

Corazón derecho y circulación pulmonar (IX)

Ventrículo derecho y cardiopatías congénitas en el adulto

Rafael Alonso-González^a, Konstantinos Dimopoulos^{a,b}, SiewYen Ho^{a,b}, José M. Oliver^c y Michael A. Gatzoulis^{a,b}^aAdult Congenital Heart Centre and Centre for Pulmonary Hypertension. Royal Brompton Hospital. Londres. Reino Unido.^bNational Heart and Lung Institute. Imperial College London. Londres. Reino Unido.^cUnidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La disfunción ventricular derecha no es infrecuente en adultos con cardiopatías congénitas. A diferencia de las cardiopatías adquiridas, en estos pacientes el ventrículo derecho no es siempre el ventrículo subpulmonar y puede soportar la circulación sistémica, como ocurre en la transposición de grandes arterias, lo que lleva a una sobrecarga de presión crónica del ventrículo derecho. Por el contrario, la insuficiencia pulmonar —un problema frecuente después de la reparación quirúrgica de la tetralogía de Fallot— implica una sobrecarga de volumen del ventrículo derecho. Con el tiempo, ambas situaciones pueden generar disfunción ventricular derecha, lo que a menudo supone un problema clínico importante. Por ello es crucial que todo aquel que trate a pacientes con cardiopatías congénitas conozca exhaustivamente tanto la anatomía como la fisiología ventricular derecha. Este artículo revisa la anatomía del ventrículo derecho y los efectos adversos de su disfunción en pacientes adultos con cardiopatías congénitas.

Palabras clave: *Ventrículo derecho. Cardiopatía congénita. Anomalía de Ebstein. Tetralogía de Fallot. Ventrículo derecho sistémico.*

The Right Heart in Adults With Congenital Heart Disease

Right ventricular dysfunction is not uncommon in adults with congenital heart disease. In congenital heart disease, unlike acquired heart disease, the right ventricle is not always the subpulmonary ventricle: it may support the systemic circulation as it does in patients with transposition complexes. The result is chronic right ventricular pressure overload. In contrast, pulmonary valve regurgitation —a frequent problem after surgical repair of the tetralogy of Fallot— imposes a volume overload on the right ventricle. Over time, both conditions may lead to right ventricular dysfunction and often this becomes a major clinical concern. Clearly, a thorough understanding of right ventricular anatomy and physiology is a necessity for those caring for patients with congenital heart disease. This article provides an overview of right ventricular morphology and the adverse effects of right ventricular dysfunction in adults with congenital heart disease.

Key words: *Right ventricle. Congenital heart disease. Ebstein's anomaly. Tetralogy of Fallot. Systemic right ventricle.*

Full English text available from: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

En comparación con el ventrículo izquierdo (VI), hasta hace relativamente poco tiempo se ha prestado poca atención al ventrículo derecho (VD)

tanto en los pacientes con cardiopatías adquiridas como, en menor medida, en los pacientes con cardiopatías congénitas (CC). En general, no está claro si la disfunción del VD afecta al pronóstico de los pacientes con cardiopatías adquiridas; sin embargo, en los pacientes con CC parece que hay relación entre la disfunción y fibrosis del VD y la calidad de vida, los síntomas y el pronóstico. En la mayoría de los casos, en los pacientes con CC el VD es el ventrículo subpulmonar; sin embargo, esto no siempre es así, como por ejemplo en los pacientes con transposición de grandes vasos, en los que el VD soporta la circulación sistémica. Por lo tanto, la función ventricular derecha puede verse deteriorada como resultado de una sobrecarga de presión o de volumen o por la combinación de ambas. Así pues, el conocimiento exacto de la anatomía del VD y la determinación de sus volúmenes y su función son de

Conflicto de intereses:

El Dr. Rafael Alonso-González ha recibido una beca de investigación de la Fundación Alfonso Martín Escudero, Madrid, España. El Profesor Gatzoulis y el Royal Brompton Adult Congenital Heart Disease Centre and Centre for Pulmonary Hypertension han contado con el apoyo de la British Heart Foundation.

Correspondencia: Prof. M.A. Gatzoulis.

