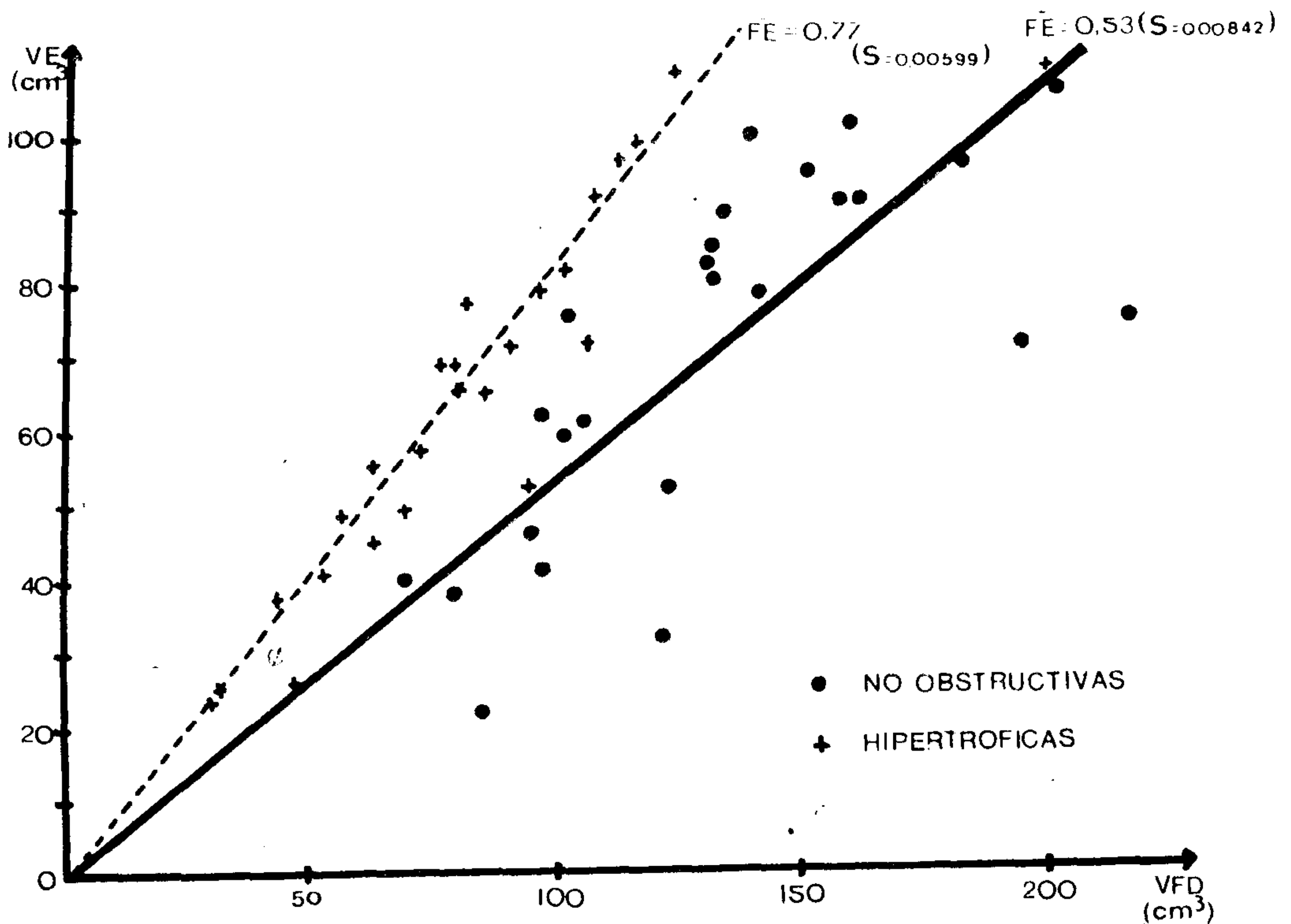


FIGURA 4

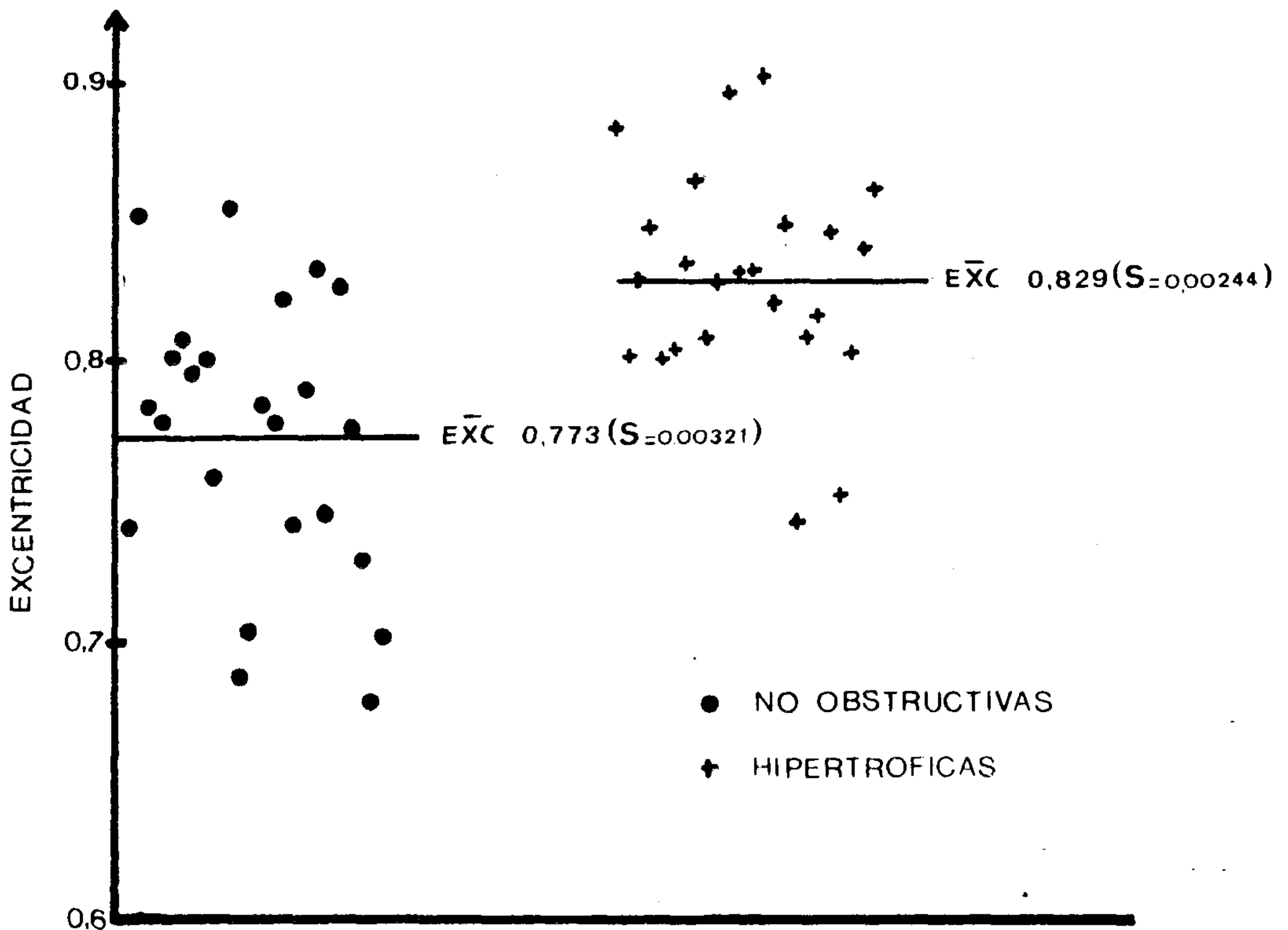


FIGURA 5

hipertroficadas es variable y depende, en el caso de la hipertrofia asimétrica septal, de la aposición de la valva anterior de la mitral y la hipertrofia de septum. En estos casos el reflujo es mesotelesistólico, mientras que en las hipertrofias de los músculos papilares con prolapso de la válvula mitral el reflujo es telesistólico. Esta insuficiencia mitral, progresivamente lleva a estos ventrículos a comportarse como hipoquinéticos en estadios terminales, por propia incapacidad de mejorar su compliance. Es así que el componente hipertrófico "obstructivo" queda relegado y predomina en estos ventrículos el comportamiento "congestivo" como en las miocardiopatías no obstructivas. (14)

La simple hipertrofia ventricular izquierda con aumento de la Pfd, representaría los estadios iniciales de la miocardiopatía hipertrofica. Esta es progresiva y puede evolucionar hacia un comportamiento obstructivo, si la hipertrofia es a predominio septal, o a una hipertrofia de los músculos papilares predominante, con o sin prolapso mitral y

con el consiguiente reflujo mitral. El comportamiento de estos ventrículos es similar al de los hipertensos.

