

Estudio clínico, hemodinámico y angiocardiográfico de la miocardiopatía obstructiva de la punta del ventrículo izquierdo

Dres. ALBERTO RODRIGUEZ CORONEL *, EDUARDO KREUTZER **
y ANGEL D. GONZALEZ PARENTE ***

RESUMEN

Se presentan seis casos en la edad pediátrica, portadores de miocardiopatía obstructiva localizada entre las regiones de la punta y los tractos de entrada y de salida del ventrículo izquierdo. Este tipo de cardiomiopatía obstructiva se cree es una variante de la forma más común subaórtica (ESH1). Uno de los casos presentaba clínicamente un Síndrome de Turner pero con 15 % de cromatina sexual positiva y tenía además una ligera obstrucción en el infundíbulo del ventrículo derecho. En otro paciente de 18 meses, del sexo femenino, se consideró la etiología familiar ya que tres hermanas también fallecieron igual que la paciente entre los 22 y 28 meses de edad, probablemente por una arritmia que en esta última se pudo detectar electrocardiográficamente durante el llanto. En todos los casos la diferencia de presión intraventricular, no excedió los 25 mm de Hg. y estuvo situada entre la punta y el cuerpo del ventrículo izquierdo. Por dicho motivo los "pull-back" realizados desde la aurícula izquierda a la aorta no mostraron diferencias tensionales sistólicas, indicando que el tracto de entrada y de salida del ventrículo izquierdo no se encuentran afectados y que por lo tanto no existe estenosis subaórtica. Se discute el mecanismo postulado por algunos autores de que los gradientes de presión intraventriculares sean debidos a "atrapamiento u obliteración" de la punta del cateter. La angiografía selectiva en el ventrículo izquierdo en el plano entroposterior es de crucial importancia para el diagnóstico de este síndrome. Siendo los fenómenos obstructivos no muy severos en los casos presentados se descarta el tratamiento quirúrgico. El pronóstico dependerá más de la miocardiopatía misma que de la obstrucción.

Desde que Brock (1) reconociera en 1957 la cardiomiopatía obstructiva diná-

mica del ventrículo izquierdo, numerosas publicaciones y controversias se suscitaron acerca de este tema. Es así que aún no existe unánime acuerdo acerca de la denominación de dicha entidad por lo que se la reconoce con diferentes nombres; siendo el más conocido el de Estenosis Subaórtica Hipertrofica Idiopática (2) (ESH1). Esta terminología indica el carácter desconocido de la entidad, el factor dinámico y muscular de la misma y sobre todo su localización. En una excelente revisión de la historia natural de la enfermedad sobre 126 casos Frank y Braunwald confirman la existencia de una forma familiar y otra esporádica o adquirida (3).

Uno de los problemas más discutidos que surgieron con el mayor conocimiento hemodinámico de la enfermedad fueron los mecanismos que intervenían en la producción de las diferencias de presiones intraventriculares. Fue así que Hernández y colaboradores (4) y luego Criley y colaboradores (5) pusieron en duda la existencia de obstrucción en la producción de dichas diferencias tensionales y la atribuyeron a una "obliteración" o "atrapamiento" o de la punta del catéter entre las trabéculas de un ventrículo hipertrofiado. Ross y colaboradores (6), en cambio, demostraron la ocurrencia de una verdadera obstrucción dinámica producida por la hipertofia del músculo cardíaco en la región subaórtica, entre los tractos de entrada y de salida del ventrículo izquierdo. En el momento actual con la comprobación quirúrgica y resultados muchas veces exitosos en dicha enfermedad (7, 8, 9) no quedan dudas de la existencia de un mecanismo obstructivo. No obstante Wigle y colaboradores han confirmado tanto en forma experimental (10) como en ciertos casos clínicos (11) que el fenómeno de "obliteración" o "atrapamiento" también existe.

* Jefe de la Sección Hemodinamia de la División de Cardiología del Hospital de Niños de la Ciudad de Buenos Aires.

** Jefe de la Unidad de Cardiología del Hospital Pedro de Elizalde.

*** Jefe de la División de Cardiología del Hospital de Niños de Buenos Aires.

El presente trabajo tiene por objeto demostrar la existencia de cardiomiopatías obstructivas localizadas en la punta del ventrículo izquierdo que constituyen una variedad más rara que aquellas de localización subaórtica y que ya fuera motivo de una comunicación en 1969 (Rodríguez Coronel y col., 12), habiendo sido recientemente referida por Falicov y colaboradores (13). En los pacientes a presentar, todos en edad pediátrica, se trata de comprobar la existencia de un mecanismo obstructivo más bien que obliterativo. Dicha obstrucción apical al no interferir con la dinámica de los tractos de entrada y de salida del ventrículo izquierdo, va a imprimir algunas diferencias clínicas y hemodinámicas con la forma subaórtica y que tendrá implicancias terapéuticas y pronósticas.

MATERIAL Y METODOS

Se utiliza la terminología que Wigle (11) usara en sus trabajos en la que se definen tres áreas en el ventrículo izquierdo a saber: a) tracto de entrada, b) tracto de salida, c) apical. Se presentan seis pacientes a los que se les realizó un detallado estudio clínico, radiológico, electrocardiográfico y vectocardiográfico; a cuatro de ellos se les hizo fonocardiograma con registro de pulso carotídeo antes y después de la inhalación de nitrito de amilo. Todos los pacientes tienen cateterismo cardíaco izquierdo y derecho por técnicas convencionales con cateter de orificio terminal y cateter de orificios laterales. Se entró en ventrículo izquierdo en todos los casos por vía retrógrada; en cuatro de ellos se alcanzó la aurícula izquierda por la misma vía y en uno a través de un Foramen oval permeable. En cuatro pacientes se obtuvieron presiones intraventriculares, en condiciones basales y con la inhalación de nitrito de amilo, en las diferentes regiones del ventrículo izquierdo. De esta manera se pudieron registrar numerosos "pull-back" de la aurícula izquierda a la aorta a través de los tractos de entrada y de salida del ventrículo izquierdo y desde la región apical al tracto de salida y a la aorta. En cuatro enfermos se realizaron angiografías selectivas biplanas (frente y perfil) con cámara Odelca de 70 mm a cinco placas por segundo inyectando una solución al 76 % de las sales

sódicas y metilglutamínica del ácido diazotriyódico (Triyosom 76 %) en el ventrículo izquierdo y derecho respectivamente. En los dos pacientes restantes se realizó cineangiografía de 35 mm.

PRESENTACION DE CASOS

Caso 1: G. R., niña de 5 años de edad, asintomática a quien se le descubrió un soplo cardíaco a los cuatro meses de edad que se fue intensificando con el tiempo. Examen físico: rasgos similares a los encontrados en el Síndrome de Turner con retardo del desarrollo, cuello corto e hipertelorismo. El estudio de cromatina sexual fue 15 % positivo. Los pulsos periféricos eran amplios y no había retardo femoral. A la palpación precordial presentaba frémito sistólico en el tercer y cuarto espacio intercostal izquierdo y el choque de la punta, de carácter amplio, en el quinto espacio intercostal a dos centímetros por fuera de la línea medio clavicular. A la auscultación: el primer ruido era normal y el segundo ruido se desdoblaba normalmente con su componente pulmonar levemente disminuído; en la punta tenía un tercer ruido intenso. Soplo sistólico de eyección de grado 3/6 de máxima intensidad en el tercer espacio intercostal izquierdo en la línea paraesternal. Soplo holosistólico en punta de grado 3/6 que se irradiaba a la axila y soplo mesodiastólico apical. No había hepatoesplenomegalia ni edemas periféricos. La radiografía simple de tórax mostraba una cardiomegalia moderada (relación cardiotorácica del 56 %) con vascularización pulmonar normal. El electrocardiograma (fig. 1A) presentaba ritmo sinusal, agrandamiento biauricular, AQRS a -170° , bloqueo incompleto de rama derecha y amplios complejos RS en derivaciones precordiales sugestivos de hipertrofia ventricular combinada. En el cateterismo (Tabla 1) se encontró un gradiente sistólico de 33 mm de Hg en la región infundibular del ventrículo derecho. En condiciones basales no existían diferencias tensionales sistólicas entre el tracto de entrada, tracto de salida del ventrículo izquierdo y la aorta; sin embargo, cuando el catéter se avanzaba a la región apical se podía registrar un gradiente sistólico de 25 mm de Hg a favor de ésta (Fig. 2). Después de la inhalación del nitrito de amilo y al sobrevenir la

