

# Movimiento anterior sistólico de la valva mitral posterior: un inusual hallazgo en un caso de Cardiomiopatía Hipertrofica con mutación del gen MYH7

Andrea Carolina Armenta-Chaides<sup>1</sup> Cynthia Zulema Machain-Leyva<sup>2</sup>Jesús Loredo-Medina<sup>3</sup>Luis Daniel Duarte-Salazar<sup>1</sup>

## Correspondencia

Andrea Carolina Armenta-Chaides  
andreaacachaides@hotmail.com<sup>1</sup>Servicio de cardiología. Centro Médico Nacional del Noroeste "Lic. Luis Donaldo Colosio Murrieta". Ciudad Obregón Sonora, México.<sup>2</sup>Servicio de ecocardiografía. Centro Médico Nacional del Noroeste "Lic. Luis Donaldo Colosio Murrieta". Ciudad Obregón Sonora, México.<sup>3</sup>Servicio de cardiocirugía. Centro Médico Nacional del Noroeste "Lic. Luis Donaldo Colosio Murrieta". Ciudad Obregón Sonora, México.

Recibido: 10/01/2023

Aceptado: 23/07/2023

Publicado: 30/08/2023

**Citar como:** Armenta-Chaides AC, Machain-Leyva CZ, Loredo-Medina J, Duarte-Salazar LD. Movimiento anterior sistólico de la valva mitral posterior: un inusual hallazgo en un caso de Cardiomiopatía Hipertrofica con mutación del gen MYH7. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Ago; 6 (2): 53-56. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n2a13>.

**Cite this as:** Armenta-Chaides AC, Machain-Leyva CZ, Loredo-Medina J, Duarte-Salazar LD. Systolic anterior motion of the posterior mitral leaflet: an unusual echocardiographic finding in a patient with Hypertrophic Cardiomyopathy with MYH7 gene mutation. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Aug; 6(2): 53-56. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n2a13>.

## Palabras clave

- ▷ Miocardiopatía hipertrofica
- ▷ Movimiento sistólico anterior.
- ▷ Valva mitral posterior.

## Keywords

- ▷ Hypertrophic cardiomyopathy
- ▷ Systolic anterior motion.
- ▷ Posterior mitral valve.

## RESUMEN

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) en la miocardiopatía hipertrofica (MCH) se presenta hasta en un tercio de los pacientes en reposo y es provocable en otro tercio más<sup>(1)</sup>. Este fenómeno ocurre por la hipertrofia septal per se y el movimiento sistólico anterior (SAM) de la válvula mitral, en la mayoría de los casos por la valva anterior, sin embargo, en un pequeño porcentaje la responsable es la valva posterior<sup>(2,3)</sup>. Reportamos un caso en una mujer joven.

## ABSTRACT

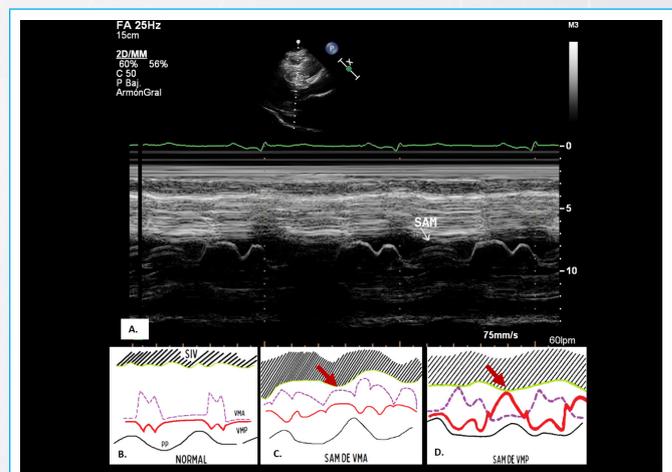
Left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction in hypertrophic cardiomyopathy (HCM) occurs in up a third of patients at rest and is provokable in another third<sup>(1)</sup>. This phenomenon occurs because of septal hypertrophy per se and the systolic anterior motion (SAM) of the mitral valve, in most cases due to the anterior leaflet, however, in a small proportion it is the posterior leaflet that is responsible<sup>(2,3)</sup>. We report a case of a young woman.