Concluyendo, se ha realizado una revisión de los parámetros hemodinámicos en las miocardiopatías, con miras a seguir la evolución ulterior de los mismos, de acuerdo a ésta y deducir los datos hemodinámicos que nos indiquen deterioro ventricular marcado y mala evolución a corto plazo. (5) Así se ha visto que es índice de mal pronóstico en las no obstructivas, un VFD aumentado con valores superiores a 200 cc., y una fracción de eyección por debajo de 0,30, ya que todos los pacientes que presentaban estos valores fallecieron dentro de los 3 meses de efectuado el estudio hemodinámico.

En cuanto a las miocardiopatías hipertróficadas, la presencia de reflujo mitral importante, el progresivo aumento de la Pfd y la tendencia a su comportamiento "congestivo" son índices de mal pronóstico, no hallando en este grupo pacientes con muerte súbita como se describe en la literatura.

SUMMARY

HAEMODINAMICS STUDIES OF THE PRIMARY MYOCARDIOPATHIES

According to the criteria concerning primary myocardial pathies, established by Kreulen et al. 50 haemodynamics studies have been selected.

All the patients were submitted to left and right catheterism. Pressures were recorded in the 4 cavities and left ventriculogram in right anterior oblique at 30° was performed. Each coronary artery was visualized in the standard positions. The following parameters were obtained left ventricular volumes, EF, LVEDV, LVESV and stroke volume.

