

Ventrículo derecho pulmonar y sistémico

Beatriz Bouzas

Servicio de Cardiología. Hospital da Costa. Burela. Lugo. España.

El ventrículo derecho está implicado con frecuencia en las cardiopatías congénitas, y la disfunción ventricular derecha es un factor determinante del pronóstico. La evaluación de la morfología, las dimensiones y la función del ventrículo derecho es de gran importancia en el manejo clínico de los pacientes, pero presenta limitaciones por la forma compleja del ventrículo y por su alta dependencia de las condiciones de carga. En los últimos años, y gracias al avance de técnicas de imagen como la ecocardiografía y, principalmente, la resonancia magnética cardiovascular, se ha profundizado en el estudio del ventrículo derecho y se ha mejorado en el conocimiento de su estructura y su función.

Palabras clave: *Cardiopatías congénitas. Ventrículo derecho. Imagen.*

Right Ventricle: Systemic and Pulmonary Circulation

Congenital heart disease often involves the right ventricle and right ventricular dysfunction is an important determinant of prognosis. Assessment of right ventricular morphology, size and function is of paramount importance for patient management but is hampered by the complex shape of the ventricle and by the strong influence of loading conditions. Development in imaging techniques, such as echocardiography and cardiovascular magnetic resonance, that have taken place in recent years have enabled more detailed study of the right ventricle and have increased our knowledge of its structure and function.

Key words: *Congenital heart disease. Right ventricle. Imaging.*

INTRODUCCIÓN

Históricamente, se ha subestimado la relevancia de la morfología y la función del ventrículo derecho (VD). En las cardiopatías adquiridas, el ventrículo izquierdo (VI) suele ser el principal implicado; sin embargo, en el campo de las cardiopatías congénitas el VD está afectado con mayor frecuencia^{1,2}. En las cardiopatías congénitas el VD puede estar situado: *a*) en posición subpulmonar, como en la comunicación interauricular (CIA), la anomalía de Ebstein, la tetralogía de Fallot y la estenosis del tracto de salida del VD (TSVD), o *b*) en posición sistémica, como en la transposición de grandes arterias (TGA) tras una intervención de intercambio auricular (operación de Mustard o Senning) y en la TGA congénitamente corregida (TGAcc).

VENTRÍCULO DERECHO NORMAL

El VD en el corazón normal es la cámara cardíaca más anterior, situada justo detrás del esternón. A diferencia del VI, que tiene una forma

elipsoidal, el VD posee una forma compleja que se puede definir como un tubo aplanado que envuelve el VI. El VD consta de tres componentes³: la porción de entrada, que se extiende desde la unión auriculoventricular hasta los músculos papilares, la porción trabecular apical y el tracto de salida del VD (TSVD) o infundíbulo. El VD se diferencia del VI por su estructura, y no por su posición, y se caracteriza por: las trabeculaciones gruesas, la banda moderadora y la válvula tricúspide, cuya inserción septal está ligeramente más desplazada hacia el ápex que el velo anterior de la válvula mitral, y que además tiene cuerdas tendinosas que se anclan en el septo interventricular.

Fisiopatología

En situaciones de sobrecarga de volumen, el VD se dilata y puede funcionar durante largos periodos sin una reducción significativa de la función sistólica. Sin embargo, a largo plazo, la sobrecarga de volumen puede dar lugar a un empeoramiento progresivo de la función sistólica ventricular y un aumento de la morbilidad y la mortalidad. Las situaciones de sobrecarga de presión del VD también suelen ser bien toleradas. El VD se hipertrofia y, pese a soportar presiones arteriales sistémicas durante largos periodos, la disfunción ventricular no suele desarrollarse hasta estadios avanzados. Tanto

Correspondencia: Dra. B. Bouzas.
Hospital da Costa.
Rúa Rafael Vior, s/n. 27880 Burela. Lugo. España.
Correo electrónico: beabouzas@hotmail.com

ABREVIATURAS

CIA: comunicación interauricular.
 RMC: resonancia magnética cardiovascular.
 TGA: transposición de grandes arterias.
 TGAcc: TGA congénitamente corregida.
 TSVD: tracto de salida del VD.
 VD: ventrículo derecho.
 VI: ventrículo izquierdo.

la sobrecarga de presión como la de volumen producen un desplazamiento del septo interventricular hacia el VI que modifica su geometría (morfología en «D»). La dilatación del VD aumenta además el efecto constrictivo del pericardio. Todo esto puede producir secundariamente una reducción de la distensibilidad y del llenado del VI⁴. En situaciones de disfunción diastólica, se produce un aumento de presiones de llenado de VD y aumento de presión de la aurícula derecha, lo que da lugar a síntomas de congestión venosa sistémica.