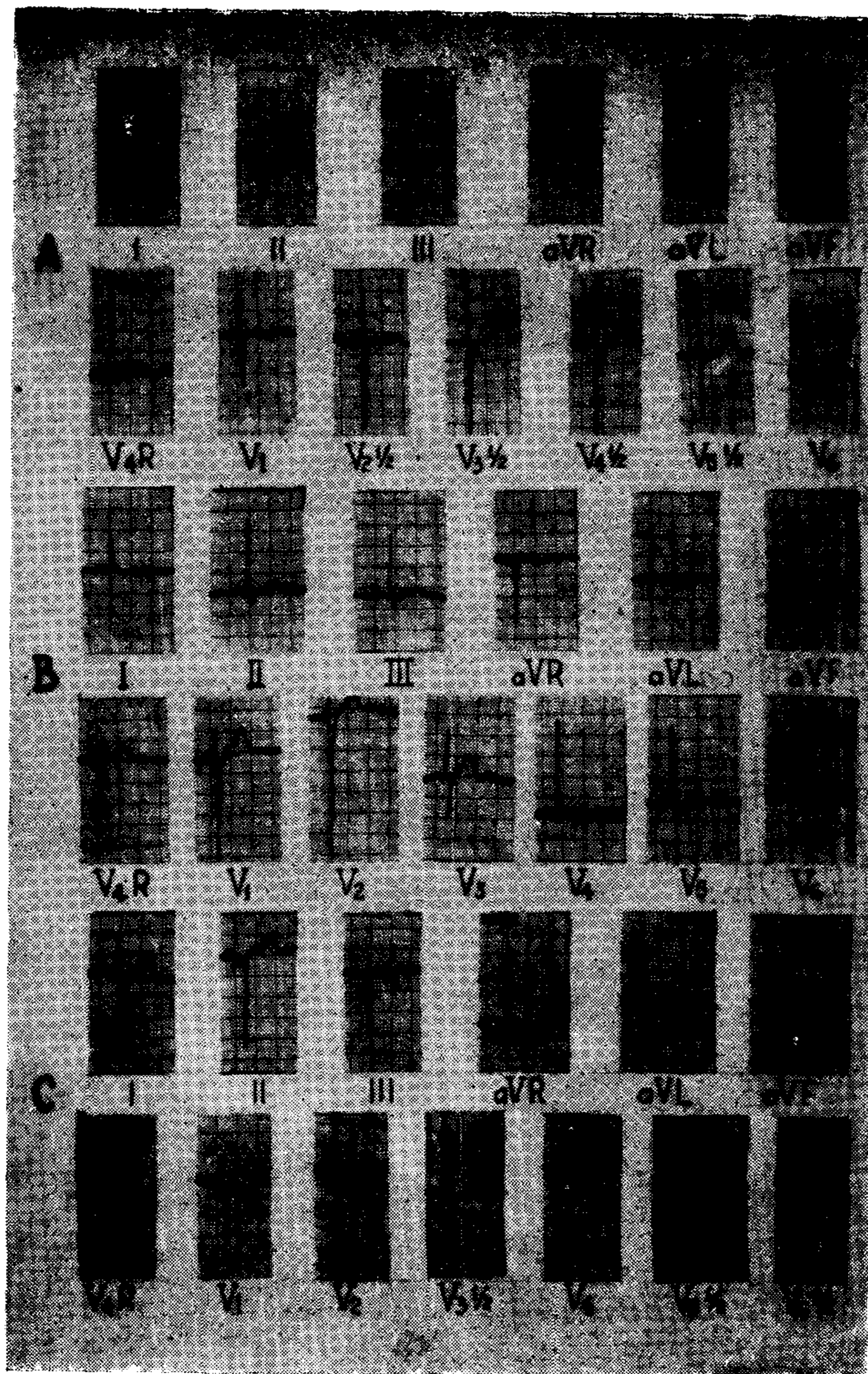


Fig. 1. — Descripción en el texto.

taquicardia todas las presiones intraventriculares sistólicas disminuyeron y prácticamente fueron las mismas entre la punta y el resto del ventrículo izquierdo. No obstante la configuración de la curva de presiones, a pesar de haber desaparecido el gradiente sistólico, fue similar a la obtenida cuando dicho gradiente estaba presente (Fig. 2) esto es, un retardo del período de ascenso tensional sistólico en la punta y en cambio un rápido ascenso en la región del tracto de salida. El angiograma realizado en el ventrículo izquierdo muestra en el plano frontal (Fig. 3) una constricción localizada en la

región baja de la cámara que se manifiesta durante cada sístole. Dicha constricción dinámica y muscular que se hace menos evidente durante la diástole es como un anillo que le da al ventrículo izquierdo un aspecto de "reloj de arena" con una región apical redondeada y de buen tamaño; en la misma angiografía se observa una insuficiencia mitral importante que opacifica la aurícula izquierda dilatada. Se hace notar que la constricción muscular no presenta relación anatómica con las válvulas mitral o aórtica, y deja libre los tractos de entrada y de salida del ventrículo, que configu-

TABLA 1

CASOS	DIF. O ₂ A-V Vol %	INDICE * CARDIACO L/min/m ²	P R E S I O N E S m m . d e H g .								
			AD	VD	AP	AI	DROGAS	VI entrada	VI salida	VI punta	AORTA
1	4.6	3.2	a:4 v:2 m:3	50/7	17/10 m:12		CONTROL	85/15**	85/15	110/15	85/55 m:68
							N. AMILO	75/5	75/5	75/5	75/40 m:55
2	4.9	3.2	a:3 m:1	25/5	25/10 m:14	a:10 c:3 v:10 m:7	CONTROL	100/7	100/7		100/52 m:75
							N. AMILO	100/5	100/5	125/5	100/60 m:78
3	4.4	3.6	a:8 v:6 m:5	35/7	30/15 m:20	a:18 v:22 m:15	CONTROL /	100/20	100/20	125/25	100/60 m:80
							N. AMILO	100/20	100/20	110/20	100/50
4	4.5	3.3	a:6 v:4 m:3	27/4	25/8 m:14	a:9 v:12 m:8	CONTROL	108/5	108/5		108/55 m:70
5	8.8	1.7	a:12 v:7 m:7	44/14	44/12 m:31	a:40 v:28 m:30	CONTROL	76/28	76/28	90/28	76/48 m:68
							N. AMILO	S i n c a m b i o s			
6	2.7	5.5	m:2	15/3	15/5 m:7	a:5 v:9 m:5	CONTROL	75/5	75/5	90/5	75/33 m:60

* Consumo de oxígeno acumido según tablas.

** Sólo presión de fin de diástole.

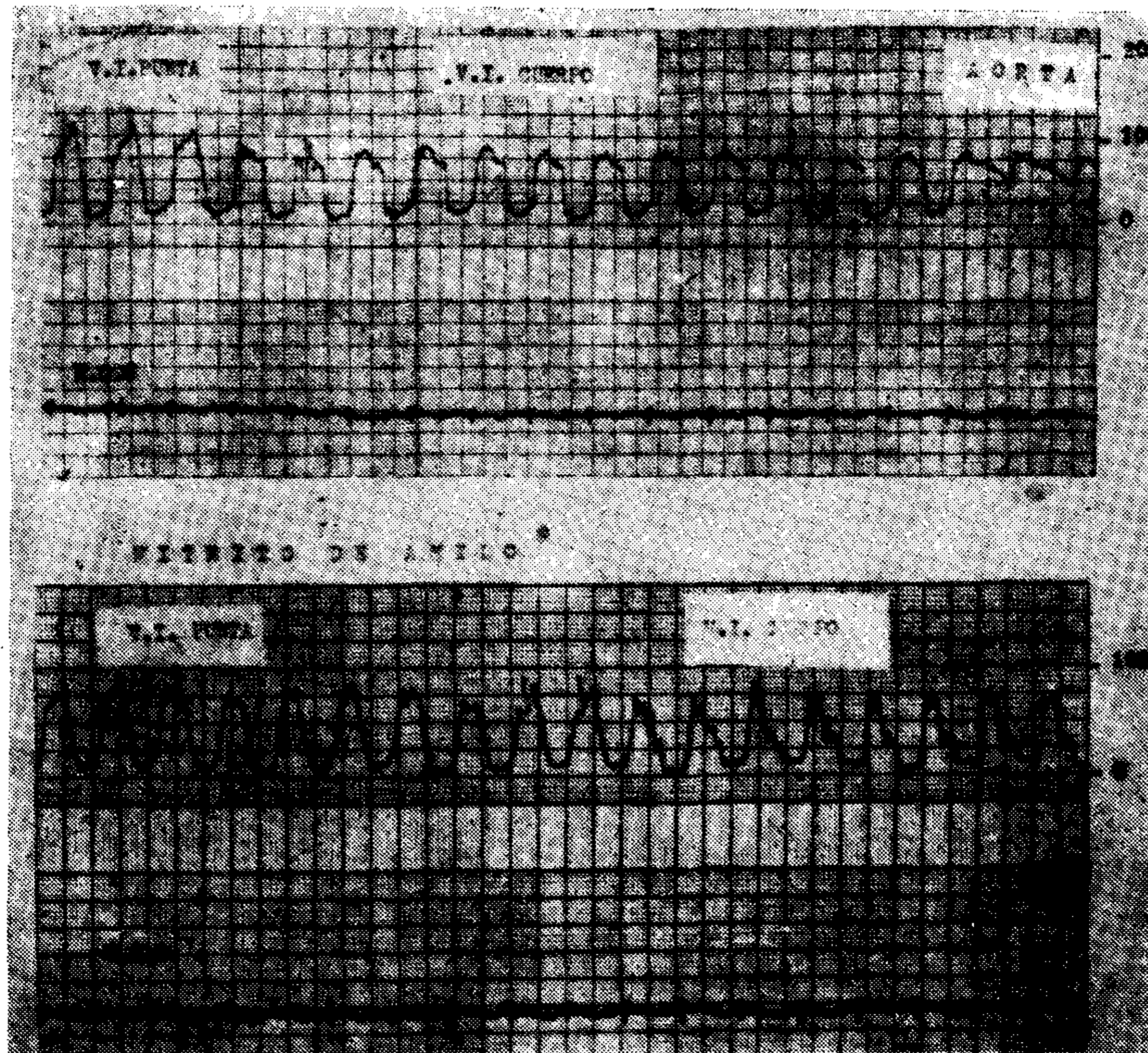


Fig. 2. — Descripción en el texto.