All the results were computerized and the average values and corresponding standard variations were obtained. According to the ventriculogram pattern the cases were classified as:

- a) Non obstructive myocardial pathies: 25 patients.
 - 1) Generalized hypokinesia: 8 patients.
 - 2) Segmentary hypokinesia or dyskinesia: 11 patients.
 - 3) Elevated end diastolic volume: 6 patients.
- b) Hypertrophic myocardial pathies: 25 patients.
 - 1) ASH: 4 patients.
 - 2) Papillary muscle hypertrophy: 17 patients (With prolapse: 8; Without prolapse: 9).
 - 3) Normal contractile pattern with elevated and diastolic pressure: 4 patients.

According with the hemodynamics data these groups were classified as:

Non obstructive myocardial pathies: increased LVEDP, low EF, increased LVEDV normal or increased LVESV, normal or decreased stroke volume and decreased excentricity. LEVEP wich increases with exercise, normal index for each group are emphasized.

Hypertrophic myocardial pathies: normal or increased EF, normal or decreased LVEDV, decreased LVESV, normal stroke volume and increased excentricity.

The behaviour of each group was appreciated and the possibility of finding an additional group is analysed.

The values of the ventricular parameters which are considered as a poor prognostic index for each group are emplarized.

BIBLIOGRAFIA

1. Arnold, P. et al.: Primary myocardial pathies and hemodinamics syndrome of adia stole. Coeur Med. Interne, 11: 35-52, Jan-Mar. 72 (Fre).
2. Besse, P. et al.: Mechanical and contractile properties of human myocardium. 3 Application of the automatic analysis system of contraction to the study of non-obstructive myocardial pathies. Arch. Mal. Coeur, 64: 501-12, Apr. 71 (Fre).
3. Feil, B. J et al.: Left ventricular function an hypertrophy in cardiomyopathy with depressed ejection fraction. Circulation, 47: 1022-31, May 73.
4. Frieberg Symposium: Cardiomyopathy Introduction. Circulation, 44: 935-41, Nov. 71.
5. Garello et al.: Polygraphic study of cardiac dynamics in myocardial diseases observations on 58 children. G. Ital. Cardiol., 3: 366-398, 1973 (ing. Abstr.) Ita.
6. Gould, R. T. et al.: Ventricular aneurysm in primary myocardial disease. Angiology, 24: 285-290, Jul-Aug. 73.
7. Kaltembach, M. et al.: Cineangiography of the left ventricle in the diagnosis of primary myocardial diseases and coronary heart disease. Verh. Dtsch. Ges. Inn. Med., 77: 929-31, 1971, Ger.
8. Kreulen, T. H. et al.: Ventriculographic patterns and hemodinamics in primary myocardial disease. Circulation, 47: 299-308, Feb. 73.
9. Kubler, W. et al.: Classification of Myocardial pathies. Minerva Cardiol., 21: 699-701, Oct. 73 (Eng. Abstr.) Ita.
10. Goodwin J. E.: Clarification of the cardiomyopathies. Mod. Concepts Cardiovasc. Dis., 41: 41-46, sept. 72.
11. Lecomte: Cardiomyopathies, Elementary Ideas on the functions of the myocardium. Rev. Med. Lidge, 23: 153-5, Mar 68 (Fre).
12. Limbourg: Dynamics of the left ventricle in myocardial pathies with and without left ventricular hypertrophy. Verh. Dtsch. Ges. Kreislaufforsch., 83: 175-8, 1972.
13. Lewis, B. S. et al.: Selective coronary angiography in primary myocardial disease. Br. Heart J., 35: 165-73, Feb. 73.
14. Ludbrock, P. et al.: Comparison of ultrasound and cineangiographic measurements of left ventricular performance in patients with and without wall motion abnormalities. Br. Heart J.: 35: 1026-32, Oct. 73.
15. Mathes, P. et al.: Diastolic elasticity of the left ventricle in cardiomyopathies. Verh Dtsch. Ges. Kreislaufforsch., 39: 137-40, 1973 (Ger.).
16. Miczoch, J.: Hemodinamic parameters and course in patients with non-obstructive Cardiomyopathy. Wienz inn Med., 54: 20-6, 1973 (Eng. Abstr.) Ger.
17. Olsen, E. G.: Cardiomyopathies, Cardiovasc. Clin., 4: 239-61, 1972 (126 ref.).
18. Perloff, J.: Symposium: Cardiomyopathy. Circulation, 44: 942-9, Nov. 71.
19. Roskamm, H. et al.: Haemodinamics and contractility reserve in myocardial disease. Dtsch. Med. Wochenschr., 97: 1681-73, nov. 72 (Eng. abstr.) Ger.
20. Ueda, K. et al.: Mechanocardiographic findings in primary cardiomyopathy with special reference to left ventricular contraction period and its interpretation. Jap. J. Clin. Med., 31: 3521-7, Dec. 73 (Pap.).
21. Bridgen, W. W.: Cardiomyopathies. Lancet, 2: 1179-1243, 1957.