Adult Congenital Heart Centre and Centre for Pulmonary Hypertension. Royal Brompton Hospital. Sydney Street. SW3 6NP, London. Reino Unido. Correo electrónico: m.gatzoulis@rbht.nhs.uk

ABREVIATURAS

CC: cardiopatía congénita.
 EP: estenosis pulmonar.
 IP: insuficiencia pulmonar.
 IT: insuficiencia tricuspídea.
 TSVD: tracto de salida ventricular derecho.
 VD: ventrículo derecho.
 VI: ventrículo izquierdo.
 VT: válvula tricúspide.

capital importancia para los clínicos que atienden a los pacientes con CC. En este artículo se revisa la anatomía del VD y se examina el papel central que desempeña en las CC.

ANATOMÍA

El VD está formado por tres segmentos diferentes: segmento de entrada, segmento apical trabecular y segmento de salida (fig. 1). El componente de entrada se extiende desde el anillo de la válvula tricúspide (VT) hasta la inserción de los músculos papilares en la pared ventricular; por lo tanto, rodea y soporta los velos y el aparato subvalvular tricuspídeos. La VT tiene tres velos: septal, antero-superior e inferior (o mural). Su característica más distintiva es la presencia de cuerdas tendinosas que insertan su velo septal en el tabique interventricular, lo cual, junto con su desplazamiento apical, permite diferenciarla de la válvula mitral y del ventrículo morfológicamente izquierdo en la ecocardiografía. Otro indicador útil para identificar el ventrículo morfológicamente derecho es la presencia de la

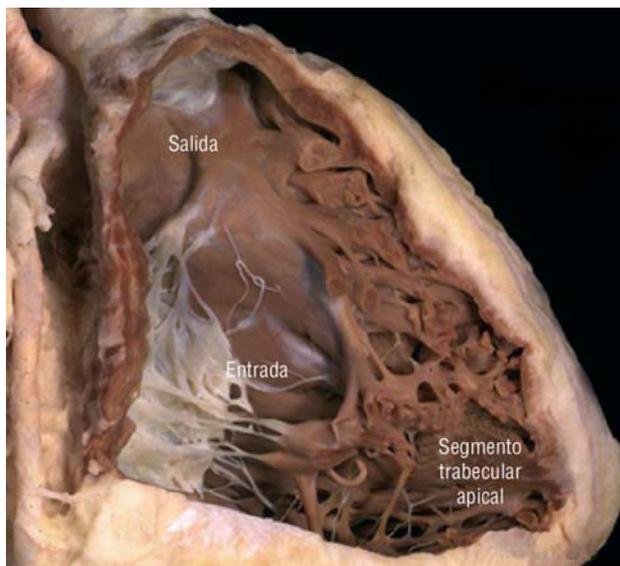


Fig. 1. Esta disección muestra los tres componentes de un ventrículo derecho normal. Cortesía de la Prof. Y. Ho.

banda moderadora, que es un grueso fascículo muscular que cruza la cavidad ventricular derecha.

El componente apical trabecular incluye el cuerpo y el ápex del VD y se caracteriza por marcadas trabeculaciones. El segmento de salida es muscular y alargado, y se extiende hasta la válvula pulmonar, la cual carece de un verdadero anillo valvular. Esta forma más triangular del VD lo diferencia del VI, que es más cónico.

Ambos ventrículos se diferencian significativamente en la orientación de las fibras musculares. Mientras que en el VD las fibras musculares se disponen de forma circunferencial y longitudinal, la pared del VI se caracteriza por una orientación oblicua de sus fibras superficiales, mientras que estas se disponen longitudinalmente en el subendocardio y circunferencialmente en el miocardio, como si se tratase de un *sandwich*¹. El espesor normal de la pared libre del VD es de 3-5 mm, pero en condiciones de sobrecarga de presión dicho espesor puede ser incluso superior al del VI, al igual que ocurre con su arquitectura muscular².

EL VENTRÍCULO DERECHO CON SOBRECARGA DE PRESIÓN

Los dos modelos más frecuentes del VD con sobrecarga de presión son la obstrucción del tracto de salida del VD (TSVD) y el VD sistémico.

OBSTRUCCIÓN DEL TRACTO DE SALIDA VENTRICULAR DERECHO

La obstrucción congénita del TSVD se debe en la mayoría de los casos a una estenosis pulmonar (EP), pero también puede ser consecuencia de anomalías en la parte media del VD, el infundíbulo, la región supraválvular o las ramas principales o periféricas de las arterias pulmonares³ (tabla 1).

