

## Artículo original

## Evaluación multiparamétrica de la función ventricular derecha en la hipertensión arterial pulmonar asociada a cardiopatías congénitas



Emmanuelle Fournier<sup>a,◇</sup>, Maëlle Selegny<sup>a,b,◇</sup>, Myriam Amsallem<sup>c</sup>, Francois Haddad<sup>c</sup>, Sarah Cohen<sup>a</sup>, Estibaliz Valdeolmillos<sup>a,d</sup>, Jérôme Le Pavéc<sup>e</sup>, Marc Humbert<sup>d,f</sup>, Marc-Antoine Isorni<sup>g</sup>, Arshid Azarine<sup>g</sup>, Olivier Sitbon<sup>d,f</sup>, Xavier Jais<sup>d,f</sup>, Laurent Savale<sup>d,f</sup>, David Montani<sup>d,f</sup>, Elie Fadel<sup>d,e</sup>, Joy Zoghbi<sup>a</sup>, Emre Belli<sup>a</sup> y Sebastien Hascoët<sup>a,d,\*</sup>

<sup>a</sup> Division of Congenital Heart Diseases, Expert Center for Complex Congenital Heart Disease (M3C Network), Marie Lannelongue Hospital, Groupe Hospitalier Paris Saint Joseph, Paris-Saclay University, Le Plessis Robinson, Francia

<sup>b</sup> Pediatric and Congenital Cardiology Unit, University Hospital of Amiens, Amiens, Francia

<sup>c</sup> Division of Cardiovascular Medicine, Stanford University School of Medicine, Stanford, Estados Unidos

<sup>d</sup> Institut national de la santé et de la recherche médicale (INSERM) Unite Mixte de Recherche UMR\_S 999 "Pulmonary Hypertension: Pathophysiology and Novel Therapies", Hôpital Marie Lannelongue, Le Plessis-Robinson, Francia

<sup>e</sup> Division of Thoracic Surgery and Pneumology, Marie Lannelongue Hospital, Le Plessis Robinson, Francia

<sup>f</sup> Université Paris-Saclay, AP-HP, Department of Respiratory and Intensive Care Medicine, Pulmonary Hypertension National Referral Center, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, Francia

<sup>g</sup> Department of Radiology, Marie Lannelongue Hospital, Groupe Hospitalier Paris Saint Joseph, Paris-Saclay University, Le Plessis Robinson, Francia

## Historia del artículo:

Recibido el 5 de marzo de 2022

Aceptado el 27 de julio de 2022

On-line el 21 de diciembre de 2022

## Palabras clave:

Hipertensión pulmonar arterial

Cardiopatías congénitas

Ecocardiografía

Ventrículo derecho

Índice de remodelado ventricular derecho

telesistólico

## RESUMEN

**Introducción y objetivos:** El pronóstico de los pacientes con cardiopatía congénita e hipertensión arterial pulmonar (HTP) está estrechamente relacionado con la función del ventrículo derecho (VD). Los parámetros de ecocardiografía bidimensional como la deformación miocárdica o el índice de remodelado VD telesistólico (IRVDTS) han surgido para cuantificar la función del VD.

**Métodos:** Se estudió de forma prospectiva a 30 paciente de edad  $48 \pm 12$  años con *shunt* pretricuspidéico e HTP para investigar la precisión de diversos parámetros ecocardiográficos de estudio de la función del VD (extrusión sistólica del anillo tricúspide, velocidad sistólica pico del anillo tricúspide, ratio de duración sistodiastólica del VD, área de la aurícula derecha, cambio de área fraccional del ventrículo derecho, deformación miocárdica global del ventrículo derecho e IRVDTS) respecto a la fracción de eyección del ventrículo derecho medida por resonancia cardiaca.

**Resultados:** En 13 pacientes (43,3%) se observó una fracción de eyección del VD  $< 45\%$ . La deformación longitudinal global del VD ( $\rho$  [coeficiente de correlación de Spearman] =  $-0,75$ ,  $p = 0,001$ ;  $R^2 = 0,58$ ,  $p = 0,001$ ), área de la aurícula derecha ( $\rho = -0,74$ ,  $p < 0,0001$ ;  $R^2 = 0,56$ ,  $p < 0,0001$ ); IRVDTS ( $\rho = -0,64$ ,  $p < 0,0001$ ;  $R^2 = 0,47$ ,  $p < 0,0001$ ), ratio de duración sistodiastólica ( $\rho = -0,62$ ,  $p = 0,0004$ ;  $R^2 = 0,47$ ,  $p < 0,0001$ ) y cambio de área fraccional del VD ( $\rho = 0,48$ ,  $p = 0,01$ ;  $R^2 = 0,37$ ,  $p < 0,0001$ ) se correlacionaron con la fracción de eyección del VD. La deformación longitudinal global del VD, IRVDTS y área de la aurícula derecha fueron predictores de fracción de eyección  $< 45\%$  con la mayor área bajo la curva (0,88; IC95%, 0,71-1,00; 0,88; IC95%, 0,76-1,00 y 0,89; IC95%, 0,77-1,00, respectivamente). Una deformación longitudinal global del VD  $> -16\%$ , IRVDTS  $\geq 1,7$  y un área de la aurícula derecha  $\geq 22 \text{ cm}^2$  predijeron una fracción de eyección del VD  $< 45\%$  con una sensibilidad y especificidad del 87,5 y 85,7%; 76,9 y 88,3%; 92,3 y 82,4%, respectivamente.

**Conclusiones:** IRVDTS, área de la aurícula derecha y deformación longitudinal del VD fueron importantes marcadores de disfunción VD en pacientes con *shunt* pretricuspidéico e HTP.

© 2022 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Multiparametric evaluation of right ventricular function in pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease

## ABSTRACT

**Introduction and objectives:** Outcome in patients with congenital heart diseases and pulmonary arterial hypertension (PAH) is closely related to right ventricular (RV) function. Two-dimensional echocardiographic parameters, such as strain imaging or RV end-systolic remodeling index (RVESRI) have emerged to quantify RV function.

## Keywords:

Pulmonary arterial hypertension

Congenital heart disease

Echocardiography

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: s.hascoet@ghpsj.fr (S. Hascoët).

@SebHascoet @HMLannelongue

◇ Contribuyeron por igual en la elaboración de este trabajo

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2022.07.012>

0300-8932/© 2022 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Right ventricle  
Right ventricle end-systolic remodeling  
index

**Methods:** We prospectively studied 30 patients aged  $48 \pm 12$  years with pretricuspid shunt and PAH and investigated the accuracy of multiple echocardiographic parameters of RV function (tricuspid annular plane systolic excursion, tricuspid annular peak systolic velocity, RV systolic-to-diastolic duration ratio, right atrial area, RV fractional area change, RV global longitudinal strain and RVESRI) to RV ejection fraction measured by cardiac magnetic resonance.

**Results:** RV ejection fraction < 45% was observed in 13 patients (43.3%). RV global longitudinal strain ( $\rho$  [Spearman's correlation coefficient] =  $-0.75$ ;  $P = .001$ ;  $R^2 = 0.58$ ;  $P = .001$ ), right atrium area ( $\rho = -0.74$ ;  $P < .0001$ ;  $R^2 = 0.56$ ;  $P < .0001$ ), RVESRI ( $\rho = -0.64$ ;  $P < .0001$ ;  $R^2 = 0.47$ ;  $P < .0001$ ), systolic-to-diastolic duration ratio ( $\rho = -0.62$ ;  $P = .0004$ ;  $R^2 = 0.47$ ;  $P < .0001$ ) and RV fractional area change ( $\rho = 0.48$ ;  $P = .01$ ;  $R^2 = 0.37$ ;  $P < .0001$ ) were correlated with RV ejection fraction. RV global longitudinal strain, RVESRI and right atrium area predicted RV ejection fraction < 45% with the greatest area under curve (0.88; 95%CI, 0.71-1.00; 0.88; 95%CI, 0.76-1.00, and 0.89; 95%CI, 0.77-1.00, respectively). RV global longitudinal strain >  $-16\%$ , RVESRI  $\geq 1.7$  and right atrial area  $\geq 22 \text{ cm}^2$  predicted RV ejection fraction < 45% with a sensitivity and specificity of 87.5% and 85.7%; 76.9% and 88.3%; 92.3% and 82.4%, respectively.

**Conclusions:** RVESRI, right atrial area and RV global longitudinal strain are strong markers of RV dysfunction in patients with pretricuspid shunt and PAH.