Las arritmias supraventriculares (fibrilación auricular, *flutter* auricular) son frecuentes en situaciones de disfunción del VD, por lo que, cuando éstas se presentan en pacientes con cardiopatías congénitas, hay que descartar la existencia de lesiones estructurales que tengan repercusión hemodinámica. En pacientes con cardiopatías congénitas reparadas, los parches y las cicatrices posquirúrgicas son un sustrato que favorece la aparición de arritmias auriculares y ventriculares.

Algunos pacientes con cardiopatías congénitas y disfunción sistólica del VD presentan una activación neurohormonal similar a la de la insuficiencia cardiaca secundaria a cardiopatías adquiridas. El grado de activación neurohormonal se correlaciona con el grado de disfunción ventricular y la clase funcional⁵. Es tentador extrapolar los resultados de los estudios realizados en cardiopatías adquiridas respecto a la utilidad de los inhibidores de la enzima de conversión de angiotensina y los bloqueadores beta en insuficiencia cardiaca, pero no hay estudios que demuestren su utilidad en el campo de las cardiopatías congénitas. En un estudio multicéntrico aleatorizado que incluyó a 29 pacientes con VD sistémico, el losartán no mejoró la capacidad de ejercicio ni redujo la concentración de NT-proBNP, aunque una activación basal mínima del sistema renina-angiotensina de estos pacientes podría explicar ese resultado⁶.

EVALUACIÓN DEL VENTRÍCULO DERECHO MEDIANTE TÉCNICAS DE IMAGEN

La evaluación de la función del VD es de gran importancia a la hora de tomar decisiones clínicas

en pacientes con cardiopatías congénitas. La valoración del VD incluye parámetros de geometría, volúmenes, masa, contractilidad y perfusión miocárdica. Estos parámetros pueden obtenerse mediante diversos métodos diagnósticos y permiten establecer si hay enfermedad o no y valorar su progresión en estudios seriados. Sin embargo, a la hora de valorar la función del VD hay que tener en cuenta que algunos parámetros de función presentan limitaciones por la gran interdependencia que existe entre la contractilidad miocárdica intrínseca y las condiciones de carga del VD⁷.

El ecocardiograma es el método diagnóstico de elección inicial para el estudio de las cardiopatías congénitas. La valoración ecocardiográfica bidimensional del VD, sin embargo, presenta diversas limitaciones. A diferencia del VI, el VD tiene una forma compleja, sin eje de simetría, por lo que no se pueden aplicar medidas de función sistólica tradicionales como la fracción de eyección o el acortamiento fraccional, ya que su cálculo se basa en la presunción de modelos geométricos. Además, la localización retroesternal del VD en el tórax limita la ventana acústica y dificulta la delineación del borde endocárdico. La excursión sistólica del anillo lateral de la válvula tricúspide hacia el ápex medida con modo M en el plano de cuatro cámaras presenta una buena correlación con la fracción de eyección del VD⁸. La utilización de contraste ecocardiográfico puede mejorar la visualización del VD. La ecocardiografía tridimensional es una técnica prometedora para estudiar la función del VD, pero sigue estando limitada por la mala determinación del borde endocárdico.

Los métodos Doppler son una alternativa atractiva en la evaluación de la función del VD, ya que no dependen de medidas anatómicas precisas. El Doppler tisular es una técnica ecocardiográfica que mide las velocidades del movimiento miocárdico y permite la evaluación de la función sistólica y diastólica. La onda S sistólica se correlaciona con la función sistólica del VD medida mediante ventriculografía isotópica⁹. La aceleración isovolumétrica del anillo tricúspide es un parámetro que se obtiene al dividir la velocidad de contracción isovolumétrica máxima por el tiempo que transcurre desde el inicio hasta la velocidad máxima de esa onda. Este índice ha demostrado ser independiente de las condiciones de precarga y poscarga, con una buena correlación con la manometría invasiva¹⁰. El índice Tei se obtiene al dividir por el tiempo de eyección la suma del tiempo de contracción y relajación isovolumétrica, y es un parámetro que valora de forma global la función sistólica y diastólica ventricular¹¹.