Fig. 3. — Angiograma del Caso 1.

ran una cámara de buen tamaño. El angiograma realizado en el ventrículo derecho demostró la estenosis infundibular muscular durante la sístole como así también las válvulas pulmonares discretamente engrosadas. La paciente ha seguido bajo control clínico durante 7 años encontrándose asintomática.

Caso 2: N. R., paciente de 15 años de edad de sexo masculino a quien se le descubrió un soplo cardíaco en la infancia. Había desarrollado una vida normal muy activa y sin problemas aún con la realización de esfuerzos violentos. Veinte días antes de la consulta jugando un partido de fútbol, presentó un ataque sincopal con palidez, sudores fríos y dolor precordial del que rápidamente se recuperó. Una semana después un electrocardiograma demuestra inversión simétrica de la onda "T" en v4, V5 y V6 compatible con una isquemia de cara anterolateral. Dos semanas después se estudia en el Hospital de Niños presentando el examen físico lo siguiente: enfermo bien desarrollado con pulsos periféricos amplios, sin ingurgitación venosa yugular ni frémito en cuello, con pulmones claros a la percusión y a la auscultación. La punta del corazón se palpaba en el quinto espacio intercostal izquierdo ligeramente por fuera de la línea medio clavicular y no tenía frémito precordial. A la auscultación, el primer

ruido estaba ligeramente reforzado y el segundo era normal, no presentaba tercer o cuarto ruido. Soplo sistólico de eyección de grado 2/6 en el cuarto espacio intercostal izquierdo en la línea medio clavicular, que prácticamente desaparecía cuando el paciente se sentaba y cambiaba de intensidad de un día para otro. A la inhalación de nitrito de amilo la respuesta del soplo era diferente ya que en ocasiones aumentaba y en otras oportunidades disminuía su intensidad. No tenía soplo distólico. La radiografía simple de tórax mostró una ligera cardiomegalia y el electrocardiograma (Fig. 1B) tenía ritmo sinusal con AQRS + 50°, hipertrofia ventricular izquierda y alteraciones isquémicas anterolaterales menos marcadas que en el trazado previo. Los resultados del cateterismo cardíaco se muestran en Tabla 1. El "pull-back" desde la aurícula izquierda hasta la aorta no mostró diferencias tensionales sistólicas entre la cámara de entrada y de salida del ventrículo izquierdo. No se pudieron obtener presiones con "pull-back" de la punta del ventrículo izquierdo en condiciones basales. Sin embargo después de la inhalación de nitrito de amilo el catéter pudo finalmente ser introducido en la región de la punta que tenía una presión de 25 mm de Hg más elevada. El angiograma en ventrículo izquierdo mostró una constricción localizada muscular y dinámica, evidente en cada sístole, entre la punta y el

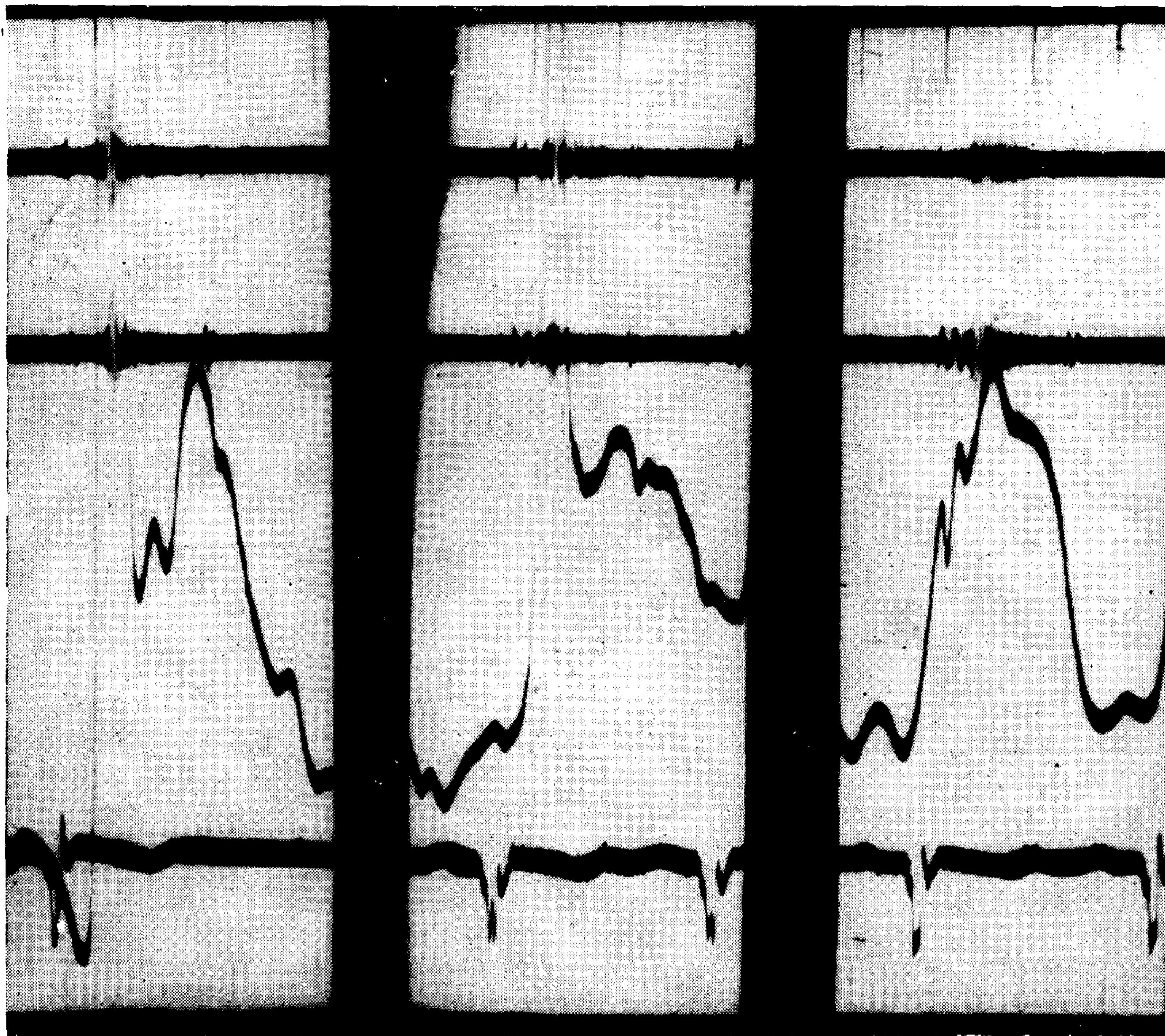


Fig. 4. — Fonocardiografía del caso 3. De arriba abajo fonocardiograma en foco mitral, fonocardiograma en mesocardio, pulso carotídeo (en los cuadros izquierdo y medio) y cardiograma apexiano (en el cuadro derecho), electrocardiograma. Se observa un soplo sistólico eyectivo que disminuye su intensidad con la inhalación de nitrito de amilo (cuadro medio y derecho). Nótese las típicas "ondas de percusión y de marea" del pulso carotídeo (cuadros izquierdo y medio) y el ascenso lento con incisura alta el apexcardiograma (cuadro derecho). El electrocardiograma muestra la taquicardia producida por el nitrito de amilo (cuadros medio y derecho).

cuerpo del ventrículo izquierdo. La masa muscular era más prominente en su posición superior y delimitaba una región bilocular apical de menor tamaño que en el caso anterior. Observado por un período de 6 años, el paciente está asintomático y presenta el mismo examen cardiovascular.