© 2022 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

### Abreviaturas

CAFVD: cambio de área fraccional del ventrículo derecho  
DMGVVD: deformación miocárdica global del ventrículo derecho  
FEVD: fracción de eyección del ventrículo derecho  
HAP-CC: hipertensión arterial pulmonar asociada a cardiopatías congénitas  
IRVDTS: índice de remodelado ventricular derecho telesistólico  
TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo

## INTRODUCCIÓN

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una complicación de las cardiopatías congénitas (CC) no corregidas o reparadas recientemente<sup>1</sup>. La HAP en pacientes con CC (HAP-CC) se asocia a un aumento de la mortalidad, en especial cuando hay un síndrome de Eisenmenger<sup>2</sup>. Los pacientes con HAP-CC tienen una esperanza de vida inferior a la de los pacientes sin HAP<sup>3</sup>. Aunque la supervivencia parece ser mejor que la observada en la HAP idiopática, la mortalidad continúa siendo alta, en especial en los pacientes con un *shunt* pretricuspídeo<sup>4</sup>. De hecho, la insuficiencia cardíaca se da con más frecuencia de lo que se observa en los pacientes con un *shunt* posttricuspídeo, debido a los niveles diferentes de adaptación del ventrículo derecho (VD)<sup>5</sup>. El seguimiento de estos pacientes requiere una evaluación de la función del VD. La resonancia magnética cardíaca (RMC) se considera el patrón de referencia para la cuantificación del volumen y la función del VD, y se ha demostrado su exactitud en la evaluación del pronóstico de la HAP<sup>6</sup>. En la HAP-CC, la RMC proporciona una amplia variedad de datos anatómicos y funcionales, pero su uso sistemático se ve limitado por las dificultades de disponibilidad y coste<sup>7</sup>. La ecocardiografía transtorácica se emplea de manera habitual para el diagnóstico y el seguimiento<sup>8</sup>. Algunos parámetros ecocardiográficos de desarrollo reciente, como la deformación (*strain*) o el índice de remodelado ventricular derecho telesistólico (IRVDTS), son nuevas opciones para evaluar la función y el remodelado del VD. El IRVDTS ha surgido recientemente como marcador pronóstico sencillo, reproducible y potente para los adultos con HAP idiopática, por conectivopatías, fármacos o tóxicos

o de carácter familiar<sup>9</sup>. En la HAP-CC, no disponemos de recomendaciones relativas a qué parámetro ecocardiográfico de la función del VD conviene utilizar.

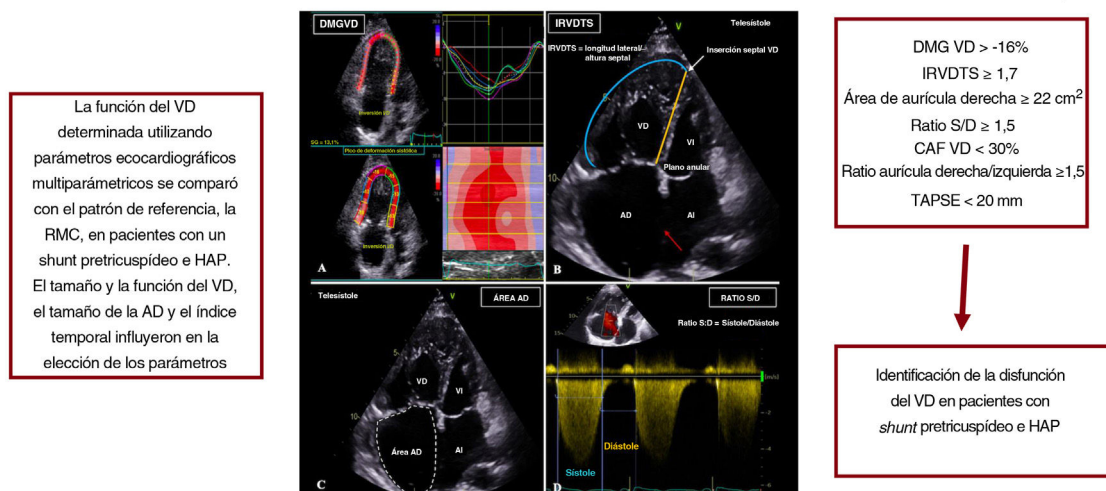
El objetivo principal de este estudio fue determinar la fiabilidad de los parámetros ecocardiográficos de la función del VD, incluida la deformación del VD y el IRVDTS, para detectar la disfunción del VD, en comparación con el patrón de referencia que es la fracción de eyección del VD (FEVD) medida mediante RMC en una cohorte prospectiva de pacientes con *shunt* pretricuspídeo e HAP.

## MÉTODOS

A lo largo de 1 año, se incluyó prospectivamente a 30 pacientes con HAP y *shunt* pretricuspídeo (comunicación interauricular o anomalía parcial del retorno venoso pulmonar). Se practicó a los pacientes una RMC, una ecocardiografía y un cateterismo cardíaco derecho en un plazo de 2 días. El diseño del estudio fue aprobado por un comité de ética de investigación externo (RCB-2018-A00332-53). Todos los pacientes dieron su consentimiento informado por escrito. La HAP se clasificó como síndrome de Eisenmenger, como HAP con un *shunt* sistémico-pulmonar prevalente o como HAP después de la corrección del defecto. La HAP se definió por una presión arterial pulmonar media  $\geq 20 \text{ mmHg}$ , una resistencia vascular pulmonar  $\geq 3 \text{ UW}$  y una presión auricular izquierda o presión arterial pulmonar enclavada  $\leq 15 \text{ mmHg}$ <sup>10</sup>. Se determinó la clase funcional de la *New York Heart Association*-Organización Mundial de la Salud. Se calcularon las siguientes puntuaciones de riesgo para cada paciente: Puntuación REVEAL 2.0<sup>11</sup> y puntuación *Right Heart* (tabla 1 del material adicional)<sup>12</sup>.

## Resonancia magnética cardíaca

Se realizaron exploraciones de imagen con RMC utilizando un aparato Magnet Discovery MR 450 w de 1,5 Tesla (General Electric Healthcare, Estados Unidos). Se obtuvieron imágenes de video funcionales en proyecciones de eje corto y eje largo, con el empleo de secuencias de precesión libre en estado estable, aguantando la respiración, que abarcaron desde la base hasta el vértice cardíaco (tiempo de repetición = 4,1/ tiempo de eco = 1,9, ángulo de giro (*flip*) =  $15^\circ$ ). El posprocesamiento se llevó a cabo con el programa informático Arterys (Arterys, Estados Unidos) para la medición de los volúmenes telediastólico y telesistólico y las fracciones de eyección del VD y del ventrículo izquierdo (VI). La función sistólica VI normal se definió como una fracción de eyección VI  $\geq 57\%$ <sup>13</sup>. La

Evaluación multiparamétrica de la función del ventrículo derecho en la hipertensión arterial pulmonar asociada a un *shunt* pretricusúpeo

**Figura 1.** Figura central. Parámetros ecocardiográficos que predicen la disfunción del ventrículo derecho. La deformación miocárdica global del ventrículo derecho (DMGVD) se registra en una proyección apical de cuatro cámaras, y se rastrean automáticamente 6 segmentos miocárdicos. El índice de remodelado ventricular derecho telesistólico (IRVDTS) es un cociente sencillo de la longitud lateral/altura septal telesistólicas. La longitud lateral se mide desde el anillo tricúspideo lateral hasta el punto de inserción del VD en el tabique interventricular (TIV). La altura septal es una línea recta que va del anillo tricúspideo septal a la inserción del VD en el TIV. El área de la AD se traza manualmente en telesístole. La ratio de duración sistodiastólica (ratio S/D) se define como la ratio de duración de la insuficiencia tricúspidea en la sístole respecto a la diástole. Obsérvese la gran comunicación interauricular (flecha roja) y la dilatación del corazón derecho. AD, aurícula derecha; AI, aurícula izquierda; HAP, hipertensión arterial pulmonar; RMC, resonancia magnética cardiaca; TAPSE, desplazamiento sistólico del plano del anillo tricúspideo; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo. Esta figura se muestra a todo color solo en la versión electrónica del artículo.

dilatación del VD se definió como un volumen telediastólico VD > 112 ml/m<sup>2</sup> en las mujeres y > 121 ml/m<sup>2</sup> en los varones<sup>13</sup>.

### Ecocardiografía

Las exploraciones de ecocardiografía transtorácica las realizaron con un aparato Vivid E95 GE (GE Healthcare Vingmed Ultrasound, Noruega) utilizando un método estandarizado<sup>8,14</sup> 2 especialistas en cardiología que no conocían los resultados de la RMC. Se determinaron los parámetros cardiacos derechos convencionales a lo largo de 3 ciclos: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricúspideo (TAPSE) en modo M<sup>15</sup>; velocidad sistólica de la válvula tricúspide mediante Doppler tisular; ratio de duración sistodiastólica (ratio S/D) definido como el ratio entre el tiempo de regurgitación tricúspidea sistólico y diastólico<sup>16,17</sup>; y dilatación de la aurícula derecha definida como un área auricular derecha telesistólica > 18 cm<sup>2</sup> (figura 1). La dilatación del VD se definió como un área telediastólica del VD > 11,7 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> en las mujeres y > 12,6 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> en los varones<sup>18</sup>. Se observó la presencia de derrame pericárdico. Se determinaron también otros parámetros adicionales de la función global del VD: cambio de área fraccional (CAF) del VD<sup>15</sup> y deformación miocárdica global del VD (DMGVD, medida con el empleo de la exploración de imagen con rastreo de marcas (*speckle-tracking*)<sup>19</sup>. Se ubicaron manualmente los puntos de referencia del tabique, lateral y apical del VD, en una proyección apical de 4 cámaras modificada. La función automática de imagen rastreó automáticamente 6 segmentos desde la parte basal del tabique hasta el vértice, aplicando un ajuste manual en caso necesario. El IRVDTS se definió como el cociente de longitud lateral/altura septal) (figura 1)<sup>9</sup>.

