Imágen en cardiología

Obstrucción medioventricular en miocardiopatía hipertrófica: un vacío de señal

Mid-ventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: a signal void

Mariana Brandão[a,b,*], Alberto Marchi[b,c] e Iacopo Olivotto[b,c]

[a] *Cardiology Department, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal*
[b] *Cardiomyopathy Unit, Cardiothoracic and Vascular Department and Cardiomyopathy Unit, Careggi University Hospital, Florence, Italia*
[c] *Department of Experimental and Clinical Medicine, University of Florence, Florence, Italia*

Recibido el 12 de noviembre de 2022; Aceptado el 9 de diciembre de 2022

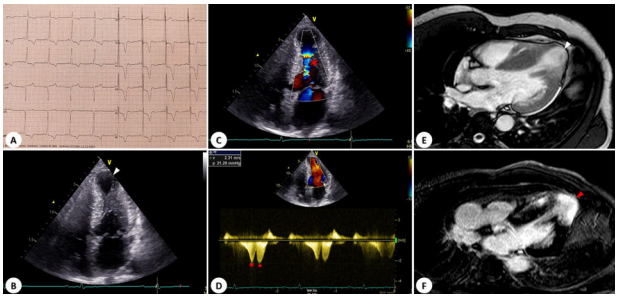

Figura 1.

Un varón de 49 años de edad fue remitido a la unidad de miocardiopatías a causa de alteraciones en el electrocardiograma. El paciente estaba asintomático y negaba tener antecedentes familiares de miocardiopatía o de muerte súbita cardíaca. El electrocardiograma (figura 1A) mostró unos criterios de voltaje correspondientes a una hipertrofia ventricular izquierda y una inversión de la onda T profunda difusa.

La ecocardiografía (vídeos 1 y 2 del material adicional) reveló la presencia de una hipertrofia ventricular izquierda grave, que afectaba predominantemente a los segmentos medios; unos músculos papilares hipertrofiados, con un desplazamiento apical, que causaban un estrechamiento medioventricular y una obliteración sistólica (figura 1B); y un vértice ventricular izquierdo aneurismático (figura 1B, punta de flecha blanca). La evaluación Doppler mostró una obstrucción dinámica medioventricular (turbulencia o *aliasing* de colores, figura 1C); el Doppler de onda continua (figura 1D) registró un gradiente de presión de 30 mmHg, con un patrón de «vacío de señal», compuesto por picos telesistólico (asterisco) y protodiastólico (punto) que persistían tras una provocación de Valsalva.

La resonancia magnética cardiaca mostró un aneurisma apical [AA] (figura 1E, punta de flecha blanca), sin trombos intracardiacos, un amplio realce tardío de gadolinio transmural en los segmentos hipertrofiados y una cubierta apical (figura 1F, punta de flecha). Se confirmó la miocardiopatía hipertrófica (MCH) sarcomérica con una variante patogénica en el gen *MYBPC3*: p.Arg820Gln (c.2459G> A).

Los aneurismas apicales, que son una expresión fenotípica no resuelta en $\leq$ 5% de los pacientes con MCH, se asocian a un aumento de la mortalidad. Se aprecia el «vacío de señal Doppler»': un patrón que refleja un cese brusco del flujo por el ventrículo obliterado, que hace que el registro del gradiente sea imposible; seguido de un flujo protodiastólico paradójico, que corresponde a la liberación del volumen previamente atrapado. Esto puede explicar los efectos adversos producidos por la obstrucción medioventricular (incluso en ausencia de velocidades altas registrables en la ecocardiografía), lo cual puede estar ligado al desarrollo del AA. Dado que el AA tiene consecuencias pronósticas en la MCH, la detección de este signo es de capital importancia para el estudio de diagnóstico por imagen multimodalidad.

El paciente dio su consentimiento para esta publicación.

FINANCIACIÓN

Ninguna.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

M. Brandão: concepción, redacción del manuscrito y elección y edición de las imágenes; A. Marchi: selección y edición de las imágenes; corrección del artículo; I. Olivotto: supervisión y corrección del manuscrito.

CONFLICTO DE INTERESES

Ningún conflicto de interés que declarar.

ANEXO. MATERIAL ADICIONAL

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en https://doi.org/10.1016/j.recesp.2022.12.005

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: mariana_brandao@msn.com (M. Brandão).
@MSBBrandao @IacopoOlivotto
On-line el 22 de febrero de 2023

https://doi.org/10.1016/j.recesp.2022.12.005
0300-8932/© 2022 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.