La resonancia magnética cardiovascular (RMC) se ha establecido como el patrón de referencia para

la evaluación cuantitativa de volúmenes, masa y función sistólica del VD¹². Con la RMC se pueden realizar múltiples cortes tomográficos en cualquier dirección espacial y con un amplio campo de visión. La RMC con gadolinio permite la detección de áreas de realce tardío que se corresponden con áreas de fibrosis miocárdica tanto en cardiopatías adquiridas como en las congénitas¹³⁻¹⁵.

La tomografía computarizada (TC) multidetector es una técnica prometedora que obtiene imágenes de alta calidad. Es de gran utilidad en pacientes con dispositivos implantables en los que la RMC está contraindicada y para valorar las estructuras vasculares.

El cateterismo cardiaco, que en su momento fue la técnica de imagen de elección, ha sido ampliamente reemplazado en la actualidad por técnicas no invasivas, como la ecocardiografía, la RMC y la TC multidetector. El cateterismo se reserva para los pocos pacientes en que no se puede obtener los parámetros hemodinámicos de forma no invasiva o para los que se planea practicar intervencionismo percutáneo.

VENTRÍCULO DERECHO SUBPULMONAR

Comunicación interauricular

Existen tres tipos de CIA: la CIA tipo *ostium secundum*, que es la más frecuente, situada en la fosa oval, la CIA tipo *ostium primum* y la CIA tipo seno venoso. En la CIA se produce un cortocircuito izquierda-derecha con sobrecarga de volumen e hiperflujo pulmonar. La aurícula derecha y el VD se dilatan cuando el tamaño del defecto es grande (> 10 mm). El grado del cortocircuito puede aumentar con el tiempo en defectos de menor tamaño por una reducción de la distensibilidad del VI secundaria a cardiopatía isquémica, hipertensión o valvulopatía adquirida. Aunque el VD tolera la dilatación ventricular durante largos periodos con contractilidad aumentada, los pacientes con CIA pueden sufrir arritmias auriculares (fibrilación o *flutter* auricular), insuficiencia cardíaca o embolia paradójica. El cierre de la CIA, tanto percutáneo como quirúrgico, está indicado cuando haya dilatación de la aurícula derecha y el VD, con o sin síntomas, para prevenir las complicaciones a largo plazo¹⁶. Tras el cierre del defecto, se produce una reducción del tamaño ventricular y mejoran los síntomas de insuficiencia cardíaca y la tolerancia al ejercicio, incluso en pacientes asintomáticos. La incidencia de arritmias auriculares se reduce cuando el cierre se realiza antes de los 40 años. En cambio, cuando la CIA se cierra en adultos de más de 40 años no se elimina por completo el riesgo de nuevas arritmias, lo cual podría explicarse por una

menor regresión del tamaño auricular cuando el cierre se realiza en edades avanzadas^{17,18}.

Anomalía de Ebstein

La anomalía de Ebstein abarca un amplio espectro de alteraciones de la válvula tricúspide y del VD. Se caracteriza por un desplazamiento apical de la inserción de los velos septal y posterior de la válvula tricúspide en el anillo auriculoventricular de más de 20 mm y por una rotación apical y anterior del anillo funcional de la válvula tricúspide. El velo anterolateral tiene una inserción normal en la unión auriculoventricular, pero generalmente es redundante y puede tener cuerdas cortas y bandas musculares que lo sujetan a la pared libre del VD, lo que restringe su movimiento (fig. 1). Estas alteraciones anatómicas y funcionales causan principalmente insuficiencia tricúspide y, en algunas ocasiones, estenosis tricúspidea. El VD se divide en: una porción de entrada o VD atrializado, que suele estar adelgazado y dilatado y forma parte funcional de la aurícula derecha, que también está dilatada, y el VD funcional, que está compuesto por la porción apical y el infundíbulo, que habitualmente está dilatado para poder acomodar el volumen diastólico aumentado, siendo en ocasiones aneurismático. La mitad de los pacientes con anomalía de Ebstein tienen una CIA o foramen oval permeable que, en caso de elevación de presiones de la aurícula derecha, puede tener un cortocircuito derecha-izquierda que es causa de cianosis y embolia paradójica. La presentación clínica depende del grado de distorsión de la válvula tricúspide y la insuficiencia valvular, el tamaño y la función del VD y la existencia de lesiones concomitantes como CIA, estenosis pulmonar o vías accesorias. En la adolescencia y la edad adulta, la anomalía de Ebstein suele diagnosticarse por la presencia de un soplo o aparición de arritmias. Los pacientes con mínima alteración hemodinámica habitualmente están asintomáticos y el pronóstico a largo plazo suele ser bueno. En pacientes con insuficiencia tricúspidea severa, los síntomas más frecuentes son intolerancia al ejercicio, disnea, fatiga, arritmias e insuficiencia cardíaca derecha¹⁹.