## Presentación del caso

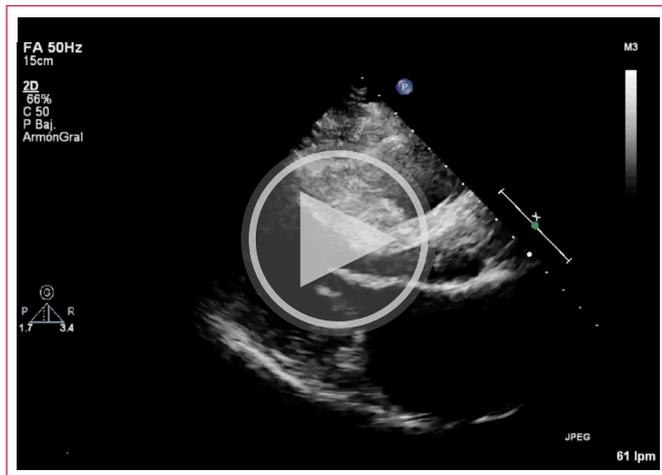
Se trata de una mujer de 32 años, con antecedente de un hermano fallecido por muerte súbita durante el sueño a los 35 años de edad. 5 años atrás consultó por palpitaciones y dolor precordial posterior a esfuerzo físico intenso, documentándose fibrilación auricular en el servicio de urgencias. Sin otros antecedentes personales de importancia.

A la exploración física presentaba un soplo mesotelesistólico grado III/VI en borde paraesternal izquierdo, que se incrementaba a la maniobra de Valsalva.

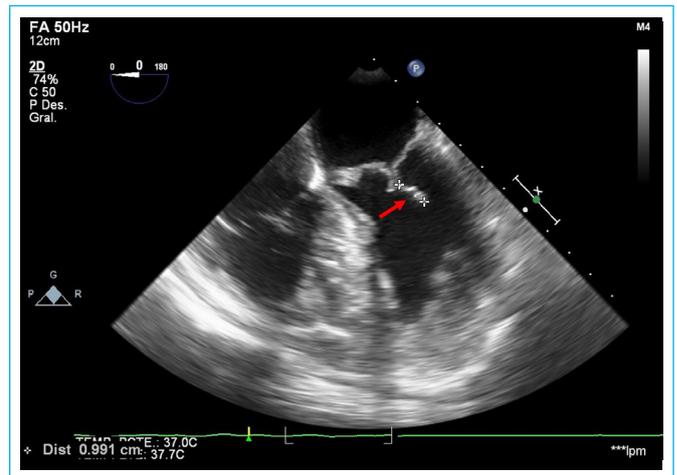
Se le practicó un ecocardiograma transtorácico (ECOTT), evidenciándose hipertrofia septal asimétrica con grosor máximo de 25 mm, con obstrucción a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) con movimiento sistólico anterior (systolic anterior motion, SAM) de la valva mitral posterior (VMP) (figura 1, video 1), con velocidad máxima de 4.63 m/s y un gradiente máximo de 86 mmHg (figura 2), dilatación severa de la aurícula izquierda e insuficiencia mitral leve. Cumpliendo, fenotípicamente, criterios para Miocardiopatía Hipertrofica (MCH).



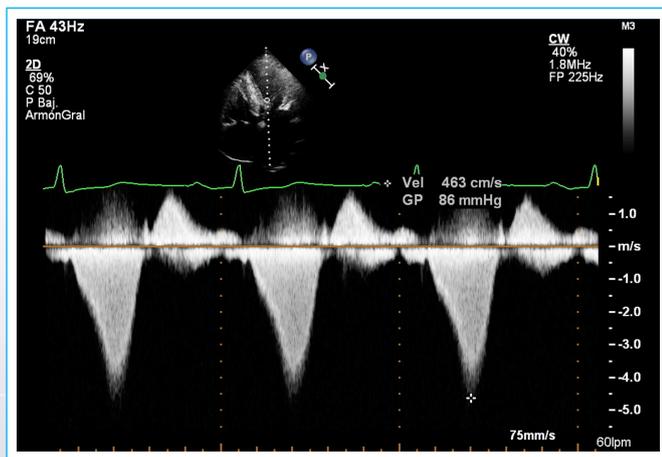
**Figura 1.** Modo M de la válvula mitral que evidencia el SAM de la valva posterior (A). Representación esquemática del modo M de la válvula mitral normal (B), en comparación con presencia de SAM de la valva anterior (C) y de la valva posterior (D). SAM, systolic anterior motion.



**Vídeo 1.** Eje largo paraesternal que evidencia la hipertrofia septal asimétrica y el SAM dado exclusivamente por la valva mitral posterior. SAM, *systolic anterior motion*.



**Figura 3.** Imagen de ecocardiograma transesofágico a 0° en la que observamos el excedente de coaptación de la válvula mitral, siendo este 9.9 mm (señalado con flecha).