Caso 3: C. P., 6 años de edad, sexo masculino. Al mes de edad se le ausculta un soplo cardíaco. Desarrollo normal y vida activa hasta hace 6 meses en que la madre notó que se cansaba con los juegos y el ejercicio. Examen físico, buen estado general, pulsos amplios y de rá-

pido ascenso, auscultación pulmonar normal. El precordio presentaba un ligero abovedamiento con débil frémito sistólico en el cuarto espacio intercostal izquierdo en la línea medio clavicular. La punta se percibía en el sexto espacio intercostal izquierdo cerca de la línea axilar anterior y dando la sensación de un doble choque. A la auscultación el primer y segundo ruido eran normales, había un tercer ruido prominente en la punta. Soplo holosistólico de grado 4/6 en punta con propagación a la axila y espalda, soplo sistólico eyectivo de grado 3/6 de máxima intensidad en el tercer y cuarto espacio intercostal en línea medio clavicular, soplo mesodiastólico en la pun-

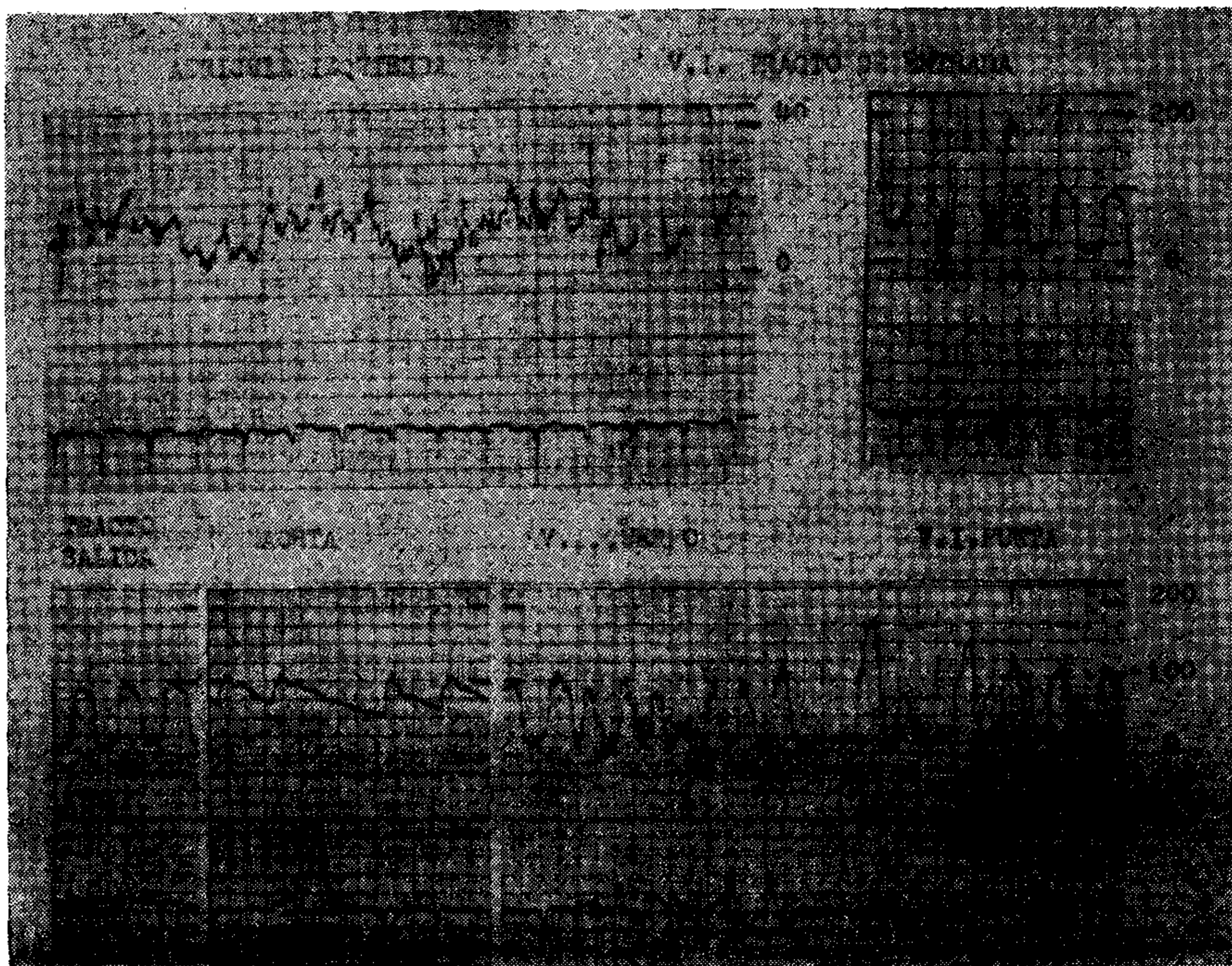


Fig. 5. — Descripción en el texto.

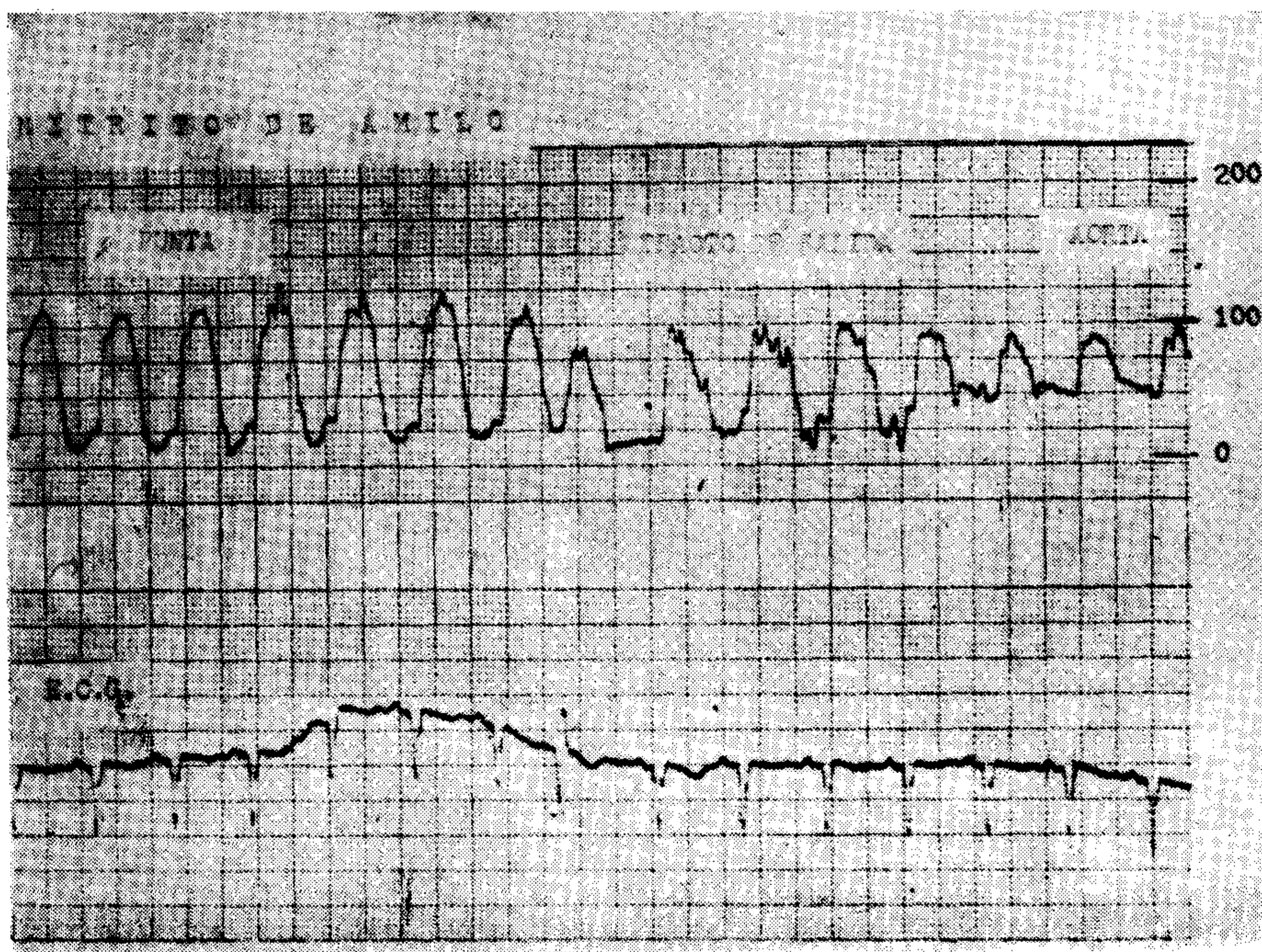


Fig. 6. — Descripción en el texto.

ta. Después de la inhalación de nitrito de amilo, el soplo sistólico eyectivo, disminuía su intensidad (Fig. 4). No había hepatoesplenomegalia. La teleradiografía de tórax mostró un corazón moderado a severamente agrandado con congestión hiliar pasiva. El electrocardiograma (Fig. 1 C) tenía un AQRS a -120° con rotación antihoraria del asa en el plano frontal del vectocardiograma. Había complejos QS y QR en D2, D3 (Tabla 1). La presión de fin de diástole de ventrículo izquierdo y las presiones de aurícula izquierda estaban elevadas, las presiones sistólicas en la región de la punta eran 25 mm de Hg más altas que en el resto del ventrículo y presentaban un ascenso sistólico retardado. El "pull-back" realizado desde la aurícula izquierda hasta la aorta a través del tracto de entrada y de salida del ventrículo izquierdo no mostró diferencias tensionales sistólicas mientras que en la punta las presiones eran más elevadas (Fig. 5). La presión aórtica tenía un ascenso inicial rápido u "onda de percusión" y una "onda de marea" bien evidente, no variando después de pausa compensadora provocada por extrasístoles ventriculares. Después de la inhalación de nitrito de amilo el gradiente sistólico entre la punta del ventrículo izquierdo y el resto de la cámara disminuyó a 10 mm de Hg (Fig. 6). La angiocardiógrafía en ventrículo izquierdo (Fig. 7) mostró una obstrucción muscular localizada en su región baja y una falta de opacificación a nivel más alto sugiriendo que la constricción se extendía a la pared lateral del mismo. Las válvulas

aórtica y mitral no tienen ninguna relación con dicha estructura muscular dejando una cámara de buen tamaño formada por los tractos de entrada y de salida del ventrículo izquierdo.