La intervención quirúrgica está indicada si hay síntomas de insuficiencia cardíaca, empeoramiento de la capacidad funcional, dilatación progresiva del VD, disfunción del VD, cianosis y embolia paradójica. La válvula debería ser reparada siempre que sea posible. En caso contrario, se realizaría una sustitución valvular por una prótesis, preferiblemente biológica. Frecuentemente se asocia también una auriculoplastia reductora. En pacientes con disfunción ventricular severa o en presencia de un VD funcional reducido a la porción infundibular incapaz de asumir la totalidad del retorno venoso sis-

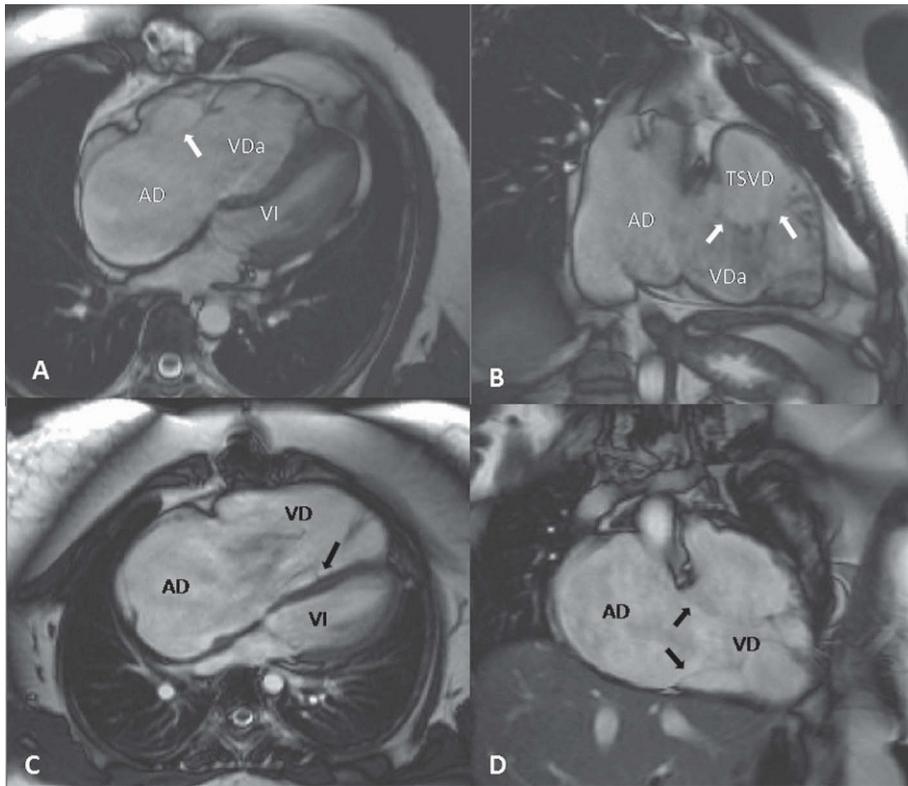


Fig. 1. Resonancia magnética cardíaca, secuencia gradiente eco. Plano de cuatro cámaras (A y C) y oblicuo sagital de VD (B y D) en protosístole. A: anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide; velo anterolateral (flecha) insertado en el anillo auriculoventricular, con bandas musculares que lo anclan a la pared libre del VD; el velo septal se encuentra totalmente adherido al septo interventricular. B: el mismo paciente, con desplazamiento rotacional de la válvula tricúspide hacia el TSVD (flechas); el plano de cierre valvular está situado en un plano horizontal y se visualiza el chorro de insuficiencia tricúspide. C: desplazamiento de la inserción del velo septal (flecha) con flujo turbulento de baja velocidad de insuficiencia tricúspide. D: en el mismo paciente, inserción normal de velo anterolateral y velo posterior (flechas). AD: aurícula derecha; TSVD: tracto de salida del VD; VDa: ventrículo derecho atrializado; VI: ventrículo izquierdo.

témico, debería considerarse una reparación ventricular «uno y medio», que combina la intervención valvular con una anastomosis cavopulmonar bidireccional. En pacientes con disfunción severa del VI habría que valorar el trasplante cardíaco.