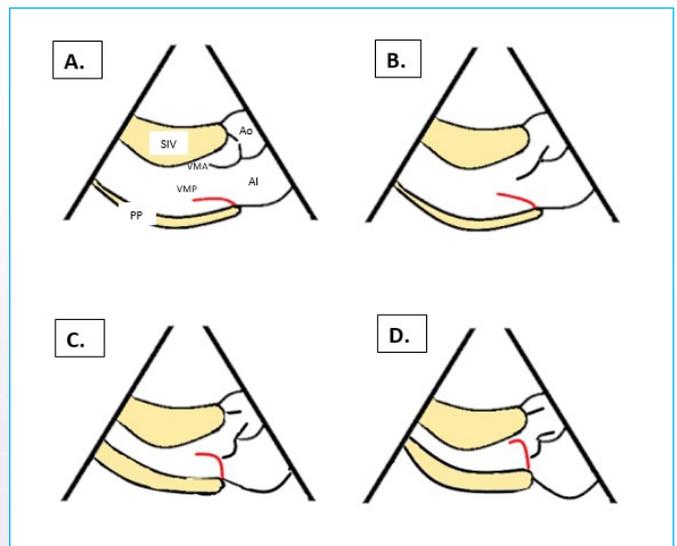


**Figura 2.** Doppler continuo a través del TSVI, con velocidad máxima de 4.63 m/s, gradiente máximo de 86 mmHg y que demuestra el espectro clásico de obstrucción dinámica a este nivel. TSVI, tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Su riesgo de muerte súbita a 5 años estimado por el HCM-Risk-SCD score fue 15.2% (alto riesgo), por lo que se colocó un desfibrilador automático implantable (DAI).

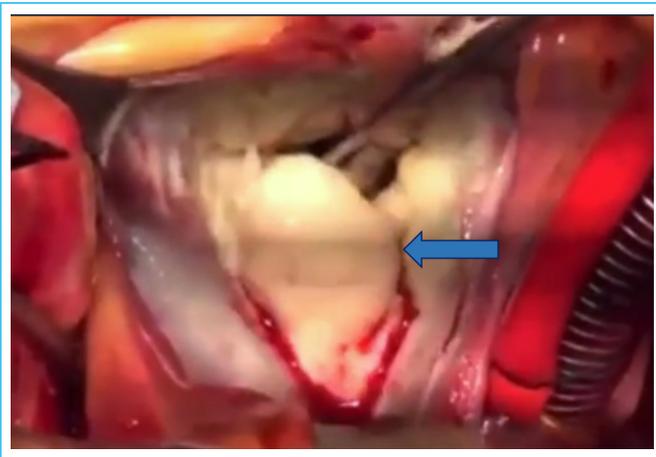
En el seguimiento se le realizó un ecocardiograma transesofágico (ECOTE) que reportaba obstrucción del TSVI por doble mecanismo: hipertrofia septal asimétrica y elongamiento de la valva posterior mitral (con 26 mm de longitud) que genera SAM y con un excedente de la misma al cierre de 9.9 mm, con insuficiencia mitral leve (figura 3 y 4).

Se realizó panel genético para miocardiopatía hipertrófica, resultando en presencia en heterocigosis de la variante descrita como NM\_000257.4 (MYH7): c.2302G>A; p.(Gly768Arg), clasificada como patogénica en el gen MYH7, de herencia autosómica dominante.

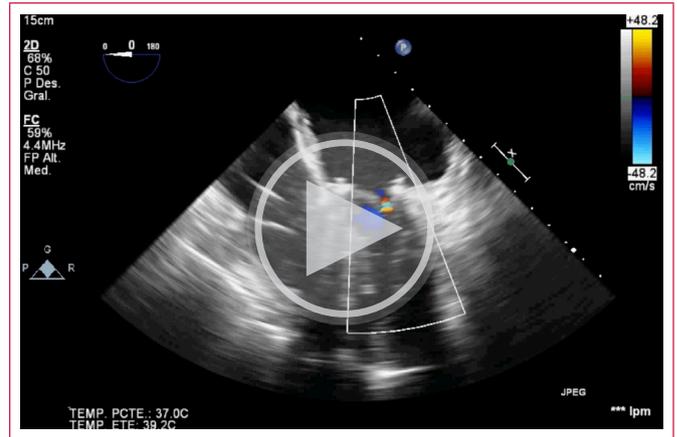


**Figura 4.** Representación esquemática que demuestra el mecanismo mediante el cual se genera el SAM de la VMP: la VMA coapta con la base de la VMP y el segmento medio elongado de esta última es el que es traccionado hacia el septo interventricular por el efecto de succión a través de un TSVI estrecho. SAM, *systolic anterior motion*. VMP, valva mitral posterior. VMA, valva mitral anterior. TSVI, tracto de salida del ventrículo izquierdo.