### Cateterismo

El cateterismo cardiaco derecho se llevó a cabo siguiendo un protocolo estandarizado, bajo anestesia local, en el paciente con respiración espontánea sin apoyo de oxígeno<sup>20</sup>. El consumo de oxígeno se midió directamente con el empleo de un dosel. Se aplicó el método de Fick para determinar el gasto cardiaco pulmonar, el

ratio del gasto cardiaco pulmonar respecto al sistémico y la resistencia vascular pulmonar, expresada en unidades Wood.

### Análisis estadístico

Las variables continuas se expresan en forma de media ± desviación estándar o de mediana [rango intercuartílico], según proceda. Se evaluó el carácter normal o no de la distribución con la prueba de Shapiro-Wilk. Se realizaron comparaciones de las mediciones obtenidas en los pacientes con una FEVD < 45% frente a ≥ 45%. Se utilizó la prueba de t para datos emparejados cuando las variables tenían una distribución normal, y se verificó la homogeneidad de la varianza mediante la prueba de Levene. En los demás casos, se utilizó la prueba de Mann-Whitney no paramétrica. Los datos cualitativos se compararon con una prueba de X<sup>2</sup> o una prueba exacta de Fisher. La coincidencia entre los resultados de la RMC y los parámetros ecocardiográficos se investigó mediante la evaluación de sus relaciones lineales. La fuerza de las correlaciones se evaluó mediante la prueba de Spearman y se presentó mediante el valor de ρ. Se presenta el coeficiente de Pearson para los gráficos de correlación y el valor de ρ para las asociaciones ordenadas monotónicas. Se elaboraron las curvas de características operativas del receptor (ROC) para cada variable ecocardiográfica pertinente, respecto a la FEVD, y se presentó el valor del área bajo la curva (AUC). Se determinó el valor con mejor capacidad de discriminación para proporcionar la mejor situación de sensibilidad y especificidad de la variable para diversos umbrales de FEVD<sup>13,21</sup>. Los parámetros ecocardiográficos de interés investigados fueron los 4 marcadores pronósticos descritos en los pacientes con síndrome de Eisenmenger: área auricular derecha, ratio de área auricular derecha/auricular izquierda, ratio S/D y TAPSE<sup>22</sup>. Se determinaron también parámetros ecocardiográficos bidimensionales de la función del VD, incluida la DMGVD, el CAFVD y el IRVDTS<sup>9</sup>. Para evaluar la reproducibilidad interobservadores de las determinaciones del IRVDTS, se realizó un análisis de regresión lineal y una determinación del sesgo medio con el análisis de Bland-Altman. Para todos los análisis, se eligió un umbral de significación estadística de α = 0,05. Los parámetros de mayor interés se combinaron en una puntuación no ponderada para un análisis exploratorio. Los análisis

**Tabla 1**  
Características de los pacientes en la situación inicial

Variable	Todos (n=30)	FEVD < 45% (n=13 [43,3%])	FEVD ≥ 45% (n=17 [56,7%])	p
Edad, años	47,6 ± 12,2	49,6 ± 9,9	46,1 ± 13,8	0,4
Sexo femenino	25 (83,3)	10 (76,9)	15 (88,2)	0,6
Área de superficie corporal, m <sup>2</sup>	1,7 ± 0,2	1,6 ± 0,2	1,7 ± 0,2	0,3
Saturación de oxígeno periférica en reposo, %	92 ± 4	90 ± 4	93 ± 4	0,06
NT Pro-BNP, pg/ml	398 [216-1016]	1248 [841-1941]	267 [212-370]	0,02*
Creatinina, μmol/l	70,5 [65-81]	74 [69-88]	65 [63-78]	0,1
Tipo de HAP				0,06
Síndrome de Eisenmenger	14 (46,7)	9 (69,2)	5 (29,4)	
HAP con shunt sistémico-pulmonar persistente	15 (50,0)	4 (30,8)	11 (64,7)	
HAP después de corrección de la comunicación	1 (3,3)	0	1 (5,9)	
Tipo de cardiopatía congénita				0,2
Comunicación interauricular de tipo ostium secundum	20 (66,6)	9 (69,2)	11 (64,8)	
Comunicación de seno venoso	5 (16,7)	2 (15,4)	3 (17,6)	
Síndrome de la cimitarra con comunicación interauricular	2 (6,7)	2 (15,4)	0	
Retorno venoso pulmonar anómalo parcial	3 (10,0)	0	3 (17,6)	
Clase funcional de la NYHA-OMS				0,1
II	17 (56,7)	5 (38,5)	12 (70,6)	
III	13 (43,3)	8 (61,5)	5 (29,4)	
Puntuación REVEAL 2.0	6,1 ± 3,1	8,6 ± 2,1	4,4 ± 1,3	0,0004*
Puntuación de corazón derecho	2,9 ± 1,0	3,4 ± 1,0	2,6 ± 0,9	0,04*
Tratamiento farmacológico específico para la HAP				0,8
0	4 (13,3)	1 (7,7)	3 (17,6)	
1	8 (26,7)	3 (23,1)	5 (29,4)	
2	15 (50,0)	8 (61,5)	7 (41,2)	
3	3 (10,0)	1 (7,7)	2 (11,8)	

FEVD, fracción de eyección del ventrículo derecho; HAP, hipertensión arterial pulmonar; NYHA-WHO, New York Heart Association-Organización Mundial de la Salud. Los valores se expresan en forma de número (%), media ± desviación estándar o mediana [rango intercuartílico].

\* P < 0,05.

estadísticos se realizaron con el programa informático Stata, versión 11.2 (StataCorp, Estados Unidos).

## RESULTADOS

### Población de pacientes

Se incluyó en el estudio a 30 pacientes (tabla 1). Las mediciones de parámetros de RMC y de cateterismo se muestran en la tabla 2. La HAP era grave, según indican los valores de presión arterial pulmonar media de 50 ± 13 mmHg y de resistencia vascular pulmonar de 9,4 UW [5,1-15,0].

### Función del ventrículo derecho

La media de FEVD obtenida mediante la RMC fue de 46,4 ± 16,8%, y 13 pacientes (43,3%) tenían una FEVD < 45%. Los pacientes con una FEVD < 45% tenían una puntuación de riesgo más elevada (REVEAL 2.0, p = 0,0004 y puntuación de corazón derecho p = 0,04), una mayor resistencia vascular pulmonar (p = 0,008), un volumen telediastólico y telesistólico del VD superiores (p = 0,001; p = 0,0006) y una aurícula derecha más grande (p = 0,0001). Ocho pacientes con disfunción del VI tenían también una disfunción del VD (p < 0,05). La saturación de oxígeno periférica estaba correlacionada con la FEVD (ρ = 0,39, p = 0,03; R<sup>2</sup> = 0,20, p < 0,01). En la tabla 3 se presenta la comparación entre la FEVD determinada mediante la RMC y los parámetros ecocardiográficos. Las correlaciones de Spearman

entre los parámetros ecocardiográficos, la FEVD-RMC y los volúmenes telesistólicos en la RMC se presentan en la tabla 4, y el análisis de regresión lineal se muestra en la figura 2 y en la figura 3.

En las curvas ROC, la DMGVD, el IRVDTS y el área de la aurícula derecha fueron los parámetros que mostraron un valor más alto del AUC para identificar la FEVD < 45% (AUC = 0,88, IC95%, 0,71-1,00; AUC = 0,88, IC95%, 0,76-1,00 y AUC = 0,89, IC95%, 0,77-1,00, respectivamente). La ratio de aurícula derecha/aurícula izquierda, la ratio de S/D, la TAPSE y el CAFVD mostraron un valor de AUC regular (AUC = 0,74, IC95%, 0,55-0,92; AUC = 0,79, IC95%, 0,61-0,96; AUC = 0,71, IC95%, 0,50-0,91 y AUC = 0,68, IC95%, 0,48-0,88). Los valores con mejor capacidad discriminatória para predecir la FEVD < 45% fueron la DMGVD > -16% (sensibilidad 87,5% y especificidad 85,7%); el IRVDTS ≥ 1,7 (sensibilidad 76,9% y especificidad 88,3%); el CAFVD < 30% (sensibilidad 58,8% y especificidad 76,9%); el área de la aurícula derecha ≥ 22 cm<sup>2</sup> (sensibilidad 92,3% y especificidad 82,4%); el ratio de aurícula derecha/aurícula izquierda ≥ 1,5 (sensibilidad 61,5% y especificidad 70,6%); el ratio S/D ≥ 1,5 (sensibilidad 41,7% y especificidad 93,8%) y la TAPSE < 20 mm (sensibilidad 73,3% y especificidad 75,0%) (figura 1, figura 2, y figura 3). El AUC de los parámetros ecocardiográficos para la predicción de la FEVD < 37%<sup>21</sup>, la FEVD < 45% y la FEVD ≤ 51 en las mujeres o ≤ 52 en los varones<sup>13</sup> se indican en la tabla 5. Se creó una puntuación asignando 1 punto si el IRVDTS era ≥ 1,7, si el CAFVD era < 30%, si el área de la aurícula derecha era ≥ 22 cm<sup>2</sup> y si el ratio S/D era ≥ 1,5. Esta puntuación estaba correlacionada con la FEVD (ρ = -0,74, p < 0,0001; R<sup>2</sup> = 0,64, p < 0,0001). El AUC para identificar un valor de FEVD < 37%<sup>21</sup> fue de 0,97; IC95%, 0,93-1,00. Una puntuación ≥ 3 tenía