Caso 4: M. G. 18 meses, sexo femenino. Nacida después de un embarazo y parto normales. Asintomática hasta el momento de la consulta, indicada por su pediatra que le encontró una arritmia cardíaca durante un examen de rutina. La paciente tuvo tres hermanas mayores que ella que murieron repentinamente durante accesos de llanto entre los 22 y 28 meses de edad. Hasta entonces todas ellas eran asintomáticas, crecían en forma normal y gozaban aparentemente de buena salud. La paciente también tenía un hermano menor, de seis meses de edad, con un examen cardiovascular normal. Examen físico: buen estado general y de nutrición, con 13 Kgs. de peso. Los pulsos periféricos eran amplios y saltones y tenía una auscultación pulmonar normal. No se palpaban frémitos precordiales y el choque de la punta se localizaba en el cuarto espacio intercostal izquierdo, un centímetro por fuera de la línea medio clavicular. A la auscultación el primer y segundo ruido estaban ligeramente reforzados y tenía un tercer ruido en punta. Soplo sistólico eyectivo de intensidad 2/6 en el cuarto espacio intercostal izquierdo, no tenía soplo diastólico. El hígado se palpaba a un centímetro bajo el reborde costal. La placa de tórax mostraba una ligera cardiomegalia



Fig. 7. — Descripción en el texto.

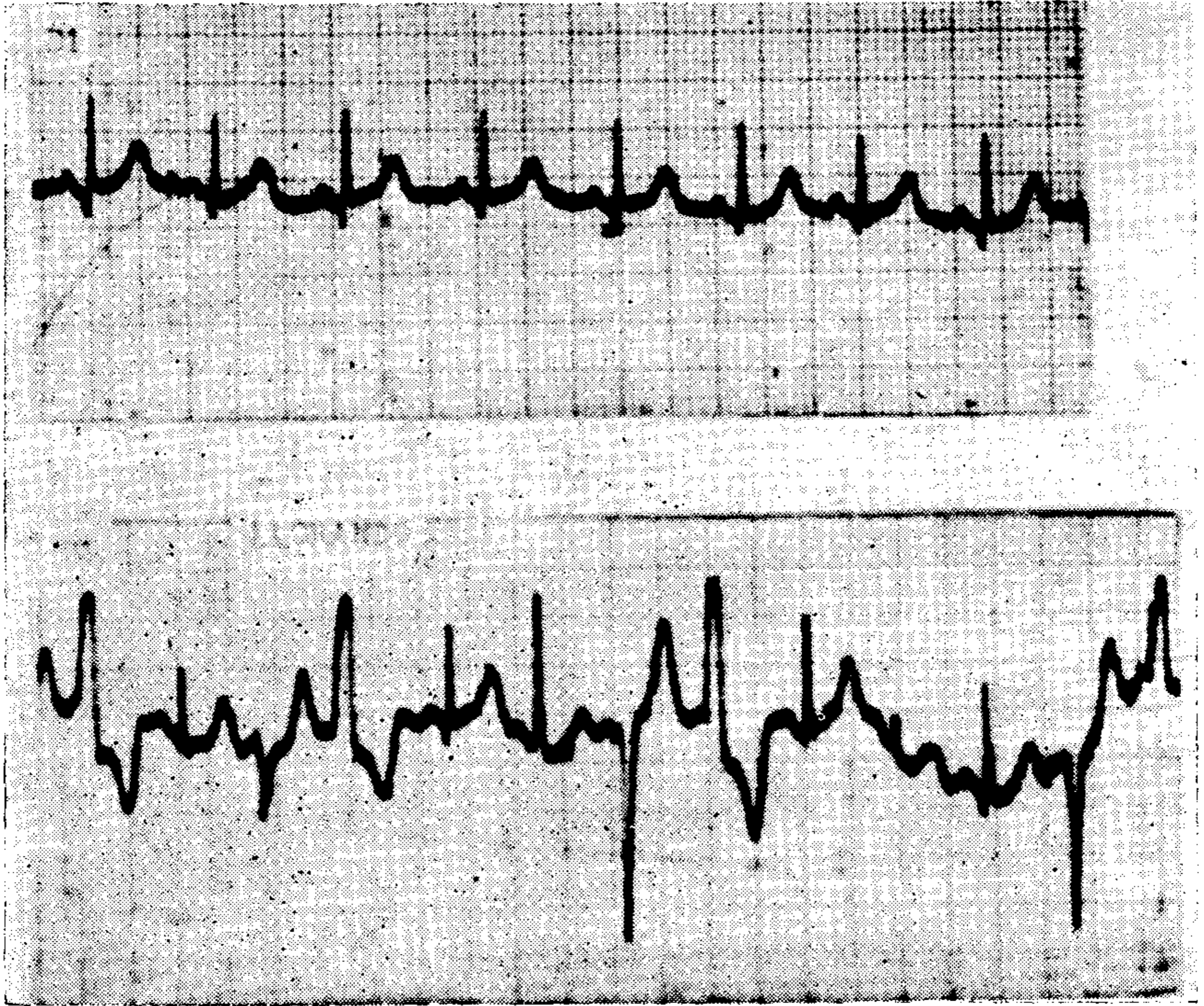


Fig. 8. — Descripción en el texto.

con vascularización normal. El electrocardiograma presentaba ondas "Q" profundas en D2, aVF, V5 y V6 y otras evidencias de hipertrofia ventricular izquierda. Provocando el llanto aparecía una arritmia (Fig. 8) observándose aberrancia ventricular formando grupos de latidos a continuación de un latido sinusal nor-

mal. Se interpreta que estos complejos tienen un origen ectópico de focos diferentes, siendo con seguridad uno de ellos de origen ventricular. En condiciones basales o con el llanto durante el cateterismo (Tabla I) no se pudo registrar gradiente sistólico intraventricular ya que las presiones apicales en ningún momen-

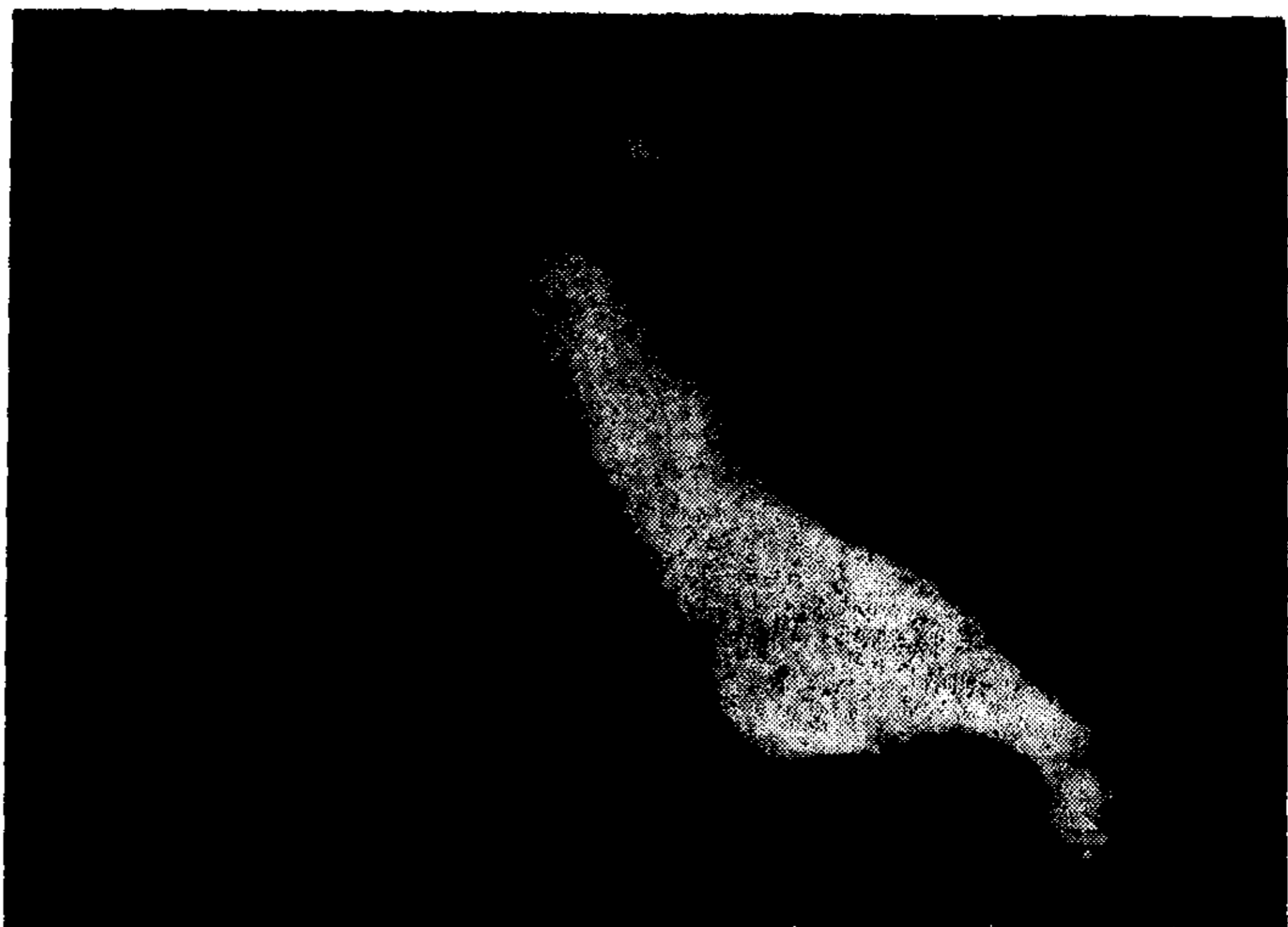


Fig. 9. — Descripción en el texto



Fig. 10. — Descripción en el texto.