Estenosis valvular pulmonar

La EP aislada se da en un 80-90% del total de pacientes con obstrucción del TSVD, y casi siempre es congénita. Se puede identificar tres tipos morfológicos de válvula pulmonar estenótica: *a*) en forma de cúpula; *b*) displásica, y *c*) bicúspide o unicúspide⁴ (poco frecuente). La forma clásica de la EP es la válvula pulmonar en forma de cúpula, la cual se caracteriza por tener entre 2 y 4 rafes, sin separación de las cúspides valvulares⁵ (fig. 2). Se caracteriza por ser una válvula móvil con una apertura central estrecha⁶. Aunque puede ser hereditaria, su transmisión familiar es baja, y oscila entre el 1,7 y el 3,6%^{7,8}.

La válvula pulmonar displásica está presente en un 10-20% de los pacientes con EP^{9,10}. Las válvulas

TABLA 1. Tipos de obstrucción del tracto de salida ventricular derecho en los adultos

Congénita

Valvular

- Válvula pulmonar en forma de cúpula
- Válvula pulmonar displásica
- Válvula pulmonar unicuspíde o bicúspide

Estenosis infundibular, generalmente asociada a tetralogía de Fallot

Obstrucción infundibular distinta de la muscular

- Aneurisma del seno de Valsalva
- Aneurisma del tabique membranoso

Obstrucción subinfundibular

- Ventriculo derecho de doble cámara

Estenosis supravalvular

- Deformidad de la válvula pulmonar en reloj de arena
- Membrana arterial pulmonar
- Estenosis de la arteria pulmonar
- Estenosis de ramas pulmonares periféricas

Asociaciones: rubéola, síndromes de Allagille, Williams, Keutel

Postoperatoria

Valvular

- Estenosis de válvula nativa
- Estenosis de válvula protésica
- Estenosis de conducto protésico
- Estenosis de ramas pulmonares periféricas

displásicas son válvulas tricúspides con velos engrosados, formados por tejido mixomatoso desorganizado y en general poco o nada fusionados. Su presencia suele asociarse a una unión ventriculo-arterial hipoplásica. Esta entidad es el hallazgo más frecuente en los pacientes con EP asociada al síndrome de Noonan¹⁰.

La EP, cuando es significativa, da lugar a una hipertrofia compensatoria del VD, especialmente infundibular. Cuando la hipertrofia es prominente, puede producir una estenosis subvalvular dinámica secundaria. La EP también puede producir una dilatación postestenótica del tronco de la arteria pulmonar, que es más frecuente en la EP con válvula pulmonar en forma de cúpula. Esta dilatación a menudo se extiende hasta la porción proximal de la arteria pulmonar izquierda, posiblemente debido a la orientación del chorro de alta velocidad a través de un orificio valvular estenótico. Anatómicamente, el chorro se dirige hacia la arteria pulmonar izquierda (continuación natural de la arteria pulmonar principal) y puede producir una distribución desigual del flujo sanguíneo, con mayor tendencia a dirigirse al pulmón izquierdo¹¹. Además, la presencia de anomalías intrínsecas de la pared arterial pulmonar contribuye también a la dilatación de la arteria pulmonar. Es interesante señalar que la dilatación postestenótica de la arteria pulmonar es muy poco frecuente en pacientes con estenosis valvular displásica.



Fig. 2. Válvula pulmonar en forma de cúpula, vista desde el lado arterial. Cortesía de la Prof. Y. Ho.

Un VD hipertrófico puede conservar su función durante años, aun en presencia de presiones ventriculares derechas casi sistémicas. Es exagerado afirmar que el VD se dilata y falla a edades tempranas de la vida en presencia de presiones ventriculares derechas crónicamente elevadas. De hecho, en tanto se preserve el ritmo sinusal y no haya una sobrecarga de volumen adicional, el VD suele ser capaz de mantener su función sistólica hasta la cuarta o la quinta década de la vida¹².

La mayoría de los pacientes con EP se mantienen asintomáticos durante años, incluso cuando la estenosis progresa de moderada a grave. Por consiguiente, no es infrecuente que el diagnóstico se haga en la edad adulta. Tanto en la infancia como en la edad adulta, este trastorno suele detectarse al auscultar un soplo característico en la exploración física, y se confirma luego mediante ecocardiografía transtorácica. Los síntomas aparecen generalmente cuando la presión del VD supera el 50% de la presión sistémica, lo cual limita el gasto del VD y la perfusión pulmonar. La disnea de esfuerzo y la fatiga son los síntomas más frecuentes. Puede aparecer también dolor torácico, síncope o incluso muerte súbita cardíaca en pacientes con EP grave, y se cree que ello se debe a una disminución de la perfusión miocárdica como consecuencia de un gasto cardíaco insuficiente durante el ejercicio, que produce isquemia miocárdica y arritmias ventriculares³.