**Tabla 2**

Parámetros de resonancia magnética cardiovascular y parámetros hemodinámicos según la fracción de eyección del ventrículo derecho

Variable	Todos (n=30)	FEVD < 45% (n=13 [43,3%])	FEVD ≥ 45% (n=17 [56,7%])	p
<i>Parámetros de RMC</i>				
Fracción de eyección VD, %	46,4 ± 16,8	31,0 ± 11,3	58,1 ± 8,8	< 0,0001*
Volumen telediastólico indexado VD, ml/m <sup>2</sup>	59,4 [41,4-90,7]	91,1 [86,7-107,4]	48,9 [37,7-60,2]	0,001*
Dilatación VD	16 (53,3)	11 (84,6)	5 (29,4)	0,004*
Volumen telesistólico indexado VD, ml/m <sup>2</sup>	30,6 [17,9-68,3]	70,7 [51,9-76,5]	20,8 [15,9-28,9]	0,0006*
Volumen de eyección VD, ml	55,6 ± 23,1	55,1 ± 18,1	56,0 ± 26,6	0,9
Qp, l/min	4,6 ± 1,8	3,8 ± 0,1	4,9 ± 2,1	0,5
Fracción de eyección VI, %	66,2 ± 11,5	59,3 ± 12,2	71,4 ± 7,9	0,003*
Volumen telediastólico indexado VI, ml/m <sup>2</sup> *	31,1 [24,1-40,7]	39,2 [24,2-40,7]	27,5 [22,8-35,0]	0,7
Volumen telesistólico indexado VI, ml/m <sup>2</sup>	8,7 [6,5-17,7]	13,1 [8,5-18,0]	6,7 [6,4-11,5]	0,3
Volumen de eyección VI, ml	36,2 [28,5-45,4]	31,7 [22,0-42,5]	39,0 [30,5-47,4]	0,3
<i>Parámetros del cateterismo cardiaco derecho</i>				
Presión arterial pulmonar sistólica, mmHg	83 ± 22	88 ± 13	80 ± 27	0,3
Presión arterial pulmonar media, mmHg	49 ± 13	52 ± 8	47 ± 16	0,2
Presión arterial pulmonar diastólica, mmHg	27 ± 8	30 ± 8	25 ± 8	0,1
Presión capilar pulmonar o presión auricular izquierda, mmHg	6 ± 3	7 ± 4	6 ± 2	0,7
Presión auricular derecha, mmHg	5 ± 3	6 ± 3	5 ± 2	0,4
Resistencia vascular pulmonar, UW	9,4 [5,1-15,0]	13,6 [9,4-16,0]	6,6 [4,2-9,5]	0,008*
Índice resistencia vascular pulmonar, UW	15,0 [9,8-25,0]	19,1 [14,0-26,0]	12,4 [7,1-16,1]	0,03*
SaO <sub>2</sub> arterial pulmonar, %	74 ± 9	69 ± 9	78 ± 7	0,009*
SaO <sub>2</sub> vena cava superior, %	66 [56-69]	56 [54-67]	68 [65-69]	0,01*
Qp, l/min	4,9 ± 1,7	3,8 ± 1,0	5,7 ± 1,7	0,002*
Qs, l/min	3,5 [2,8-4,6]	3,8 ± 1,6	3,7 ± 1,3	0,8
Qp/Qs	1,4 ± 0,5	1,2 ± 0,6	1,6 ± 0,4	0,03*

FEVD, fracción de eyección del ventrículo derecho; Qp, gasto pulmonar; Qs, gasto sistémico; RMC, resonancia magnética cardiaca; UW, unidad Wood; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo.

Los valores se expresan en forma de número (%), media ± desviación estándar, mediana [rango intercuartílico].

\* p < 0,05.

una sensibilidad del 100% y una especificidad del 90,5% para identificar una FEVD < 37% (figura 4 A). El AUC para identificar una FEVD < 45% fue de 0,92; IC95%, 0,83-1,00. Una puntuación ≥ 3 tenía una sensibilidad del 75% y una especificidad del 100% para identificar una FEVD < 37% (figura 4 B).

### Reproducibilidad del IRVDTS

La reproducibilidad interobservadores de los parámetros de IRVDTS fue buena, con un coeficiente de variación del 4,4% y un sesgo medio de 0,02 ± 0,25 (figura 1 del material adicional). El sesgo tendía a ser mayor en los valores más altos del IRVDTS.

### Relación del IRVDTS con la puntuación de riesgo

El IRVDTS mostró una correlación significativa con la puntuación de corazón derecho (p=0,008) pero no con la puntuación REVEAL 2.0.

### Viabilidad de la determinación de los parámetros ecocardiográficos del VD

Se pudo determinar el IRVDTS y todos los parámetros convencionales en la totalidad de los pacientes. El CAFVD se determinó satisfactoriamente en el 96,7% de los casos. Por lo que respecta a la DMGVD, los segmentos del VD no se detectaron automáticamente en 11 pacientes (36,7%).

## DISCUSIÓN

Este estudio prospectivo de un solo centro, realizado en 30 pacientes con HAP secundaria a un *shunt* pretricuspidé comparó los parámetros ecocardiográficos de función y remodelado del VD con la RMC. El CAFVD, el ratio S/D, el área de la aurícula derecha y el IRVDTS fueron los parámetros de mayor interés para evaluar la función del VD. Una puntuación que combina el IRVDTS, el área de la aurícula derecha, el ratio S/D y el CAFVD mostró una intensa correlación con la FEVD y predijo claramente la FEVD < 37%, un umbral que se ha demostrado que es pertinente para la estratificación del riesgo en la HAP<sup>21</sup>. Nuestros resultados respaldan el interés del IRVDTS<sup>9</sup> para evaluar la función del VD en los pacientes con HAP-CC. Existen pocos datos sobre la evaluación ecocardiográfica del VD en la HAP-CC, debido principalmente a la heterogeneidad de los defectos cardiacos<sup>5,22,23</sup>. Hasta donde nosotros sabemos, no hay ningún estudio que haya evaluado los parámetros ecocardiográficos de la función del VD en comparación con el patrón de referencia de la FEVD-RMC en pacientes con HAP-CC, como sí se ha hecho para otras CC<sup>24</sup>. Mocerri *et al.*<sup>22</sup> propusieron una puntuación pronóstica ecocardiográfica basándose en una cohorte grande pero heterogénea, formada por 181 pacientes con síndrome de Eisenmenger. El punto fuerte de este estudio fue demostrar que los parámetros ecocardiográficos convencionales, por ejemplo la TAPSE < 15 mm, el ratio S/D ≥ 1,5, el área de la aurícula derecha ≥ 25 cm<sup>2</sup> y el ratio aurícula derecha/aurícula izquierda ≥ 1,5 predecían la mortalidad. Sin embargo, no se dispuso de RMC y tan solo 29 pacientes (16%) tenían un *shunt* pretricuspidé<sup>22</sup>.

**Tabla 3**  
Parámetros ecocardiográficos según la fracción de eyección del ventrículo derecho

Variable	Todos (n=30)	FEVD < 45% (n=13 [43,3%])	FEVD ≥ 45% (n=17 [56,7%])	p
Derrame pericárdico	6 (20,0)	4 (30,8)	2 (11,8)	0,4
TAPSE, mm	18,8±6,3	16,5±5,3	20,7±6,5	0,09
S'TV, cm/s	12,0±2,9	11,1±2,1	12,6±3,2	0,3
Área auricular derecha, cm <sup>2</sup>	22,1±6,4	26,8±5,7	18,5±4,3	0,0001*
Área auricular izquierda, cm <sup>2</sup>	15,2±3,7	16,6±3,6	14,2±3,6	0,08
Ratio de área auricular derecha/izquierda	1,4 [1,2-1,6]	1,5 [1,3-2,1]	1,3 [1,0-1,5]	0,03*
Fracción de eyección VI, %	70 [64,5-79,0]	70 [57-80]	70 [65-78]	0,5
Índice de excentricidad VI sistólica	1,8±0,5	1,9±0,4	1,7±0,6	0,3
Insuficiencia tricuspídea				0,3
Grado 1	22 (73,3)	8 (61,5)	14 (82,3)	
Grado 2	7 (23,3)	4 (30,8)	3 (17,7)	
Grado 3	1 (3,4)	1 (7,7)	0 (0,0)	
Ratio de duración sistólica/diastólica	1,3 [1,1-1,4]	1,4 [1,3-2,0]	1,2 [1,1-1,4]	0,01*
Área telediastólica, cm <sup>2</sup>	32,0 [27,0-38,0]	38,0 [31,0-41,0]	31,0 [25,5-34,0]	0,03*
Área telediastólica, cm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup>	19,9 [16,5-23,6]	23,6 [21,4-27,7]	17,3 [15,4-20,2]	0,004*
Dilatación del VD	30 (100)	13 (100)	17 (100)	1,0
Área telesistólica, cm <sup>2</sup>	25,0 [18,9-28,0]	26,0 [25,0-34,0]	20,4 [16,0-25,5]	0,01*
Área telesistólica, cm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup>	14,5 [11,5-17,9]	17,9 [14,5-20,0]	12,4 [10,0-14,7]	0,003*
Cambio del área fraccional de VD, %	28,0±8,0	24,8±7,7	30,4±7,6	0,06
Deformación miocárdica global del VD, % (15 pacientes)	-15,9±3,9	-13,6±3,3	-18,5±2,8	0,008*
Longitud de pared libre telesistólica del VD, mm	100,7±24,5	108,3±18,3	94,8±27,4	0,1
Longitud de tabique telesistólico del VD, mm	63,4±12,8	61,9±6,8	64,5±16,1	0,6
IRVDTS	1,6±0,3	1,8±0,2	1,5±0,2	0,0001*