to pudieron obtenerse en forma satisfactoria. El angiograma ventricular izquierdo (Fig. 9) mostró durante la sístole una prominencia muscular semejante a la del caso anterior, que casi desaparecía en diástole. La paciente fue enviada a su casa tratada con Propranolol 2 mg/Kg/día y cuatro meses después fallece durante un ataque de llanto. El corazón fue enviado al Servicio de Anatomía Patológica del Hosp. de Niños que informa: "El ventrículo izquierdo se presenta considerablemente aumentado de volumen, con sus paredes hipertróficas. La inserción del músculo papilar posterior es más alta que la del músculo papilar anterior siendo al altura total del ventrículo de 5.4 centímetros. Por debajo de la inserción del músculo papilar posterior el grosor de la pared disminuye en forma rápida dando la impresión de formarse entre este punto y el vértice una cavidad trabeculada y de configuración algo atípica. Se hace notar que estos hallazgos son los de la pieza fijada en formol".

Caso 5: S. G., 3½ años, sexo masculino, nacido en San Juan con antecedentes familiares sin particularidades y nacido en parto normal con 8½ meses de embarazo y con 3 kilos de peso. A los 2 años de edad, padece convulsiones que ceden espontáneamente y que se repiten veinte días después. A

causa de disnea progresiva, es vista por un cardiólogo que la encuentra en Insuficiencia cardíaca y le administra Diuréticos y Digitálicos, medicación que suspenden 6 meses después. Como único dato sintomático referido por la madre es que el paciente presenta disnea con facilidad. A la edad de la consulta en el Hospital de Niños tenía un desarrollo regular, coloración pálida sin cianosis y presentaba ligera disnea en reposo.

El examen cardíaco mostró una ligera ingurgitación yugular con pulsos periféricos conservados y de caracteres normales, signo de Dressler + con 1er. ruido reforzado en punta y un 2º ruido normalmente desdoblado en 3er. espacio intercostal izquierdo. Se auscultaba un 3er. y 4º ruido en punta y un soplo sistólico eyectivo de intensidad 2/6 en 3er. espacio intercostal izquierdo. No tenía soplos diastólicos y presentaba una hepatomegalia importante. El E.C.G. mostraba un ritmo sinusal con 125 × minuto de frecuencia, un AQRS de -20° y ondas P prominentes y ensanchadas de hipertrofia biauricular con alteraciones difusas de la repolarización ventricular y complejos bifásicos de 50 mm en V2 compatibles con hipertrofia biventricular. La radiología de tórax mostraba una cardiomegalia de grado ligero a moderado con agrandamiento de aurícula izquierda, pero con marcada congestión pasiva.

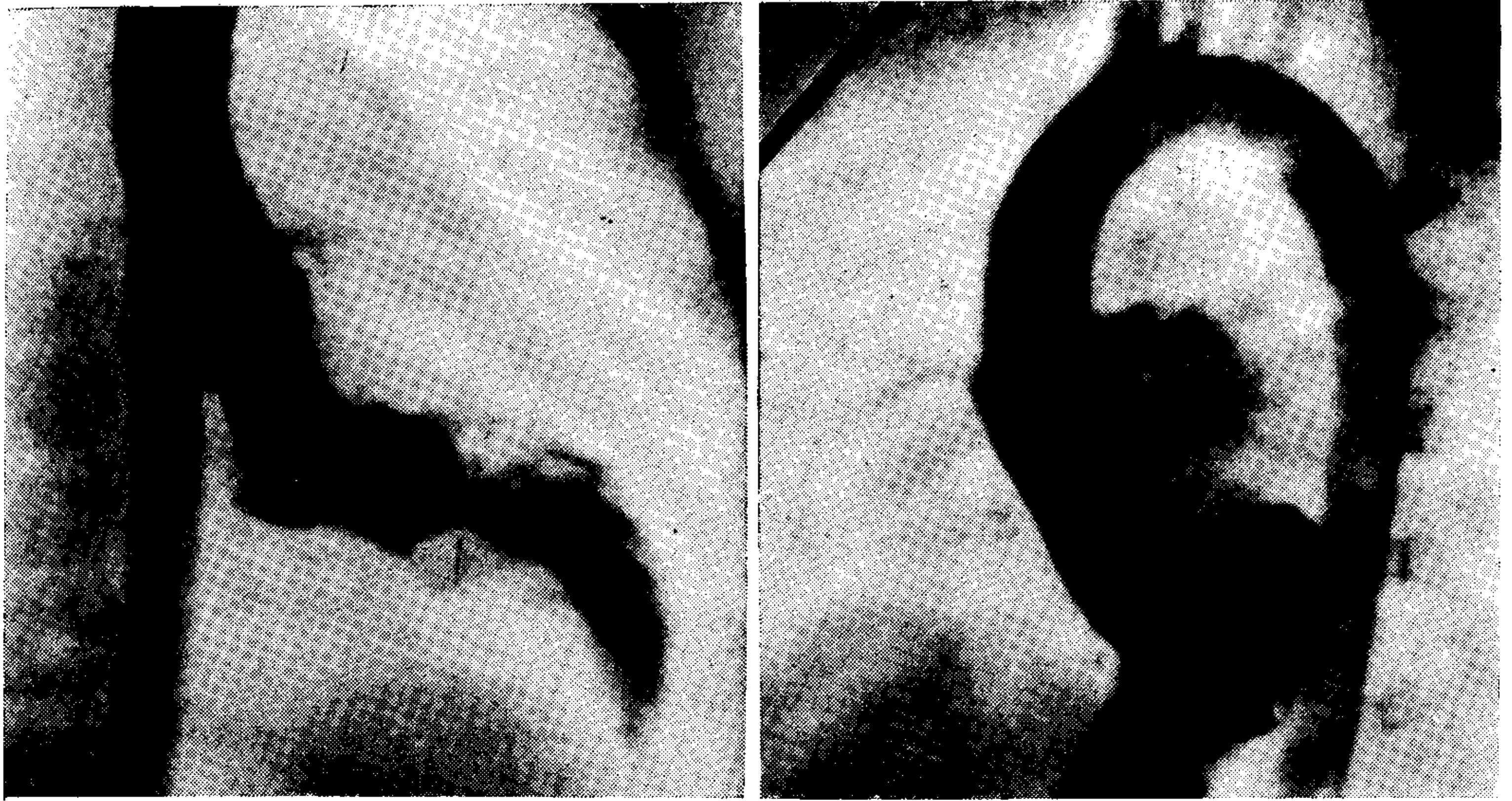


Fig. 11. — Ventrículo izquierdo en posición frontal y de perfil. Se observa la constricción (una flecha) dejando libre los tractos de entrada y de salida que no presentan las típicas anomalías de la aposición entre el septum interventricular hipertrofiado y la hoja anterior de la válvula mitral (2 flechas).

Los datos de la hemodinamia se muestran en la Tabla I (Caso 5, S. G.). La cineangiografía (Fig. 10) muestra un Ventrículo izquierdo en diástole y sístole dividido en la punta y con regurgitación mitral. Este paciente presentaba las peores condiciones hemodinámicas con marcada disminución del índice cardíaco y severa elevación de las presiones de aurícula izquierda y del fin de diástole ventriculares principalmente del izquierdo

Caso 6: J. V., 4 años varón asintomático en quien se descubriera un año antes un soplo cardíaco. No tenía antecedentes familiares o personales de importancia. Al examen físico presentaba un buen desarrollo con el máximo latido de la punta del corazón en 5º espacio intercostal izquierdo por fuera de la línea medioclavicular. El 1º y 2º ruido cardíaco eran de intensidad y caracteres normales y presentaba un ruido auricular. Tenía un soplo sistólico eyectivo de intensidad 3/6 en punta y mesocardio con poca irradiación hacia la axila o región supraesternal. El soplo tendía a incrementarse con el nitrito de amilo pero no con isoproterenol. Los pulsos periféricos eran normales. El ECG era muy similar al caso 3 (Fig. 1 C). En el cateterismo cardíaco (Tabla 1) se pudo introducir un ca-

téter en la aurícula izquierda a través de un foramen ovale permeable y en el ventrículo izquierdo (tracto de entrada) a través de la válvula mitral registrándose presiones sucesivas con otro catéter, colocado en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (región subaórtica) por vía arterial. No se registraron diferencias tensionales intraventriculares y tampoco gradiente sistólico con la presión aórtica. Sólo se obtuvieron diferencias tensionales sistólicas en la punta del VI del orden de los 15 mm de Hg. Con el nitrito de amilo la frecuencia cardíaca pasó de 100 a 120 \times ' y no se registraron cambios. La cineangiografía (Fig. 11) muestra similares hallazgos que en los casos previos.