Tetralogía de Fallot reparada

La insuficiencia pulmonar severa es frecuente en pacientes con tetralogía de Fallot reparada. La insuficiencia pulmonar produce dilatación y disfunción del VD y se asocia con reducción de la tolerancia al ejercicio, arritmias auriculares y ventriculares y muerte súbita.

Hay controversia respecto al momento óptimo en el que reemplazar la válvula pulmonar, ya que es posible que haya que reintervenir al paciente en el futuro por disfunción del homoinjerto o prótesis biológica. La dilatación severa del VD, sobre todo cuando es progresiva, es indicación de recambio valvular pulmonar, que debería realizarse antes de que se produzca disfunción sistólica. Después del reemplazo valvular pulmonar, los volúmenes del VD disminuyen y no se ha encontrado un límite por encima del cual los volúmenes del VD no se reduzcan tras la cirugía. En cambio, no se produce una normalización de volúmenes del VD cuando el volumen telediastólico indexado es²⁰ > 160 ml/m² o el volumen telesistólico indexado es > 82 ml/m².

El TSVD en muchos pacientes con tetralogía de Fallot presenta áreas acinéticas que tienen impacto en la función sistólica del VD independientemente del tamaño ventricular y del grado de insuficiencia pulmonar y pueden ser un sustrato arritmogénico^{21,22}. Hay controversia respecto a cómo medir la extensión de las regiones acinéticas, ya que cuando son importantes pueden contribuir a sobrestimar los volúmenes telesistólicos y enmascarar así cambios en el cuerpo del VD, los cuales pueden tener mayor importancia. La presencia de regiones acinéticas en el TSVD tiene implicaciones terapéuticas a la hora del reemplazo valvular pulmonar, ya que será necesario realizar una cirugía remodeladora extensiva con exclusión de los segmentos acinéticos para que se produzca una óptima recuperación del VD.

La RMC con realce tardío con gadolinio con frecuencia permite detectar áreas de fibrosis miocárdica, principalmente a nivel del TSVD y del parche de cierre de la CIV, pero también en el punto de inserción inferior del VD y en el miocardio trabecular. La presencia de realce tardío se relacionó con disfunción ventricular, intolerancia al ejercicio, activación neurohormonal y arritmias¹⁴.

En algunos pacientes el VD presenta una fisiología restrictiva, definida por un flujo telediastólico anterógrado pulmonar que coincide con la sístole auricular. Habitualmente se presenta en ventrículos hipertróficos poco distensibles y con presiones de

arteria pulmonar bajas. A largo plazo, la presencia de fisiología restrictiva se asocia con un VD de menor tamaño, intervalo QRS más corto y mejor tolerancia al ejercicio²³.

Estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho

La estenosis valvular pulmonar es la causa más frecuente de estenosis del TSVD, aunque la obstrucción puede producirse también a nivel supraválvular o infundibular, como en la tetralogía de Fallot. El VD de doble cámara es una forma de obstrucción subinfundibular en el que una hipertrofia muscular excesiva de la trabécula septoparietal y la banda moderadora dividen el VD en una cámara proximal de alta presión hipertrófica y una cámara distal infundibular de baja presión con pared de grosor normal. La hipertrofia muscular excesiva suele desarrollarse como consecuencia de una CIV restrictiva.

En la estenosis del TSVD se produce sobrecarga de presión del VD. El VD se hipertrofia de forma proporcional al grado de obstrucción y, aunque los síntomas son infrecuentes durante la infancia y la adolescencia, a largo plazo pueden producirse dilatación y disfunción ventricular e insuficiencia tricuspídea. La intolerancia al ejercicio es consecuencia de la imposibilidad de aumentar el gasto cardiaco pulmonar. La fisiología restrictiva del VD es frecuente en pacientes con estenosis valvular pulmonar. Su presencia se relaciona con una peor función longitudinal del VD y una reducción de la tolerancia al ejercicio²⁴.

VENTRÍCULO DERECHO SISTÉMICO

Cirugía de intercambio auricular (Mustard o Senning)

La TGA presenta una altísima mortalidad durante los primeros años de vida si no se realiza cirugía de intercambio a nivel auricular (técnica de Mustard o Senning) o arterial. La cirugía de intercambio arterial es, desde hace años, la técnica quirúrgica de elección si la anatomía es favorable. Sin embargo, en la actualidad, muchos adultos con TGA habrán sido sometidos durante la infancia a cirugía de intercambio auricular. En esta intervención la sangre venosa sistémica es redirigida mediante conductos a nivel auricular hacia la válvula mitral y el VI, situado en posición subpulmonar, y el retorno venoso pulmonar es redirigido hacia la válvula tricúspide y el VD, que sigue soportando la circulación sistémica. Esta intervención presenta complicaciones a largo plazo, como la obstrucción

y la dehiscencia de los conductos venosos, obstrucción subpulmonar por compresión del VI por el VD dilatado, disfunción del VD y arritmias.