FEVD, fracción de eyección del ventrículo derecho; IRVDTS, índice de remodelado ventricular derecho telesistólico; S'TV, velocidad sistólica de la válvula tricúspide; TAPSE, desplazamiento sistólico del plano del anillo tricúspide; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo.

Los valores se expresan en forma de número (%) media ± desviación estándar o mediana [rango intercuartílico]

\* p < 0,05.

### Evaluación ecocardiográfica convencional del VD

La TAPSE es un parámetro independiente potente, sencillo y ampliamente utilizado, que está correlacionado con la FEVD en los pacientes con HAP<sup>15,25</sup>. En la HAP-CC, la TAPSE se asocia a un

resultado adverso y se utiliza como parámetro pronóstico<sup>22,23</sup>. Sin embargo, se ha sugerido que tan solo los cambios seriados de la TAPSE predecían la mortalidad en esa población<sup>26</sup>. En nuestro estudio, la TAPSE no mostró una correlación significativa con la FEVD. No obstante la TAPSE < 20 mm predecía una disfunción del

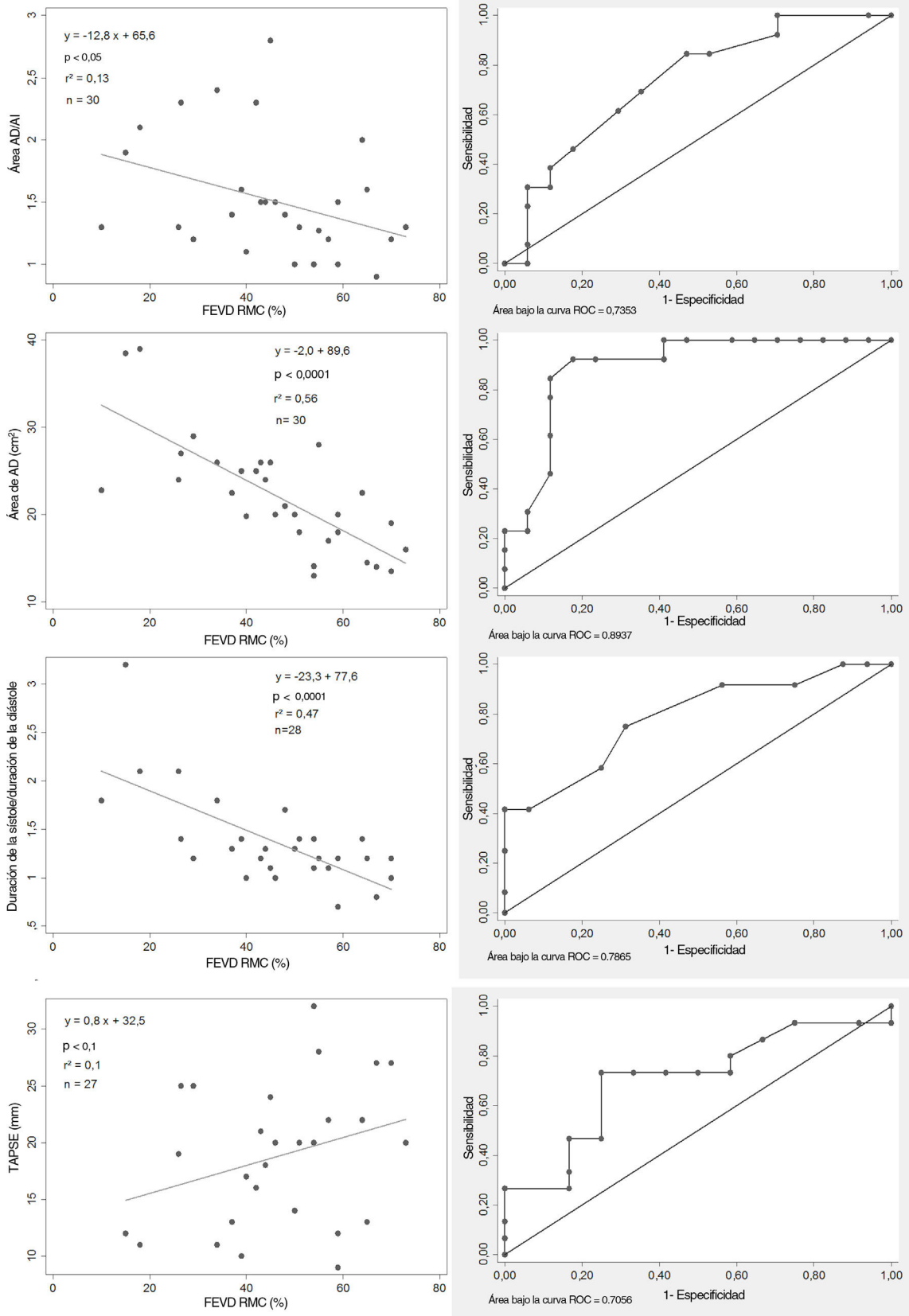
**Tabla 4**  
Relaciones entre los parámetros ecocardiográficos y la fracción de eyección del ventrículo derecho derivada de la RMC

Variables	Fracción de eyección del ventrículo derecho en la RMC				Volumen telesistólico en la RMC			
	R <sup>2</sup>	p	Coefficiente de correlación de Spearman (ρ)	p	R <sup>2</sup>	p	Coefficiente de correlación de Spearman (ρ)	p
Área auricular derecha	0,56	0,0001*	ρ = -0,74	0,0001*	0,56	0,0001*	0,68	0,0001*
Área auricular izquierda	0,17	0,03	-0,39	0,03*	0,05	0,2	0,19	0,3
Área auricular derecha/izquierda	0,13	0,05	-0,42	0,02*	0,25	0,006*	0,41	0,03*
TAPSE	0,10	0,1	0,32	0,1	0,01	0,6	-0,06	0,8
S'TV	0,15	0,05	0,20	0,3	0,03	0,4	0,04	0,9
Cambio del área fraccional del VD	0,37	0,0001*	0,48	0,01*	0,18	0,02*	-0,35	0,07*
Ratio S/D	0,47	0,0001*	-0,62	0,0004*	0,43	0,0003*	0,46	0,02*
Índice de excentricidad sistémica del VI	0,06	0,3	-0,35	0,1	0,02	0,5	0,20	0,4
IRVDTS	0,47	0,0001*	-0,64	0,0001*	0,33	0,002*	0,61	0,0006*
Deformación miocárdica global del VD	0,58	0,001*	-0,75	0,001*	0,34	0,03*	-0,58	0,03*