COMENTARIO

Las miocardiopatías obstructivas se caracterizan por una hipertrofia asimétrica (14) localizada generalmente en la porción cefálica del septum interventricular. En condiciones basales o bajo la influencia de drogas se han podido registrar en la mayoría de los casos gradientes tensionales intraventriculares entre el tracto de entrada y de salida del ventrículo izquierdo. Por estas consideraciones anatómicas y hemodinámicas y porque su etiología no es bien conocida, la enfer-

medad es generalmente llamada Estenosis Subaórtica Hipertrófica Idiopática (ESHI) (2).

En muchos casos con miocardiopatías hipertróficas se han registrado diferencias de presiones intraventriculares entre la región apical y el cuerpo del ventrículo izquierdo que incluye ambos tractos de entrada y de salida. Blundell y colaboradores (10), provocaron dicho fenómeno con la inyección de catecolaminas en perros a los que previamente se les había producido una hipertrofia ventricular izquierda y comprobaron que era debido a una "obliteración" o "atrapamiento" de la punta del catéter por el músculo hipertrofiado. Estos autores pensaron que todo gradiente intraventricular en pacientes con hipertrofia de ventrículo izquierdo era provocado por dicho mecanismo. Ross y colaboradores (6) sin embargo demostraron la existencia de un fenómeno obstructivo verdadero producido por hipertrofia asimétrica del miocardio. Que la obstrucción intraventricular pudiera existir en la región apical del ventrículo izquierdo, ya había sido sugerido por Burchell (15) "como un divertículo que se obstruye a sí mismo". Snellen (16) en 1964 piensa en la existencia de otras regiones obstructivas en el ventrículo izquierdo incluyendo la punta. En estudios angiográficos (17), sin datos hemodinámicos, se describieron obstrucciones localizadas en otras regiones distintas a la subaórtica; observándose en algunas de las angiografías presentadas una verdadera biloculación del ventrículo izquierdo.

En el presente trabajo cinco casos tienen en común que la diferencia de presiones intraventriculares se sitúa entre la región apical y el cuerpo del ventrículo izquierdo y no entre el tracto de entrada y de salida como ocurre en la más frecuente forma subaórtica. Sólo tres de ellos tuvieron alguna manifestación sintomática; el segundo caso con evidencia clínica y electrocardiográfica de daño miocárdico y el tercero y el quinto que presentaban disnea de esfuerzo.

El 32 % de los 126 casos estudiados por Frank y Fraunwald (3), presentaban un carácter familiar. Esto pensamos que ocurre en el cuarto caso, donde tres hermanas que fallecieron con anterioridad a la paciente lo hicieron subitamente, por una arritmia cardíaca, que es dable

pensar similar a la que tenía esta última. Es importante destacar que todas ellas eran de sexo femenino. En el caso 1 en el que la obstrucción era biventricular, la paciente tenía características del Síndrome de Turner pero con una cromatina sexual 15 % positiva.

En los seis casos el cuadro clínico es similar al encontrado en la ESHI especialmente en lo que concierne a los pulsos periféricos con las típicas "ondas de percusión y de marea" (18, 19) y en la existencia de soplos sistólicos eyectivos de intensidad variable en el mesocardio y otros pansistólicos en punta con caracteres de insuficiencia mitral (2,5). El electrocardiograma puede mostrar en ambos tipos signos de hipertrofia ventricular izquierda y biventricular a menudo con Q profundas en las derivaciones standard o las precordiales izquierdas dando configuración de infartos (20) que se interpreta actualmente como debido a una depolarización septal anormal (21). Se ilustran los diferentes tipos de electrocardiogramas hallados en los 6 pacientes; en el caso 2 (Fig. 1B) existían signos manifiestos de hipertrofia ventricular izquierda, mientras que en los casos 1 y 3 (Fig. 1A y 1C), el eje eléctrico se encontraba desviado arriba y a la derecha con bloqueo incompleto de rama derecha y sin predominio ventricular izquierdo. Se hace notar que ambos pacientes, paradójicamente, eran los que tenían mayor cardiomegalia e hipertrofia ventricular izquierda en la angiografía. La única diferencia importante de mencionar desde el punto de vista clínico, entre la miocardiopatía obstructiva de la punta y la ESHI es el comportamiento del soplo sistólico, que en la primera puede no intensificarse en la posición de pie, con el ejercicio o con la inhalación de nitrito de amilo, que como es sabido aumenta siempre la intensidad de los soplos en la ESHI (22, 23). En los dos casos presentados en que el soplo disminuyó con la inhalación de nitrito de amilo se pudo también confirmar la disminución del gradiente tensional durante el cateterismo.

En cinco pacientes la diferencia arteriovenosa del oxígeno estaba dentro de límites normales indicando un volumen minuto adecuado, al igual de lo que generalmente ocurre en la ESHI (3). En 2 pacientes la presión de fin de diástole

del ventrículo izquierdo se encontró realmente elevada correspondiendo a los que clínicamente tenían disnea de esfuerzo. Estas presiones elevadas del fin de lleno observadas en algunos casos con miocardiopatía obstructiva serían causadas por una "compliance" disminuída del ventrículo afectado (2).

En tres pacientes (casos 1, 3 y 5) existieron evidencias clínicas, confirmadas por el cateterismo y la angiocardiografía, de insuficiencia mitral como ocurre frecuentemente en la forma subaórtica y que se ha visto desaparecer luego que el músculo afectado es seccionado quirúrgicamente (7, 9). Un paciente presentaba estenosis infundibular en el ventrículo derecho como ocurre en el 15 % de los casos de ESHI (3).

En ninguno de los cinco pacientes en los que se pudo registrar un gradiente sistólico intraventricular fue este mayor de 25 mm de Hg incluyendo dos casos (3 y 5) con corazón agrandado y disnea de esfuerzo. Es probable que esto sea lo habitual en las obstrucciones de la punta del ventrículo izquierdo ya que esta región participa en menor medida en la eyección ventricular. En la forma subaórtica al interferir la obstrucción el vaciamiento del tracto de entrada del ventrículo izquierdo, tendería a originar gradientes tensionales más severos. En los casos que se presentan, las diferencias de presiones fueron halladas solamente cuando se pudo avanzar el cateter a la punta del ventrículo izquierdo en dicho lugar y siguiendo las sugerencias de Braunwald se debe inyectar material de contraste para constatar que la punta del catéter no está aprisionada entre las trabéculas musculares, la configuración de las curvas de presiones en dicho lugar presentan un retardo en las ramas ascendentes antes de alcanzar el punto máximo de eyección, por el contrario las presiones sistólicas en los tractos de entrada, de salida y en la aorta tienen un ascenso rápido de su parte inicial con una caída en pleno período eyectivo configurando a menudo el típico "dedo de guante" (23) de la ESHI. En estos lugares tampoco se observa aumento de la presión luego de pausa compensadora provocada por la extrasístoles ventriculares (Fig. 6).

La paradójica acción del nitrito de amilo en los casos 1 y 3 en que disminuye-

ron la intensidad del soplo y el gradiente tensional merece ser considerado con cautela.

Es sabido que en la ESHI el ejercicio, la maniobra de Valsalva y la administración de catecolaminas y de drogas como la nitroglicerina o el nitrito de amilo aumentan el gradiente ventricular (6, 9, 22). En las catecolaminas al igual que con la digital actuaría un factor inotrópico que aumenta el poder contractil del músculo afectado y por ende la obstrucción. En el nitrito de amilo o en la nitroglicerina actuarían sus acciones periféricas con reducción de las resistencias sistémicas, taquicardia y una eventual disminución del retorno venoso al ventrículo izquierdo. Esto traería una reducción del tamaño del ventrículo y un incremento de la obstrucción en la región subaórtica en el caso de la ESHI. Contrariamente en la miocardiopatía obstructiva de la punta del ventrículo el mecanismo de la eyección se vería mucho menos alterado al no interferir la obstrucción con el flujo sanguíneo que desde la aurícula izquierda se dirige a la aorta. De allí la importancia diagnóstica durante el cateterismo del "pull-back" desde la aurícula izquierda a la aorta que no demostrará gradiente en la obstrucción apical y si lo hará en la forma subaórtica.

El método más importante para diferenciar ambas formas es la angiografía selectiva del ventrículo izquierdo en el plano frontal ya que es el más apropiado para visualizar la obstrucción pues esta es perpendicular al eje mayor del ventrículo izquierdo. En el caso 1 (Fig. 3) la configuración de "reloj de arena" delimitada por un verdadero anillo muscular, es similar a los mostrados por Bourdarías y colaboradores (17). En el caso 2 (Fig. 4), la región de la punta es más pequeña que en el precedente y bilobulada, recordando lo que Bourchel manifestara como "un divertículo obstruyéndose a sí mismo" (15). En los otros casos la obstrucción es de localización bien apical. El plano lateral es menos importante para visualizar la punta del ventrículo izquierdo aunque permite observar la ausencia del embudo característico de la ESHI delimitado por delante por la hipertrofia muscular septal y por detrás por la curva anterior de la mitral (24) como se ejemplifica en la Figura 11.