Los signos auscultatorios en la EP son bastante característicos; la válvula pulmonar móvil produce un clic de eyección que se reduce con la inspiración. Cuanto más grave es la estenosis, más temprana es

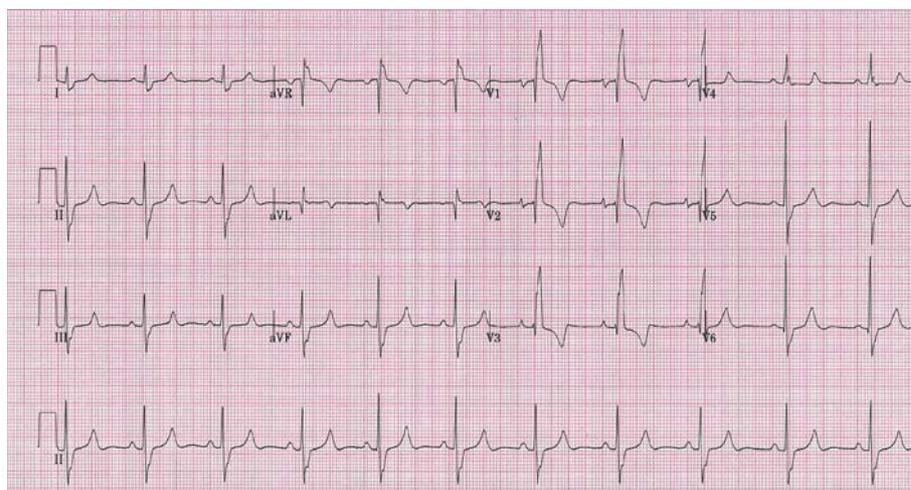


Fig. 3. Paciente con estenosis pulmonar grave. El ECG muestra un bloqueo de rama derecha e hipertrofia ventricular derecha.

la aparición del clic en sístole, hasta que llega a fusionarse con el primer ruido cardiaco y se hace inaudible. También hay un soplo sistólico eyectivo en *crescendo-decrescendo*, que es máximo en el borde superior esternal izquierdo. La insuficiencia pulmonar (IP) es infrecuente en este contexto. A menudo se ausculta un cuarto ruido cardiaco en el borde inferior esternal izquierdo en los pacientes con estenosis grave. Cuando hay un tercer ruido cardiaco, debe sospecharse una comunicación interauricular (CIA) asociada.

El electrocardiograma suele ser normal cuando la presión sistólica del VD es < 60 mmHg. Cuando aumenta la gravedad de la lesión, pueden aparecer signos electrocardiográficos de crecimiento auricular derecho, desviación del eje del QRS a la derecha e hipertrofia del VD¹³. En la EP grave, el patrón habitual en las derivaciones precordiales derechas suele ser de R, RS o QR, con onda R > 20 mm (fig. 3) en dichas derivaciones.

La radiografía de tórax muestra a menudo unas características distintivas, con un tamaño cardiaco normal y una arteria pulmonar central dilatada. Este signo puede estar ausente en los pacientes con válvulas displásicas. Un patrón vascular acentuado en la base pulmonar izquierda (signo de Chen) en pacientes con válvula pulmonar en forma de cúpula se debe a un flujo sanguíneo preferencial. En la EP grave, dicho patrón puede estar reducido¹¹. La aurícula derecha y el VD pueden estar dilatados en presencia de descompensación ventricular derecha o cuando la EP se asocia a una CIA.

La ecocardiografía es el método diagnóstico de elección. El Doppler continuo es útil para obtener los valores de gradiente instantáneo máximo a través del TSVD/válvula pulmonar. Sin embargo, diferenciar la estenosis valvular de la obstrucción dinámica subvalvular secundaria a una hipertrofia del infundíbulo puede resultar muy difícil. La utili-

zación del Doppler color y pulsado permite localizar el lugar de la obstrucción y, por lo tanto, diferenciar la EP valvular de la subvalvular (TSVD) y la supra valvular. La obstrucción dinámica subvalvular acompaña a menudo a la EP valvular grave y se caracteriza por un chorro de aceleración tardía, similar al de la obstrucción dinámica del tracto de salida del VI. La ecocardiografía también puede aportar información sobre la movilidad valvular, el tamaño y la función del VD y la presencia de dilatación postestenótica. La resonancia magnética cardiaca (RMC) puede aportar información adicional para evaluar la EP y localizar la zona exacta de la obstrucción. Además, la RMC es el patrón de referencia en la cuantificación del tamaño y la función del VD.