El VD habitualmente se hipertrofia y tolera bien la presión sistémica con un funcionamiento normal a corto y medio plazo. Sin embargo, a largo plazo se puede producir dilatación y deterioro progresivo de la función del VD, con aparición de insuficiencia tricuspídea secundaria a dilatación del anillo en un alto porcentaje de pacientes. La disfunción sistólica del VD es determinante del pronóstico de estos pacientes y de la aparición de síntomas de insuficiencia cardiaca, intolerancia a ejercicio, arritmias y mortalidad.

La etiología de la disfunción ventricular no está clara. La presencia de alteración de la reserva de flujo coronario, defectos de perfusión miocárdica y acortamiento longitudinal posteyectivo del VD con dobutamina indican isquemia miocárdica, probablemente secundaria a un desequilibrio entre el aporte y la demanda, ya que el VD hipertrófico está irrigado únicamente por la coronaria derecha²⁵⁻²⁷. Es frecuente que haya áreas de realce tardío en RMC con gadolinio, que representan fibrosis local. La extensión de estas áreas de fibrosis se correlaciona con el grado de disfunción sistólica y la edad del paciente, lo que indica que con el tiempo el VD se podría deteriorar tanto estructural como funcionalmente¹⁵.

Transposición de grandes arterias congénitamente corregida

La transposición de las grandes arterias congénitamente corregida (TGAcc) se caracteriza por una discordancia en las conexiones auriculoventricular y ventriculoarterial (fig. 2). La circulación está fisiológicamente corregida, pero el VD y la válvula tricúspide soportan la presión sistémica. Esta anomalía se asocia frecuentemente con otras lesiones como la CIV, la estenosis pulmonar o subpulmonar, la displasia o la anomalía tipo Ebstein de la válvula tricúspide y el bloqueo auriculoventricular completo.

La expectativa de vida en pacientes con TGAcc es reducida, con una alta mortalidad desde una edad precoz. La supervivencia a largo plazo es posible, pero suele darse en pacientes sin anomalías asociadas y que no han precisado intervención quirúrgica^{28,29}. La disfunción sistólica del VD y la insuficiencia tricuspídea son los principales determinantes pronósticos en la TGAcc³⁰. La interrelación entre la insuficiencia tricuspídea y la función ventricular, sin embargo, es compleja. Aunque hay controversia sobre si el VD sistémico puede soportar la circulación sistémica durante los años de vida de un adulto, la evidencia indica que en au-

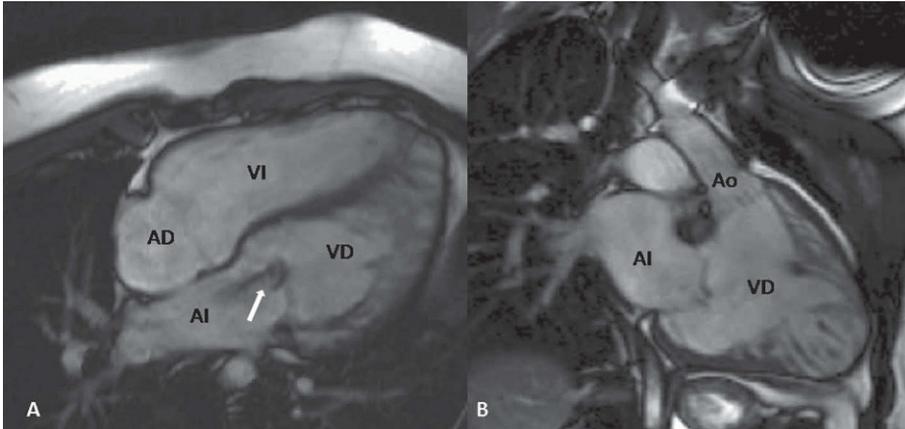


Fig. 2. Resonancia magnética cardíaca, secuencia gradiente eco. Transposición de grandes arterias congénitamente corregida. A: plano de cuatro cámaras en protodiastole; las venas pulmonares drenan en la aurícula izquierda, que está conectada al VD; éste se reconoce por las trabeculaciones gruesas y por la inserción más apical de la válvula tricúspide, que presenta un chorro de insuficiencia moderada (flecha); el VI, que está en una posición más anterior, tiene trabeculaciones finas. B: plano oblicuo sagital del VD que muestra la conexión del VD con la aorta. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