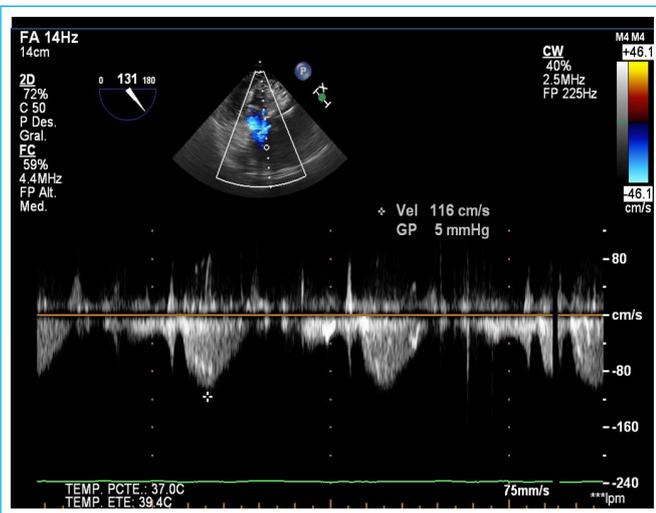
La paciente continuaba en clase funcional II, pese a tratamiento médico óptimo, por lo que se sometió su caso a discusión por el Heart Team; decidiéndose realizar miectomía septal quirúrgica más plastia de la válvula mitral (cuadrantectomía de P2 con plastia con anillo Physio II, Edwards Life Sciences #28, con la finalidad de lograr mayor estabilidad en la válvula) (figura 5), resultando exitosa. En el ecocardiograma post operatorio no se observó obstrucción a nivel medio ventricular ni del TSVI, con un gradiente residual de 5 mmHg (figura 6); la válvula mitral con su anillo de plastia, un área valvular de 2 cm<sup>2</sup>, con una insuficiencia leve, y sin fenómeno de SAM (vídeos 2-4).



**Figura 5.** Lecho quirúrgico que demuestra el segmento P2 elongado (señalado con flecha).



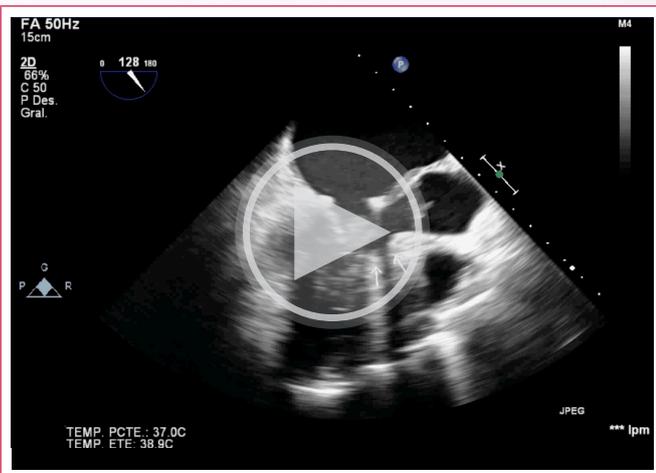
**Video 3.** Ecocardiograma transesofágico postquirúrgico a 0° con Doppler color sobre la válvula mitral que evidencia insuficiencia mitral residual mínima y ausencia de gradientes obstructivos a través de la misma.



**Figura 6.** Gradiante residual en TSVI de 5 mmHg en ecocardiograma transesofágico de control post quirúrgico. TSVI, tracto de salida del ventrículo izquierdo.



**Video 4.** Reconstrucción tridimensional, en vista ventricular, en la que observamos la válvula mitral, con adecuada coaptación posterior a la plastia, sin segmentos redundantes y el TSVI sin obstrucción.



**Video 2.** Ecocardiograma transesofágico post quirúrgico a 128°, observamos la reducción septal (señalado con flechas) y el resultado de la plastia mitral sin excedente de coaptación de la valva posterior; ya sin la presencia de fenómeno de SAM a nivel del TSVI. SAM, systolic anterior motion. TSVI, tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Desde el implante del DAI no se han registrado arritmias ventriculares; así también, el procedimiento quirúrgico continúa siendo exitoso, con importante mejoría en la clase funcional de la paciente, quien actualmente se encuentra en clase funcional I de la *New York Heart Association* (NYHA).