La primera operación de una EP se realizó en 1948 y consistió en una comisuromía de la válvula pulmonar. Las intervenciones posteriores —de comienzos de los años cincuenta— consistieron en valvulotomías cerradas mediante el empleo de dilataadores valvulares especialmente diseñados para la EP (intervención de Brock). Posteriormente, la valvulotomía abierta llevó a unos resultados significativamente mejores. Si la válvula pulmonar es displásica, puede ser necesaria una valvulotomía parcial o total; si hay una hipoplasia anular o del tronco de la pulmonar, puede llegar a ser necesario un parche transanular. Todas estas intervenciones conllevan, como consecuencia, diversos grados de IP, que el paciente puede tolerar bien durante muchos años. Inicialmente, el VD se dilata, manteniendo la contractilidad y el volumen de eyección. Con el paso del tiempo, el VD puede claudicar y los pacientes presentan síntomas como disnea, fatiga y arritmias.

El pronóstico de los pacientes con EP es excelente. En el Second Natural History Study of Congenital Heart Defects (Segundo Estudio de la Evolución Natural de las Cardiopatías Congénitas), no

hubo una progresión significativa de la enfermedad en pacientes con un gradiente máximo < 20 mmHg. La mayoría de los pacientes con valores de gradiente máximo > 50 mmHg necesitaron una intervención¹⁴, mientras que la probabilidad de que fuera necesaria una reparación fue del 20% en quienes tenían un gradiente máximo de 25-49 mmHg. Estudios de seguimiento de pacientes tratados en la infancia con una valvulotomía quirúrgica han puesto de manifiesto que la evolución de esta cohorte es excelente, con una tasa de mortalidad inferior al 5% después de 25 años de seguimiento¹⁴. Sin embargo, una tercera parte de los pacientes desarrolla una IP significativa que requiere reintervención en algún momento de su vida (tasa de reintervenciones de un 9-40%; media de tiempo hasta la sustitución de la válvula pulmonar [SVP], 33 años)¹⁵⁻¹⁷. La presencia de arritmias auriculares o ventriculares, intolerancia al ejercicio o cardiomegalia en la radiografía de tórax en pacientes con una valvulotomía pulmonar previa debe hacer sospechar una IP. Las valoraciones subjetivas de la tolerancia al esfuerzo pueden no ser fiables en estos pacientes debido al carácter crónico de la IP y la progresión lenta de la enfermedad. Por ello, la prueba de esfuerzo con consumo de oxígeno es esencial para cuantificar objetivamente la intolerancia al esfuerzo y realizar un seguimiento adecuado de su evolución. Además, la realización de ecocardiografías seriadas es importante para detectar disfunción ventricular derecha o una insuficiencia tricuspídea (IT) significativa, ante las cuales debe considerarse la SVP¹².

Desde que en 1982 se introdujo la valvuloplastia percutánea con balón¹⁸, esta técnica se ha conver-

tido en el tratamiento de elección para los pacientes con una EP valvular clásica en forma de cúpula. Las guías del American College of Cardiology/American Heart Association recomiendan la valvuloplastia percutánea en pacientes asintomáticos con una válvula pulmonar en forma de cúpula y un gradiente pulmonar máximo instantáneo > 60 mmHg o un gradiente medio > 40 mmHg. En pacientes sintomáticos, la valvuloplastia percutánea está indicada cuando hay un gradiente instantáneo máximo > 50 mmHg o un gradiente medio > 30 mmHg¹⁹. Los resultados a largo plazo tras la valvuloplastia con balón son excelentes²⁰, con una tasa de reestenosis muy baja. Las reestenosis son más frecuentes cuando inmediatamente después de la intervención hay un gradiente residual significativo²¹. El riesgo de IP significativa después de una valvuloplastia percutánea con balón es del 5%. En esta cohorte de pacientes, una fracción de regurgitación pulmonar > 15% se ha asociado a un menor consumo de O₂ pico en la prueba de esfuerzo con consumo de oxígeno²². La posibilidad de que la valvuloplastia percutánea se asocie a una tasa de reintervención por IP similar a la de la valvulotomía quirúrgica es por el momento tan sólo una especulación.