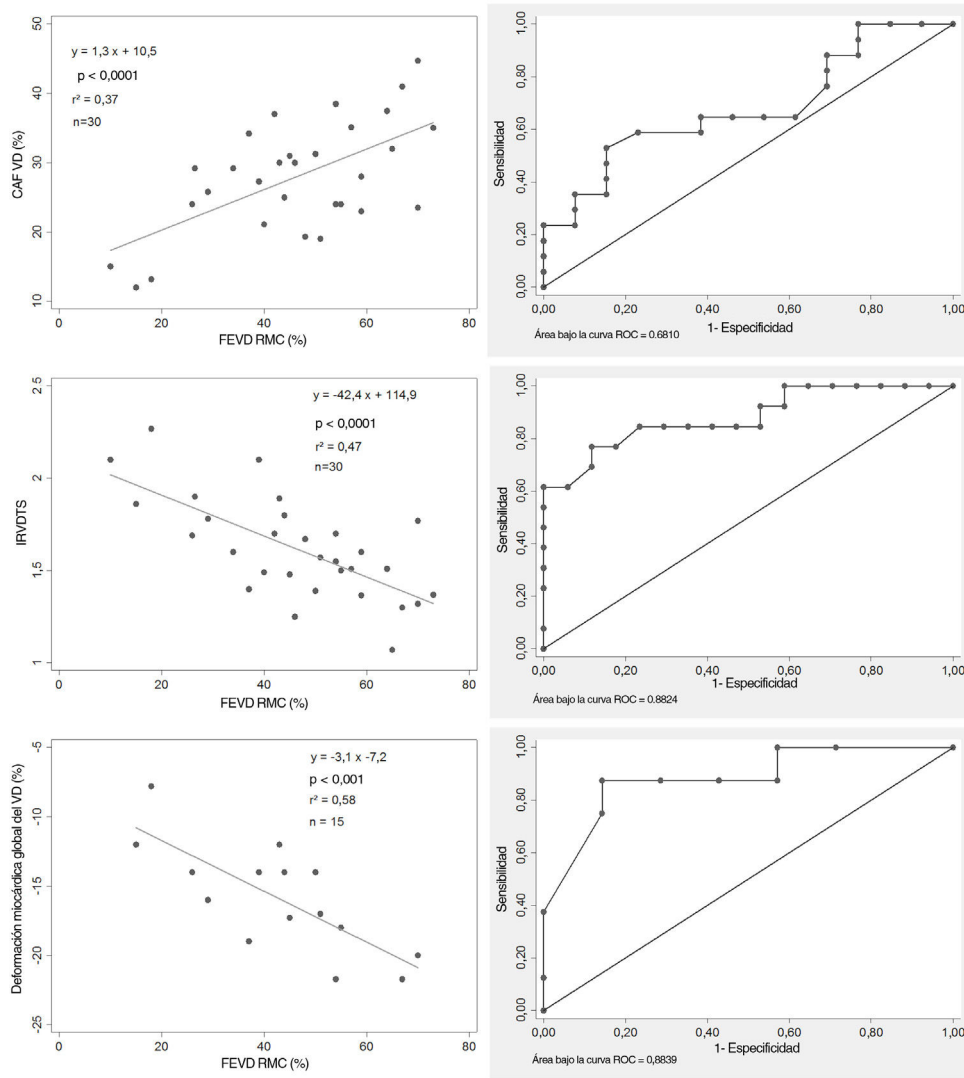
FEVD, fracción de eyección del ventrículo derecho; IRVDTS, índice de remodelado ventricular derecho telesistólico; Ratio S/D, ratio de duración sistodiastólica; RMC, resonancia magnética cardiaca; S'TV, velocidad sistólica de la válvula tricúspide; TAPSE, desplazamiento sistólico del plano del anillo tricúspide; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo.

R<sup>2</sup> indica coeficiente de determinación mediante análisis de regresión lineal con su grado de significación. ρ indica coeficiente de correlación de Spearman con su grado de significación.

\* p < 0,05.



**Figura 2.** Parámetros ecocardiográficos convencionales y FEVD. Correlaciones entre los parámetros ecocardiográficos y la FEVD (imágenes de la izquierda). Curva ROC (imágenes de la derecha): el área de la aurícula derecha  $\geq 22$  cm<sup>2</sup> (sensibilidad 92,3%; especificidad 82,4%), el ratio S/D  $\geq 1,5$  (sensibilidad 41,5%, especificidad 70,6%), la TAPSE  $< 20$  mm (sensibilidad 73,3%, especificidad 75%) y el ratio de aurícula derecha/aurícula izquierda  $\geq 1,5$  (sensibilidad 61,5%; especificidad 70,6%) identificaban la disfunción del VD. AD, aurícula derecha; AI, aurícula izquierda; AUC, área bajo la curva; FEVD, fracción de eyección del ventrículo derecho; ratio AD/AI, ratio de área auricular derecha/izquierda; Ratio S/D, ratio de duración sistodiastólica; RMC, resonancia magnética cardíaca; TAPSE, desplazamiento sistólico del plano del anillo tricúspideo; VD, ventrículo derecho.



**Figura 3.** Parámetros ecocardiográficos multidimensionales y FEVD. Correlaciones entre los parámetros ecocardiográficos y la FEVD (imágenes de la izquierda). Curvas ROC (imágenes de la derecha): la DMGVD > -16% (sensibilidad 87,5%; especificidad 85,7%), el IRVDTS ≥ 1,7 (sensibilidad 76,9%; especificidad 88,3%) y el CAFVD < 30% (sensibilidad 58,8%; especificidad 76,9%) predecían la disfunción del VD. AUC, área bajo la curva; CAFVD, cambio de área fraccional del ventrículo derecho; DMGVD, deformación miocárdica global del ventrículo derecho; FEVD, fracción de eyección del ventrículo derecho; IRVDTS, índice de remodelado ventricular derecho telesistólico; RMC, resonancia magnética cardiaca.

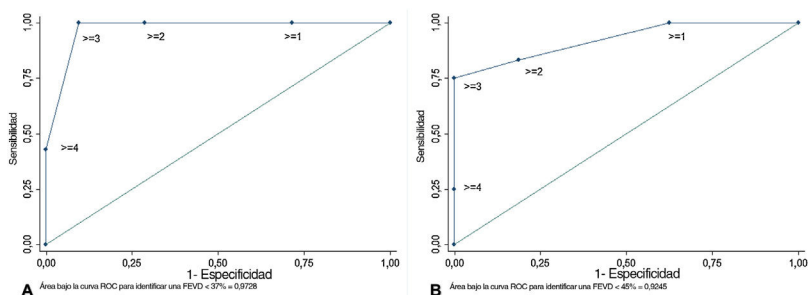
**Tabla 5**  
Curva de características operativas del receptor de los parámetros ecocardiográficos\*

	FEVD < 51%-52%		FEVD < 45%		FEVD < 37%	
	AUC	IC95%	AUC	IC95%	AUC	IC95%
TAPSE	0,68	0,45-0,91	0,71	0,50-0,91	0,61	0,31-0,91
IRVDTS	0,77	0,60-0,94	0,88	0,76-1,00	0,88	0,75-1,00
Cambio del área fraccional de VD	0,73	0,53-0,93	0,68	0,48-0,88	0,79	0,60-0,97
Área auricular derecha	0,88	0,74-1,00	0,89	0,77-1,00	0,91	0,80-1,00
Ratio de área auricular derecha/izquierda	0,77	0,59-0,94	0,74	0,55-0,92	0,71	0,48-0,94
Ratio S/D	0,78	0,61-0,95	0,79	0,61-0,96	0,91	0,76-1,00
Deformación miocárdica global del VD	0,98	0,91-1,00	0,88	0,71-1,00	0,84	0,63-1,00
Puntuación	0,80	0,64-0,95	0,92	0,83-1,00	0,97	0,93-1,00

AUC, área bajo la curva; IC95%, intervalo de confianza del 95%; FEVD, fracción de eyección del ventrículo derecho; IRVDTS, índice de remodelado ventricular derecho telesistólico; Ratio S/D, ratio de duración sistodiastólica; TAPSE, desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo; VD, ventrículo derecho.

\* Curva de características operativas del receptor de los parámetros ecocardiográficos para predecir la FEVD < 37, la FEVD < 45 y la FEVD ≤ 51 en las mujeres y ≤ 52 en los varones.





**Figura 4.** Se creó una puntuación asignando 1 punto si el IRVDTS era  $\geq 1,7$ , si el CAFVD era  $< 30\%$ , si el área de la aurícula derecha era  $\geq 22 \text{ cm}^2$  y si el ratio S/D era  $\geq 1,5$ . El AUC para la predicción de una FEVD  $< 37\%$  fue de 0,97; IC95%, 0,93–1,00. Una puntuación  $\geq 3$  tenía una sensibilidad del 100% y una especificidad del 90,5% para identificar una FEVD  $< 37\%$  (A). El AUC para identificar una FEVD  $< 45\%$  fue de 0,92; IC95%, 0,83–1,00. Una puntuación  $\geq 3$  tenía una sensibilidad del 75% y una especificidad del 100% para identificar una FEVD  $< 37\%$  (B). AUC: área bajo la curva; CAFVD, cambio de área fraccional del ventrículo derecho; FEVD: fracción de eyección del ventrículo derecho; IC95%: intervalo de confianza del 95%; IRVDTS: índice de remodelado ventricular derecho; S/D: ratio de duración sistodiastólico telesistólico.

VD. Este estudio ilustra algunas limitaciones de la TAPSE. Aunque no parece verse influenciada por el tipo de *shunt* en los pacientes con síndrome de Eisenmenger<sup>5</sup>, la presencia de un *shunt* izquierda-derecha persistente y, por consiguiente, una precarga del VD, en la mitad de nuestros pacientes puede haber influido en nuestros resultados. Además, la TAPSE es un marcador de la función del VD longitudinal. No refleja ni el remodelado del VD ni la función transversal del VD, que están deteriorados en los pacientes con *shunt* pretricuspídeo<sup>27</sup>.

Dado que el VD presenta una disfuncionalidad progresiva en la HAP-CC, la duración de la sístole aumenta mientras que la diástole se acorta. Una ratio S/D más alta refleja un tiempo de eyección del VD prolongado para un volumen de eyección dado, y un peor rendimiento global del VD. Así pues, el ratio S/D es una herramienta sencilla para evaluar la función del VD y se asocia a un peor pronóstico en la HAP-CC<sup>16,17</sup>. El ratio S/D se pudo determinar en todos los pacientes, ya que siempre tenían una insuficiencia tricuspídea. Fue significativamente mayor en los pacientes con disfunción del VD, con una intensa correlación con la FEVD-RMC. Un ratio S/D  $\geq 1,5$  predijo la disfunción VD en nuestro estudio. Este valor de corte se había asociado anteriormente a la mortalidad<sup>22</sup>.