sencia de lesiones asociadas la disfunción primaria del VD sistémico es poco habitual y en la mayoría de los casos la insuficiencia tricúspide precede a la aparición de la disfunción ventricular. La válvula tricúspide suele ser morfológicamente anormal, lo que favorece que con el paso del tiempo se vaya produciendo progresivamente la insuficiencia valvular. La sobrecarga de volumen secundaria a la insuficiencia produce dilatación y disfunción sistólica del VD y dilatación del anillo, con empeoramiento del grado de insuficiencia valvular. La función de la válvula tricúspide también depende de las condiciones de carga de los ventrículos y de la geometría del septo interventricular. Las situaciones que aumentan el volumen del VD o reducen la presión del VI (p. ej., al liberar la obstrucción pulmonar) favorecen la aparición de insuficiencia tricúspide por desplazamiento del septo hacia el VI. Al contrario, cuando el volumen del VD disminuye o la presión del VI aumenta (p. ej., tras cerclaje de la arteria pulmonar), el septo se desplaza hacia el VD y el grado de insuficiencia puede disminuir.

La válvula tricúspide no se suele poder reparar, por lo que en la mayoría de las ocasiones será necesario el reemplazo valvular. El VD sistémico parece tolerar la sobrecarga de volumen de la regurgitación de la válvula tricúspide peor que el VI tolera la insuficiencia mitral, por lo que se debe considerar la operación ante los primeros datos de progresión de los síntomas o evidencia de deterioro ventricular progresivo. La fracción de eyección preoperatoria del VD se correlaciona con la supervivencia tras la cirugía de la válvula tricúspide, con un peor pronóstico si el recambio valvular se realiza cuando la fracción de eyección del VD es $< 44\%$ ³¹. Por el contrario, cuando el recambio valvular se realiza con grados menores de disfunción ventricular, la clase funcional mejora y la función del ventrículo derecho se mantiene³². El pronóstico a largo plazo de pacientes que desarrollan insuficiencia tricúspide tras la cirugía de reparación de otras lesiones tam-

bién es peor. Los pacientes con insuficiencia tricúspide más que leve, a los que no se había reemplazado la válvula durante cirugía reparadora de otras lesiones asociadas, tuvieron peores resultados, por lo que debería considerarse el recambio de la válvula tricúspide en pacientes con insuficiencia preoperatoria de al menos grado 2 sobre 4³³.

CONCLUSIONES

El VD frecuentemente está implicado en las cardiopatías congénitas. El VD puede estar situado en posición subpulmonar o sistémica, y su función es un factor determinante del pronóstico. La ecocardiografía y la RMC son métodos diagnósticos que, de forma combinada, permiten la valoración del tamaño y la función ventriculares y tienen una gran relevancia en el manejo de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*. 2008;118:2395-451.
2. Davlouros PA, Niwa K, Webb G, Gatzoulis MA. The right ventricle in congenital heart disease. *Heart*. 2006;92 Suppl 1:i27-38.
3. Haddad F, Hunt SA, Rosenthal DN, Murphy DJ. Right ventricular function in cardiovascular disease, part I: Anatomy, physiology, aging, and functional assessment of the right ventricle. *Circulation*. 2008;117:1436-48.
4. Haddad F, Doyle R, Murphy DJ, Hunt SA. Right ventricular function in cardiovascular disease, part II: pathophysiology, clinical importance, and management of right ventricular failure. *Circulation*. 2008;117:1717-31.
5. Bolger AP, Sharma R, Li W, Leenarts M, Kalra PR, Kemp M, et al. Neurohormonal activation and the chronic heart failure syndrome in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2002;106:92-9.