Ventriculo derecho con doble cámara

El VD con doble cámara (VDDC) con frecuencia se asocia a una comunicación interventricular (CIV). Se caracteriza por la presencia de bandas musculares aberrantes hipertrofiadas que dividen la cavidad ventricular en una cámara proximal de alta presión y una cámara distal de baja presión (fig. 4).

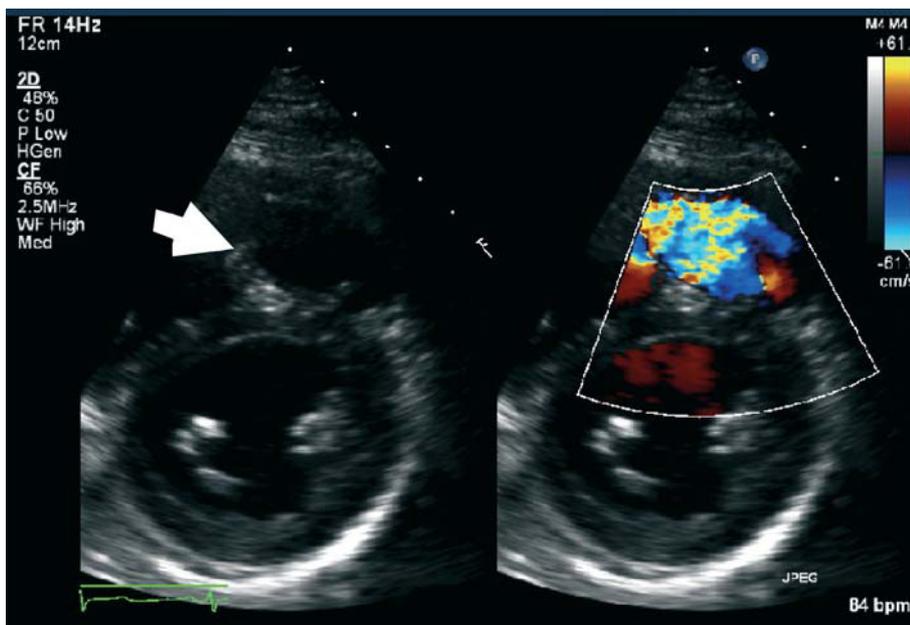


Fig. 4. Paciente con un ventriculo derecho de doble cámara. La flecha muestra la banda muscular hipertrofiada.

Esto contrasta con lo que ocurre en la obstrucción del TSVD en la tetralogía de Fallot (TdF), en la que la obstrucción se produce en el infundíbulo.

La gravedad de la obstrucción en el VDDC tiende a progresar con el paso del tiempo, aunque es posible que no se manifieste hasta la edad adulta. Desde el punto de vista clínico, los pacientes con VDDC y tabique interventricular intacto se parecen a los pacientes con una EP aislada. En caso de CIV, las manifestaciones clínicas en la fase inicial de la enfermedad pueden estar dominadas por la CIV, en vez de por el VDDC.

En la exploración física, es característico un soplo pansistólico intenso, de tipo *crescendo-decrescendo*, que a menudo se acompaña de frémito y puede ser indistinguible del producido por una EP aislada aunque, a diferencia de esta, no hay clic de eyección. En presencia de una CIV, es posible auscultar un soplo característico relacionado con ella, a menos que la CIV desemboque en la cámara de alta presión (proximal).

El electrocardiograma habitualmente muestra hipertrofia del VD, lo cual no es común en los casos de CIV restrictiva aislada. La ecocardiografía bidimensional suele ser diagnóstica tanto para identificar el grado y la localización de la obstrucción como para descartar una CIV asociada, aunque es importante tener en cuenta que la CIV puede ser difícil de visualizar cuando desemboca en la cámara de alta presión. La RMC aporta información complementaria respecto a la anatomía y la fisiología.

Las indicaciones para el tratamiento quirúrgico del VDDC son similares a las de la EP valvular¹⁹. Las intervenciones de resección muscular y agrandamiento del tracto de salida han resultado muy efectivas, con excelentes resultados a largo plazo y tasas de recidiva muy bajas²³.