Otros parámetros que se ha descrito que predicen la mortalidad en el síndrome de Eisenmenger son la dilatación de la aurícula derecha evaluada mediante el área de la aurícula derecha o el ratio de área de aurícula derecha/aurícula izquierda<sup>22</sup>. Se trata de marcadores sencillos y fiables de la disfunción diastólica del VD relacionados con la hipertrofia y el engrosamiento de la pared del VD, que es la respuesta inicial a la HAP<sup>28</sup>. Un *shunt* de larga evolución a nivel auricular en los pacientes con un *shunt* pretricuspídeo contribuye a producir la dilatación de la aurícula derecha<sup>5</sup>. En nuestro estudio, el área de la aurícula derecha fue un buen marcador de la función del VD y el área de la aurícula derecha  $\geq 22 \text{ cm}^2$  predijo la disfunción del VD. Este valor se aproxima al valor de corte de  $25 \text{ cm}^2$  para el que se ha descrito una asociación con la mortalidad<sup>22</sup>.

### Valor incremental de la evaluación de la función del VD mediante ecocardiografía bidimensional

El componente transversal de la función sistólica del VD parece reflejar mejor la contracción global<sup>15</sup>. El CAFVD es una forma bidimensional sencilla de evaluar tanto el componente longitudinal como el componente transversal de la contracción del VD y está correlacionado con la FEVD-RMC en la HAP<sup>15,29</sup>. En nuestro estudio, el CAFVD mostró una buena correlación con la FEVD-RMC. En comparación con otros tipos de HAP, los pacientes con síndrome

de Eisenmenger y un *shunt* postricuspídeo presentan un mejor CAFVD, debido probablemente a la función transversal del VD preservada<sup>30</sup>. Por otro lado, el CAFVD parece estar más comprometido en los pacientes con un *shunt* pretricuspídeo, debido probablemente a la adaptación diferente y tardía del VD<sup>5</sup>. De igual modo, en los pacientes con tetralogía de Fallot, caracterizada por una sobrecarga volumétrica y dilatación del VD, el CAFVD mostró una alta correlación con la FEVD-RMC, mientras que las variables unidimensionales como la TAPSE no mostraron esa correlación<sup>31</sup>. El CAFVD puede presentar errores de medición y su combinación con otros índices puede equilibrar esos errores.

De entre los parámetros bidimensionales, la determinación de la deformación utilizando la técnica de *speckle-tracking* permite medir la deformación regional y global del miocardio. El aumento de la tensión en la pared, secundario a una mayor poscarga, reduce el acortamiento miocárdico y la deformación. Un mayor grosor de la pared del VD permitió una buena detección automática del miocardio con el método de *speckle-tracking* en los pacientes con HAP. No obstante, la viabilidad de la DMGVD se vio limitada por la dilatación del VD. En tales casos, no todos los segmentos del VD encajaban en el campo de la ecografía, como se ha observado anteriormente en pacientes con tetralogía de Fallot<sup>24</sup>. La comparación del rendimiento de la DMGVD con el de otros parámetros tiene, pues, la limitación de que la muestra es diferente y más pequeña. Además, se han identificado discrepancias en los métodos de medición<sup>19</sup>. En nuestra cohorte, incluimos la deformación del tabique interventricular como componente de la DMGVD, que refleja no solo el VD sino también la función contráctil del VI. Las guías actuales de ASE/EACVI sugieren un valor  $> -20\%$  como umbral anormal para la deformación de la pared libre del VD en la población general<sup>8</sup>. Cuando fue posible determinar la DMGVD, mostró una correlación intensa con la FEVD en nuestra cohorte y un valor de corte de  $-16\%$  predijo la disfunción del VD. En la HAP, la DMGVD mostró una asociación con la mortalidad<sup>19</sup>. Además, la RMC determinó que la deformación del VD estaba correlacionada con el acoplamiento arterial ventricular y la carga arterial<sup>32</sup>. El remodelado cardíaco es diferente en los pacientes con síndrome de Eisenmenger respecto al observado en otros tipos de HAP, con una deformación longitudinal del VD similar, pero con una mayor deformación transversal del VD<sup>33</sup>. Sin embargo, la deformación transversal del VD es menor en los pacientes con un *shunt* pretricuspídeo que en los que tienen un *shunt* postricuspídeo, lo cual sugiere una alteración de la función del eje corto del VD con un remodelado adverso del VD<sup>27</sup>. De hecho, el VD de los pacientes con un *shunt* postricuspídeo se enfrenta a presiones superiores desde el nacimiento, lo cual da lugar a una modificación de la orientación de las fibras miocárdicas al que se denomina también “fenotipo fetal”<sup>34</sup>.

Para evaluar la forma compleja del VD y su remodelado en los pacientes con HAP, recientemente se ha desarrollado el IRVDTS<sup>9</sup>. El IRVDTS incorpora tanto el componente longitudinal de la adaptación del VD como la dimensión telesistólica. Este índice, que se mide en telesístole, cuando la tensión de la pared del VD es máxima en la HAP, ha resultado ser un potente marcador pronóstico del empeoramiento clínico en los adultos con HAP<sup>9</sup>. En los niños, el IRVDTS aumentó en los pacientes con HAP, en comparación con los controles, y se asoció a las variables hemodinámicas<sup>35</sup>. El IRVDTS se pudo determinar en todos los pacientes y la reproducibilidad interobservadores fue muy buena, lo cual eliminó la dificultad de evaluar la pared libre del VD dilatado en la diástole. En nuestro estudio, el IRVDTS mostró una correlación intensa con la disfunción del VD. El IRVDTS fue mayor en el grupo de disfunción del VD y su valor medio situaba a nuestra población en la peor zona de adaptación del VD propuesta por Amsallem *et al.*<sup>9</sup>. Este índice no parece apropiado para el *shunt* postricuspidé, en el que la presencia de una comunicación interventricular no permite una medición completa de la longitud del tabique.

Los pacientes con un *shunt* pretricuspidé y una HAP tienen una fisiología y una adaptación del VD desfavorables, con una mayor mortalidad<sup>4,36</sup>. La HAP aparece en una fase de la vida posterior a la del *shunt* postricuspidé, con un VD menos capaz de adaptarse a presiones más altas, y la disfunción del VD tiene valor pronóstico en estos pacientes<sup>4,36</sup>. Así pues, la evaluación ecocardiográfica bidimensional es crucial en esos pacientes para evaluar con exactitud la eficacia de los fármacos específicos para la HAP y para ofrecerles un programa de trasplante adaptado de ser necesario, que clásicamente se basa en un trasplante de corazón y pulmón, pero también en un trasplante pulmonar doble con cierre del *shunt*.

### Limitaciones

Nuestro estudio realizado en un solo centro tiene varias limitaciones. En primer lugar, el número de pacientes fue relativamente bajo, ya que se seleccionó una cohorte de pacientes con *shunt* pretricuspidé y HAP en los que se realizó una RMC y un cateterismo cardiaco derecho. Sin embargo, el estudio pudo evidenciar la existencia de relaciones significativas entre los marcadores ecocardiográficos y la función del VD. Además, hasta la fecha, no ha habido ningún estudio que haya comparado la función VD ecocardiográfica con el patrón de referencia de la RMC. No evaluamos la ecocardiografía tridimensional del VD en nuestro estudio, aunque era un método viable para evaluar la función del VD. Sin embargo, de manera similar a lo que ocurre con la DMGVD, la viabilidad de la ecocardiografía tridimensional es limitada en los pacientes con un VD dilatado y es una técnica que depende del operador, requiere capacitación y tiene una curva de aprendizaje<sup>31</sup>.

Al crear una puntuación multiparamétrica, es importante elegir índices complementarios y reproducibles. En nuestro análisis exploratorio, combinamos índices de tamaño y de función del VD, tamaño de la aurícula derecha e índices de tiempo. En el futuro, en una cohorte más amplia, podría desarrollarse una puntuación ponderada que combine los índices más reproducibles y predictivos para la práctica clínica, teniendo en cuenta la variabilidad técnica de la medición. Además, esta puntuación ponderada podría evaluarse con la predicción de los resultados.

### CONCLUSIONES

Nuestro estudio demuestra que el IRVDTS, el área de la aurícula derecha y la DMGVD son marcadores potentes de la disfunción del VD en los pacientes con un *shunt* pretricuspidé e HAP. Queda por estudiar el valor pronóstico de estos parámetros en esta población.

### FINANCIACIÓN

S. Hascoet: “Heart Failure Research Grant” de la Sociedad Francesa de Cardiología.

S. Hascoet y E. Valdeolmillos: “Research team Grant” de la Federación Francesa de Cardiología.

### CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

E. Fournier, M. Selegny, E. Valdeolmillos y S. Hascoet diseñaron el estudio, elaboraron la versión preliminar del manuscrito y revisaron el manuscrito. E. Fournier, M. Selegny, M.A. Isorni, A. Azarine y S. Hascoet participaron en la obtención de los datos. S. Hascoet realizó el análisis estadístico. M. Amsallem, F. Haddad, E. Belli, S. Cohen, D. Montani, J. Le Pavec, A. Azarine, E. Fadel, M. Humbert, O. Sitbon, X. Jais, L. Savale, J. Zoghbi y M. A. Isorni revisaron el manuscrito y participaron en la aprobación de la versión final del manuscrito.

### CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

### AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen a Florence Lecerf y a Antoinette Wolfe su contribución a este trabajo.

### ¿QUÉ SE SABE DEL TEMA?

- La hipertensión arterial pulmonar es una complicación temida, poco habitual, de la comunicación interauricular. La función del ventrículo derecho es un marcador pronóstico clave.
- Se han desarrollado parámetros de ecocardiografía bidimensional para la evaluación del ventrículo derecho, como la deformación y el índice de remodelado. Sin embargo, se dispone de pocos datos sobre su rendimiento en esos pacientes.

### ¿QUÉ APORTA DE NUEVO?

- La deformación miocárdica global del ventrículo derecho, el índice de remodelado del ventrículo derecho telesistólico y el área de la aurícula derecha son los parámetros ecocardiográficos más fiables de la FEVD en los pacientes con un *shunt* pretricuspidé y HAP.
- Los parámetros de ecocardiografía bidimensional podrán mejorar la estratificación del riesgo en estos pacientes.

### ANEXO. MATERIAL ADICIONAL

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2022.07.012>

### BIBLIOGRAFÍA

1. Brida M, Gatzoulis MA. Pulmonary arterial hypertension in adult congenital heart disease. *Heart*. 2018;104:1568–1574.

2. Engelfriet PM, Duffels MG, Moller T, et al. Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Heart*. 2007;93:682–687.
3. Diller GP, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, et al. Survival Prospects and Circumstances of Death in Contemporary Adult Congenital Heart Disease Patients Under Follow-Up at a Large Tertiary Centre. *Circulation*. 2015;132:2118–2125.
4. Hascoet S, Fournier E, Jaïs X, et al. Outcome of adults with Eisenmenger syndrome treated with drugs specific to pulmonary arterial hypertension: A French multicentre study. *Arch Cardiovasc Diseases*. 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acvd.2017.01.006>.
5. Mocerri P, Kempny A, Liodakis E, et al. Physiological differences between various types of Eisenmenger syndrome and relation to outcome. *Int J Cardiol*. 2015;179:455–460.
6. Baggen VJM, Leiner T, Post MC, et al. Cardiac magnetic resonance findings predicting mortality in patients with pulmonary arterial hypertension: a systematic review and meta-analysis. *Eur Radiology*. 2016;26:3771–3780.
7. D'Alto M, Dimopoulos K, Budts W, et al. Multimodality imaging in congenital heart disease-related pulmonary arterial hypertension. *Heart*. 2016;102:910–918.
8. Lang RM, Badano LP, Victor MA, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: An update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28:1–39e14.
9. Amsallem M, Sweatt AJ, Aymami MC, et al. Right Heart End-Systolic Remodeling Index Strongly Predicts Outcomes in Pulmonary Arterial Hypertension: Comparison With Validated Models. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2017;10:e005771.
10. Baumgartner H, de Backer J, Babu-Narayan Sv, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021;42:563–645.
11. Benza RL, Gomberg-Maitland M, Elliott CG, et al. Predicting Survival in Patients With Pulmonary Arterial Hypertension: The REVEAL Risk Score Calculator 2.0 and Comparison With ESC/ERS-Based Risk Assessment Strategies. *Chest*. 2019;156:323–337.
12. Haddad F, Spruijt OA, Denault AY, et al. Right Heart Score for Predicting Outcome in Idiopathic, Familial, or Drug- and Toxin-Associated Pulmonary Arterial Hypertension. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2015;8:627–638.
13. Petersen SE, Khanji MY, Plein S, Lancellotti P, Bucciarelli-Ducci C. European Association of Cardiovascular Imaging expert consensus paper: A comprehensive review of cardiovascular magnetic resonance normal values of cardiac chamber size and aortic root in adults and recommendations for grading severity. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2019;20:1321–1331.
14. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23:685–713.
15. Hoette S, Creuzé N, Günther S, et al. RV Fractional Area Change and TAPSE as Predictors of Severe Right Ventricular Dysfunction in Pulmonary Hypertension: A CMR Study. *Lung*. 2018;196:157–164.
16. Alkon J, Humpl T, Manliot C, McCrindle BW, Reyes JT, Friedberg MK. Usefulness of the right ventricular systolic to diastolic duration ratio to predict functional capacity and survival in children with pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol*. 2010;106:430–436.
17. McCabe C, Vranesic II, Verdes MC, et al. Right ventricular systolic to diastolic duration ratio: A novel predictor of outcome in adult idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Int J Cardiol*. 2019;293:218–222.
18. Ogunyankin KO, Liu K, Lloyd-Jones DM, Colangelo LA, Gardin JM. Reference values of right ventricular end-diastolic area defined by ethnicity and gender in a young adult population: the CARDIA study. *Echocardiography*. 2011;28:142–149.
19. Shukla M, Park JH, Thomas JD, et al. Prognostic Value of Right Ventricular Strain Using Speckle-Tracking Echocardiography in Pulmonary Hypertension: A Systematic Review and Meta-analysis. *Can J Cardiol*. 2018;34:1069–1078.
20. Hascoet S, Baruteau AE, Humbert M, et al. Long-term outcomes of pulmonary arterial hypertension under specific drug therapy in Eisenmenger syndrome. *J Heart Lung Transplant*. 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.healun.2016.10.006>.
21. Lewis RA, Johns CS, Cogliano M, et al. Identification of cardiac magnetic resonance imaging thresholds for risk stratification in pulmonary arterial hypertension. *Am J Resp Crit Care Med*. 2020;201:458–466.
22. Mocerri P, Dimopoulos K, Liodakis E, et al. Echocardiographic predictors of outcome in Eisenmenger syndrome. *Circulation*. 2012;126:1461–1468.
23. van de Bruene A, de Meester P, Voigt JU, et al. Right ventricular function in patients with Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol*. 2012;109:1206–1211.
24. Kavurt AV, Paç FA, Koca S, Mutlu Mhçioğlu A, Yiğit H. The evaluation of right ventricular systolic function in patients with repaired Tetralogy of Fallot by conventional echocardiographic methods and speckle tracking echocardiography: Compared with the gold standard cardiac magnetic resonance. *Echocardiography*. 2019;36:2251–2258.
25. Sato T, Tsujino I, Ohira H, et al. Validation study on the accuracy of echocardiographic measurements of right ventricular systolic function in pulmonary hypertension. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012;25:280–286.
26. Schuijt MTU, Blok IM, Zwinderman AH, et al. Mortality in pulmonary arterial hypertension due to congenital heart disease: Serial changes improve prognostication. *Intern J Cardiol*. 2017;243:449–453.
27. Mocerri P, Iriart X, Bouvier P, et al. Speckle-tracking imaging in patients with Eisenmenger syndrome. *Arch Cardiovasc Dis*. 2016;109:104–112.
28. Badagliacca R, Poscia R, Pezzuto B, et al. Right ventricular remodeling in idiopathic pulmonary arterial hypertension: adaptive versus maladaptive morphology. *J Heart Lung Transplant*. 2015;34:395–403.
29. Shiran H, Zamanian RT, McConnell M, et al. Relationship between echocardiographic and magnetic resonance derived measures of right ventricular size and function in patients with pulmonary hypertension. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014;27:405–412.
30. Giusca S, Popa E, Amzulescu MS, et al. Is Right Ventricular Remodeling in Pulmonary Hypertension Dependent on Etiology? *An Echocardiographic Study Echocardiography*. 2016;33:546–554.
31. Selly JB, Iriart X, Roubertie F, et al. Multivariable assessment of the right ventricle by echocardiography in patients with repaired tetralogy of Fallot undergoing pulmonary valve replacement: a comparative study with magnetic resonance imaging. *Arch Cardiovasc Dis*. 2015;108:5–15.
32. Tello K, Dalmer A, Vanderpool R, et al. Cardiac Magnetic Resonance Imaging-Based Right Ventricular Strain Analysis for Assessment of Coupling and Diastolic Function in Pulmonary Hypertension. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019;12:2155–2164.
33. Mocerri P, Bouvier P, Baudouy D, et al. Cardiac remodelling amongst adults with various aetiologies of pulmonary arterial hypertension including Eisenmenger syndrome-implications on survival and the role of right ventricular transverse strain. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2017;18:1262–1270.
34. Hopkins WE. The remarkable right ventricle of patients with Eisenmenger syndrome. *Coron Artery Dis*. 2005;16:19–25.
35. Koestenberger M, Avian A, Chouvarine P, et al. Right ventricular end-systolic remodeling index in the assessment of pediatric pulmonary arterial hypertension. The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN). *Pediatr Res*. 2020;88:285–292.
36. Gong C, He S, Chen X, et al. Diverse Right Ventricular Remodeling Evaluated by MRI and Prognosis in Eisenmenger Syndrome With Different Shunt Locations. *J Magn Reson Imaging*. 2022;55:1478–1488.