## Discusión

La MCH es una patología cardíaca que se puede definir de tres maneras: desde el punto de vista genético por la presencia de mutaciones en los genes que codifican las proteínas sarcoméricas; desde el enfoque fenotípico por la presencia de una hipertrofia miocárdica ( $\geq 15$  mm) de causa desconocida en ausencia de alteraciones de la poscarga, y en el plano histológico por la aparición de fibrosis, desorganización del miocardio y afectación de los vasos de pequeño calibre<sup>(4)</sup>.

Con respecto a la etiología, se han identificado al menos 1500 variantes de alrededor de 8 genes que codifican mutaciones en proteínas sarcoméricas; la mayoría de la herencia es autosómica dominante. Se logra identificar variante positiva en el 30-60% de los pacientes; y de ellos el 70% representan mutaciones en 2 genes: el de la cadena pesada de beta miosina (MYH7) y proteína de unión a miosina C3 (MYBPC3)<sup>(2)</sup>.

Entre los mecanismos fisiopatológicos detrás de las manifestaciones clínicas se encuentran: la presencia de obstrucción a nivel del TSVI, insuficiencia mitral asociada, disfunción diastólica, isquemia miocárdica, arritmias, riesgo de muerte súbita y disautonomía<sup>(2)</sup>.

En este caso en particular, la paciente presentaba obstrucción en el TSVI por un doble mecanismo: la hipertrofia septal y el SAM de la VMP, siendo este último un hallazgo inusual y que se reporta con una prevalencia entre 10-12% en la mayoría de los registros. El SAM de la VMP se describe como una elongación del segmento medio de la valva posterior, lo que ocasiona que la valva anterior coapte con la base de la valva posterior y no en el borde libre valvular. La porción residual libre de la valva posterior se vuelve más susceptible a ser traccionada anteriormente hacia el *septum* interventricular, ocasionado por el llamado "efecto Venturi", el cual es generado por un *jet* de alta velocidad a través de un TSVI estrecho (figura 5)<sup>(3,5)</sup> y/o vórtices que se generan por debajo de la valva y elevan la hoja hacia la vía de salida<sup>(6)</sup>.

## Conclusión

La MCH constituye una enfermedad genética con un espectro clínico heterogéneo. El mecanismo de la obstrucción del TSVI es una importante característica a evaluar, ya que el hecho de que esté dada por fenómeno de SAM de la valva posterior mitral es poco frecuente, e implica consideraciones de relevancia con respecto a la estrategia quirúrgica a realizarse.

## Ideas a recordar

- La estratificación de riesgo en el paciente con MCH analiza varias características, una de las cuales es la presencia o no de obstrucción a nivel del TSVI, que puede condicionarse por la propia hipertrofia septal y/o fenómeno de SAM.
- El SAM de la valva mitral posterior es poco frecuente, con una prevalencia entre 10-12% en los registros reportados.
- Dicho fenómeno se describe como una elongación de la valva mitral posterior en su segmento medio, generándose un excedente de coaptación, el cual se vuelve más susceptible a la tracción hacia el *septum* interventricular, por "efecto Venturi" en el TSVI estrecho, o bien, por la generación de vórtices que elevan la valva hacia la vía de salida (de acuerdo a teorías recientes).

## Fuente de Financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

## Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

## Bibliografía

1. Tower-Rader A, Kramer CM, Neubauer S, Nagueh SF, Desai MY. Multimodality Imaging in Hypertrophic Cardiomyopathy for Risk Stratification. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2020;(February):1–11. doi: <https://doi.org/10.1161/CIR-CIMAGING.119.009026>
2. Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliott P, et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Vol. 142, *Circulation*. 2020. 558–631 p. doi: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000937>
3. Maron BJ, Harding AM, Spirito P, Roberts WC, Waller BF. Systolic anterior motion of the posterior mitral leaflet: A previously unrecognized cause of dynamic subaortic obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1983;68(2 1):282–93. doi: <https://doi.org/10.1161/01.cir.68.2.282>
4. Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, Spirito P, Rakowski H, Towbin JA, et al. Diagnosis and Evaluation of Hypertrophic Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2022;79(4):372–89. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.12.002>
5. Anderson M, Wayangankar S, Sivaram CA. Systolic anterior motion of the posterior leaflet in hypertrophic cardiomyopathy. *Echocardiography*. 2014;31(4):128–9. doi: <https://doi.org/10.1111/echo.12480>
6. Ro R, Halpern D, Sahn D, et al. Vector Flow Mapping in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy to Assess the Relationship of Early Systolic Left Ventricular Flow and the Mitral Valve. *J Am Coll Cardiol*. 2014 Nov, 64 (19) 1984–1995. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.04.090>