Estenosis pulmonar y embarazo

Cuando la función del VD está preservada, la obstrucción aislada del TSVD suele ser bien tolerada durante el embarazo, a pesar de que la estenosis sea grave. No obstante, en caso de arritmias auriculares recurrentes y/o una insuficiencia cardíaca derecha temprana durante el embarazo en pacientes con una EP grave, debe considerarse la posibilidad de realizar una valvuloplastia percutánea.

VENTRÍCULO DERECHO SISTÉMICO

El ventrículo morfológicamente derecho en posición sistémica en la edad adulta se encuentra, la mayor parte de las veces, en pacientes con una transposición de grandes vasos corregida congénitamente (TGVcc) o en pacientes con una transposición de grandes vasos (TGV) tras una corrección fi-

siológica mediante *switch* auricular (operación de Mustard o Senning). En posición sistémica, el VD modifica la arquitectura de sus fibras musculares y pasa a asemejarse al patrón en *sandwich* que se observa en el VI normal⁴. Además, en el VD sistémico el acortamiento de la pared libre es predominantemente circunferencial, en vez de longitudinal⁵. Estos cambios permiten al VD adaptarse en gran medida y durante varias décadas a la posición y la función sistémicas.

Transposición corregida congénitamente

La TGVcc es un trastorno muy poco frecuente, que supone menos del 1% del total de CC. Consiste en una discordancia auriculoventricular (AV) y ventriculoarterial (VA): la aurícula derecha está conectada al ventrículo morfológicamente izquierdo, el cual da origen a la arteria pulmonar, mientras que la aurícula izquierda está conectada al ventrículo morfológicamente derecho, el cual da origen a la aorta. La aorta se encuentra generalmente, aunque no siempre, anterior y a la izquierda de la arteria pulmonar, y los grandes vasos suelen ser paralelos, en lugar de cruzarse (fig. 5). Es frecuente la asociación de esta entidad con anomalías en el *situs*. De hecho, la TGVcc es una de las CC que se asocia con más frecuencia a dextrocardia y debe sospecharse cuando esta se asocia con *situs solitus* abdominal. En un 95% de los casos de TGVcc hay también lesiones cardíacas asociadas, entre las que se encuentran la anomalía de Ebstein de la VT (90%), la CIV (70%), la EP (40%) y el bloqueo AV completo (un 2% de riesgo al año)²⁴.

Es característico que los pacientes con TGVcc se mantengan asintomáticos hasta la tercera o la cuarta década de la vida, si bien pueden tener síntomas en edades más tempranas cuando se asocia con otras lesiones hemodinámicamente significativas²⁵. Los síntomas más frecuentes son la disnea de esfuerzo y las palpitaciones o el síncope secundarios a arritmias auriculares o a un bloqueo AV completo. Los pacientes con CIV y EP asociadas pueden presentar cianosis progresiva.

La ecocardiografía es el método diagnóstico de elección. Las proyecciones apical de cuatro cámaras y subcostal son las más útiles para determinar tanto el *situs cordis* como las conexiones AV-VA. La mejor forma de evaluar la morfología ventricular es mediante el examen de las válvulas AV (la VT está siempre ligeramente desplazada hacia el ápex en relación con la válvula mitral, y su velo septal tiene inserciones de las cuerdas tendinosas en el tabique interventricular), así como identificar la banda moderadora y la presencia de trabéculas que determinan cuál es el VD. La relación de los dos ventrículos y de los grandes vasos es más laterolateral que