6. Dore A, Houde C, Chan KL, Ducharme A, Khairy P, Juneau M, et al. Angiotensin receptor blockade and exercise capacity in adults with systemic right ventricles: a multicenter, randomized, placebo-controlled clinical trial. *Circulation*. 2005;112:2411-6.
7. Voelkel NF, Quaife RA, Leinwand LA, Barst RJ, McGoon MD, Meldrum DR, et al. National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on Cellular and Molecular Mechanisms of Right Heart Failure. *Circulation*. 2006;114:1883-91.
8. Miller D, Farah MG, Liner A, Fox K, Schluchter M, Hoit BD. The relation between quantitative right ventricular ejection fraction and indices of tricuspid annular motion and myocardial performance. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004;17:443-7.
9. Meluzin J, Spinarová L, Bakala J, Toman J, Krejčí J, Hude P, et al. Pulsed Doppler tissue imaging of the velocity of tricuspid annular systolic motion; a new, rapid, and non-invasive method of evaluating right ventricular systolic function. *Eur Heart J*. 2001;22:340-8.
10. Vogel M, Schmidt MR, Kristiansen SB, Cheung M, White PA, Sorensen K, et al. Validation of myocardial acceleration during isovolumic contraction as a novel noninvasive index of right ventricular contractility: comparison with ventricular pressure-volume relations in an animal model. *Circulation*. 2002;105:1693-9.
11. Tei C, Ling LH, Hodge DO, Bailey KR, Oh JK, Rodeheffer RJ, et al. New index of combined systolic and diastolic myocardial performance: a simple and reproducible measure of cardiac function--a study in normals and dilated cardiomyopathy. *J Cardiol*. 1995;26:357-66.
12. Maceira AM, Prasad SK, Khan M, Pennell DJ. Reference right ventricular systolic and diastolic function normalized to age, gender and body surface area from steady-state free precession cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J*. 2006;27:2879-88.
13. Kim RJ, Wu E, Rafael A, Chen EL, Parker MA, Simonetti O, et al. The use of contrast-enhanced magnetic resonance imaging to identify reversible myocardial dysfunction. *N Engl J Med*. 2000;343:1445-53.
14. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, Moon JC, Goktekin O, Davlouros PA, et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation*. 2006;113:405-13.
15. Babu-Narayan SV, Goktekin O, Moon JC, Broberg CS, Pantely GA, Pennell DJ. Late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance of the systemic right ventricle in adults with previous atrial redirection surgery for transposition of the great arteries. *Circulation*. 2005;111:2091-8.
16. Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendía A, Calderón J. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients > 40 years old. A randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:2035-42.
17. Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med*. 1999;340:839-46.
18. Kort HW, Balzer DT, Johnson MC. Resolution of right heart enlargement after closure of secundum atrial septal defect with transcatheter technique. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:1528-32.
19. Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID, et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol*. 1994;23:170-6.
20. Oosterhof T, Van Straten A, Vliegen HW, Meijboom FJ, Van Dijk AP, Spijkerboer AM, et al. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation*. 2007;116:545-51.
21. Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, Li W, Francis JM, Moon JC, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40:2044-52.
22. Wald RM, Haber I, Wald R, Valente AM, Powell AJ, Geva T. Effects of regional dysfunction and late gadolinium enhancement on global right ventricular function and exercise capacity in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2009;119:1370-7.
23. Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CG, Redington AN. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts superior exercise performance. *Circulation*. 1995;91:1775-81.
24. Lam YY, Kaya MG, Goktekin O, Gatzoulis MA, Li W, Henein MY. Restrictive right ventricular physiology: its presence and symptomatic contribution in patients with pulmonary valvular stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50:1491-7.
25. Millane T, Bernard EJ, Jaeggi E, Howman-Giles RB, Uren RF, Cartmill TB, et al. Role of ischemia and infarction in late right ventricular dysfunction after atrial repair of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2000;35:1661-8.
26. Singh TP, Humes RA, Muzik O, Kottamasu S, Karpawich PP, Di Carli MF. Myocardial flow reserve in patients with a systemic right ventricle after atrial switch repair. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:2120-5.
27. Li W, Hornung TS, Francis DP, O'Sullivan C, Duncan A, Gatzoulis M, et al. Relation of biventricular function quantified by stress echocardiography to cardiopulmonary exercise capacity in adults with Mustard (atrial switch) procedure for transposition of the great arteries. *Circulation*. 2004;110:1380-6.
28. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol*. 1996;27:1238-43.
29. Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:255-61.
30. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation*. 1998;98:997-1005.
31. Van Son JA, Danielson GK, Huhta JC, Warnes CA, Edwards WD, Schaff HV, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109:642-5.
32. Scherptong RW, Vliegen HW, Winter MM, Holman ER, Mulder BJ, Van der Wall EE, et al. Tricuspid valve surgery in adults with a dysfunctional systemic right ventricle: repair or replace? *Circulation*. 2009;119:1467-72.
33. Lundstrom U, Bull C, WyseRKH, Somerville J. The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol*. 1990;65:1222-9.