No obstante la evidencia angiográfica de la obstrucción muscular de la punta del ventrículo izquierdo se podría argumentar un fenómeno de "atrapamiento u obliteración" del catéter para explicar los hallazgos hemodinámicos. Los argumentos presentados por Ross (6) y la experiencia quirúrgica (7, 8, 9) indican que al menos para la forma subaórtica el fenómeno obstructivo existe. De la misma manera otras regiones ventriculares pueden estar afectadas como en los casos presentados que además tenían elementos clínicos, electrocardiográficos y radiológicos de miocardiopatía; más aún, existen evidencias concretas que hacen pensar en la coexistencia de ambas formas en algunos pacientes (26). Es posible que se haya puesto demasiado énfasis en atribuir los gradientes intraventriculares a artefactos tales como los mencionados "atrapamientos u obliteraciones" que evidentemente no se pueden negar en ciertas circunstancias (11). De ahí la importancia diagnóstica de la angiografía selectiva en el ventrículo izquierdo cuando existen dudas acerca del verdadero significado de un gradiente intraventricular.

Los hallazgos necrópsicos del caso 4 no son concluyentes aún cuando pudo comprobarse la miocardiopatía y la existencia de una región apical atípica. En este paciente, fallecido a los 22 meses de edad, por un ataque sincopal, no se pudieron registrar diferencias tensionales intraventriculares satisfactorias aunque la angiografía era similar a los otros casos presentados. Poca información existe en la literatura en cuanto a estudios hemodinámicos y hallazgos necrópsicos en pacientes de tan corta edad con miocardiopatía obstructiva. Es probable que las alteraciones encontradas en los estudios clínicos, hemodinámicos y angiográficos de este caso signifiquen el comienzo de una afección que se incrementará con el correr del tiempo.

Es evidente que los fenómenos obstructivos no son severos en la forma clínica de la punta del ventrículo izquierdo ya que en ningún caso los gradientes superaron los 30 mm de Hg esto excluiría un tratamiento sobre dicha área de obstrucción e indicaría el uso de bloqueantes beta adrenérgicos. Es de hacer notar que en los estudios de Braunwald (3) no se comprobó una relación directa en-

tre la mortalidad y el grado de obstrucción ya que el porcentaje de fallecidos fue tan grande entre aquellos con menos de 30 mm de Hg de gradiente como entre los que lo excedían. Es por lo tanto posible que para este tipo de miocardiopatía obstructiva de la punta del ventrículo izquierdo, el pronóstico dependa más que del grado de obstrucción, del estado del miocardio como se ha visto en el caso 4. Sin duda que nuevos métodos de diagnóstico, principalmente la ecocardiografía, contribuirán a un mejor conocimiento de estos problemas (26).

SUMMARY

Six cases in the pediatric age group are presented with obstructive cardiomyopathy localized between the apical region and the body of the L. V.

This type of obstructive cardiomyopathy of the L. V. is believed to be an anatomical variation of the more common subaortic form (I.H.S.S.). One of the cases had a Turner's like syndrome with 15% positive sexual chromatin and a moderate R. V. obstruction. Another 18 month old female patient was considered to have the familial type since three sisters had already died with syncopal attacks between the 22 and 28 month of age. In every case the intraventricular pressure difference did not exceed 25 mm of Hg. and was situated between the apex and the body of the L. V. Therefore, a pull-back from the left atria to the aorta will show no systolic gradient because the obstruction spares the left ventricular inflow and outflow tract. The mechanism postulated by some authors that the intraventricular pressure differences are due to "trapping or obliteration" of the catheter top is discussed. The selective left ventricular angiogram in the anteroposterior view is fundamental in the diagnosis of this syndrome. Since the obstruction is not severe in the presented cases, the surgical treatment is ruled out. The prognosis of this type of obstructive cardiomyopathy will depend more in the myocardium itself than in the degree of obstruction.

Se agradece al Dr. Kaiser, de Bahía Blanca, por enviarnos, con el diagnóstico de miocardiopatía destructiva, el caso 4 para su estudio y al Dr. Luis Becú, Jefe del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital de Niños, por el informe de la necropsia del mismo caso.

BIBLIOGRAFIA

1. Brock, R. C.: Functional obstruction of the left ventricle. *Guy Hosp. Rep.*, 106: 221, 1957.
2. Braunwald, E.; Morrow, A. S.; Cornell, W. P.;

- Aygen, M. M. and Hilbish, T. F.: Idiopathic Hypertrophic Sub Aortic Stenosis. *Amer. J. Med.*, 29: 924, 1960.
3. Frank, S. and Braunwald, E.: Idiopathic Hypertrophic Sub Aortic Stenosis: Clinical Analysis of 126 patients with emphasis in the natural history. *Circulation*, 37: 759, 1968.
 4. Hernández, R. R.; Greenfield, J. C. and Mc Call, B. W.: Pressure-Flow studies in hypertrophic subaortic stenosis. *J. Clin. Invest.*, 43: 401, 1964.
 5. Criley, J. M.; Lewis, K. B.; White, R. I. Jr. and Ross, R. S.: Pressure gradients without obstruction: New concept of hypertrophic aortic stenosis. *Circulation*, 32: 881, 1965.
 6. Ross, J. Jr.; Braunwald, E.; Gault, J. H.; Mason, D. T. and Morrow, A. G.: The mechanism of the Intraventricular Pressure Gradient in Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis. *Circulation*, 34: 558, 1966.
 7. Morrow, A. G.; Fogarty, T.; Hannah, H. III and Braunwald, E.: Operative Treatment in Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis: Techniques and results of preoperative and postoperative clinical and hemodynamic assessments. *Circulation*: 37: 589, 1968.
 8. Cooley, D. A.; Bloodwell, R. D.; Hallman, G. L.; LaSorte, A. F.; Leachman, R. D. and Chapman, D. W.: Surgical treatment of muscular subaortic stenosis: Results from septectomy in twenty-six patients. *Circulation*, 35, Suppl. 1: 124, 1967.
 9. Wigle, D. E.; Trimble, A. S.; Adelman, A. G. and Bigelow, W. G.: Surgery in muscular subaortic stenosis. *Progress in Cardiovascular Diseases*, 31: 83, 1968.
 11. Wigle, E. D.; Masquis, V. and Auger, P.: Muscular subaortic stenosis: Initial left ventricular inflow tract pressure in the assessment of intraventricular inflow tract pressure differences in man. *Circulation*, 35: 1100, 1967.
 12. Rodríguez Coronel, A.; Kreutzer, E. y González Parente, A.: "Estudio clínico, hemodinámico y angiográfico de la miocardiopatía obstructiva de la punta del ventrículo izquierdo". Premio Fundación Infantil de Cardiología. Otorgado por la Sociedad Argentina de Cardiología y presentado en el VIII Congreso Argentino de Cardiología en Córdoba en julio de 1969.
 13. Falicov, R. E.; Reskenov, L.; Bharati, S. and Lev, M.: "A variant of hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Mid ventricular obstruction". *Amer. J. Cardiology*, 35: 136, 1975.
 14. Teare, D.: Asymmetrical Hypertrophy of the heart in young adults. *Brit. Heart J.*, 20: 1, 1958.
 15. Burchell, H. B.: Possibly unrecognized forms of heart disease. *Circulation*, 28: 1153, 1963.
 16. Snellen, H. A.: Diagnosis of various types of hypertrophic obstructive cardiomyopathies Ciba Foundation Symposium. *Cardiomyopathies*. Little Brown and Co. Boston, 1964, 43.
 17. Bourdarias, J. P.; Ourbak, P.; Ferrane, J.; Souutek, Y.; Scebat, L. and Lenegre, J.: Obstructive cardiomyopathy. Cineangiographic Study of 50 cases. *AM J. Roentgenol, Rad. Therapy and Nuclear Med.*, 102: 853, 1968.
 18. Hartman, H.: The diagnosis of subaortic stenosis. IIIrd. World Cong. Card. Abstracts of Communications, pág. 264, Brusseles, 1968.
 19. Brockenbrough, E. C.; Braunwald, E. and Morrow, G. A.: Hemodynamic technic for the detection of Hypertrophic stenosis. *Circulation*, 23: 189, 1961.
 20. Prescott, R.; Quinn, J. S. and Littmann, D.: Electrocardiographic changes in Hypertrophic subaortic stenosis which simulate myocardial infarction. *Am. Heart J.*, 66: 42, 1963.
 21. Coyne, J.: New concepts of Intramural Myocardial Conduction in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Brit. Heart J.*, 30: 546, 1968.
 22. Hancock, E. W. and Fowkes, W. C.: Effects of aml in intrate in aortic valvular and muscular subaortic stenosis. *Circulation*: 33: 383, 1966.
 23. Greco, H.; Cossio, P.; Cossio, P. R.; Kreutzer, E. y Glenny, J.: Diagnóstico del significado de los soplos cardíacos mediante la prueba de nitrato de amilo o la nitroglicerina. *Pre. Med. Arg.*, 50: 2408, 1963.
 24. Simon, A. L.; Ross, J. and Gault, J. M.: Angiographic Subaortic Stenosis. *Circulation*, 36: 852, 1967.
 25. Rodríguez Coronel, A.; Kreutzer, E. y González Parente, A.: Observaciones no publicadas.
 26. Popp, R. L.; Harrison, D. C.: *Echocardiography*. Weissler, A. M. (Editor). Noninvasive cardiology, New York, Grune of stratton, 1974.