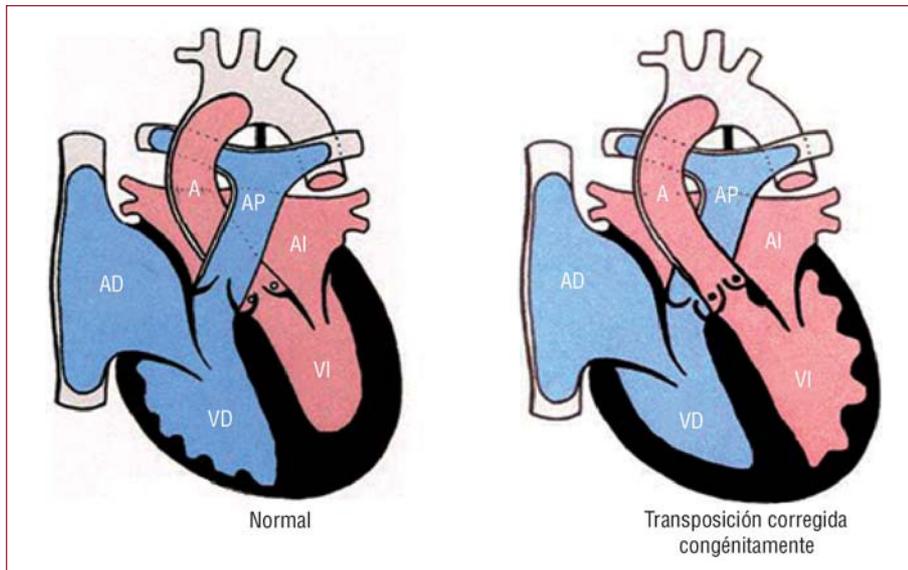


Fig. 5. Corazón normal y transposición corregida congénitamente. A: aorta; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo. Cortesía de la Prof. Y. Ho.

la posición anteroposterior habitual. Es importante identificar posibles lesiones asociadas como una CIV, que suele ser perimembranosa, así como la presencia de una obstrucción del tracto de salida del VI, que puede deberse a un aneurisma del septo membranoso, una membrana fibrosa o «*tissue tags*» móviles a nivel subpulmonar. Además, en los pacientes con TGVcc es de crucial importancia realizar una evaluación adecuada de la función del VD sistémico, así como del grado de insuficiencia de la válvula AV sistémica. La RMC proporciona una información complementaria sobre la anatomía y una estimación más exacta del tamaño y la función del VD.

El pronóstico de la TGVcc depende en gran medida de la presencia de lesiones asociadas, así como de la gravedad de estas. Si no las hay, los pacientes con TGVcc pueden sobrevivir hasta la séptima o la octava década de la vida²⁶. Sin embargo, la incidencia de disfunción sistólica del ventrículo sistémico e insuficiencia cardiaca congestiva aumenta con la edad, incluso en ausencia de lesiones asociadas (más de una tercera parte de los pacientes sufrirán insuficiencia cardiaca congestiva en la quinta década de la vida)²⁷. La presencia de una IT significativa y/o una disfunción del VD sistémico se asocia con una mortalidad significativamente superior^{27,28} y con un mayor riesgo de sufrir insuficiencia cardiaca descompensada. La rapidez del deterioro de la función del VD sistémico en presencia de una IT significativa es muy superior a la que presenta el VI en posición sistémica en presencia de insuficiencia mitral. Sin embargo, continúan sin estar claros los factores que explican este hecho. Es probable que la geometría ventricular desempeñe un papel importante, puesto que una dilatación significativa del VD conlleva una dilatación del anillo tricúspideo, lo que agrava más rápidamente la IT y

causa a su vez disfunción ventricular derecha²⁹. Por otro lado, también es probable que la perfusión miocárdica sea insuficiente para suplir la demanda de un VD sistémico con una hipertrofia importante, lo que produciría un desajuste entre perfusión y demanda y, como resultado, isquemia miocárdica³⁰. El hecho de que la función ventricular derecha se deteriore en presencia de insuficiencia significativa de la válvula AV sistémica, en especial si dicha válvula tiene anomalías intrínsecas, hace que sea recomendable considerar la sustitución de la VT antes de que se produzca una disfunción irreversible del VD sistémico¹⁹.

Aunque hay evidencias que indican una activación neurohormonal en los pacientes con TGVcc, es poco lo que se sabe acerca de la eficacia del tratamiento clásico para la insuficiencia cardiaca, como los inhibidores de la enzima de conversión de angiotensina (IECA) o los bloqueadores beta (BB), en esta enfermedad³¹. Los datos existentes al respecto son contradictorios y muchos estudios han analizado conjuntamente a pacientes con TGVcc e intervenciones de Mustard o Senning; estos pueden responder de manera diferente a los IECA a causa de que tienen una «función» AV anormal. Un pequeño estudio piloto realizado en pacientes con TGVcc o Senning indica que el carvedilol puede mejorar la función del VD sistémico. Sin embargo, los BB deben usarse con precaución debido a la propensión a anomalías del sistema de conducción y el bloqueo AV completo³², a menos que el paciente tenga un marcapasos.

Transposición completa de grandes vasos

La transposición completa de grandes vasos se da en aproximadamente un 5% del total de recién na-

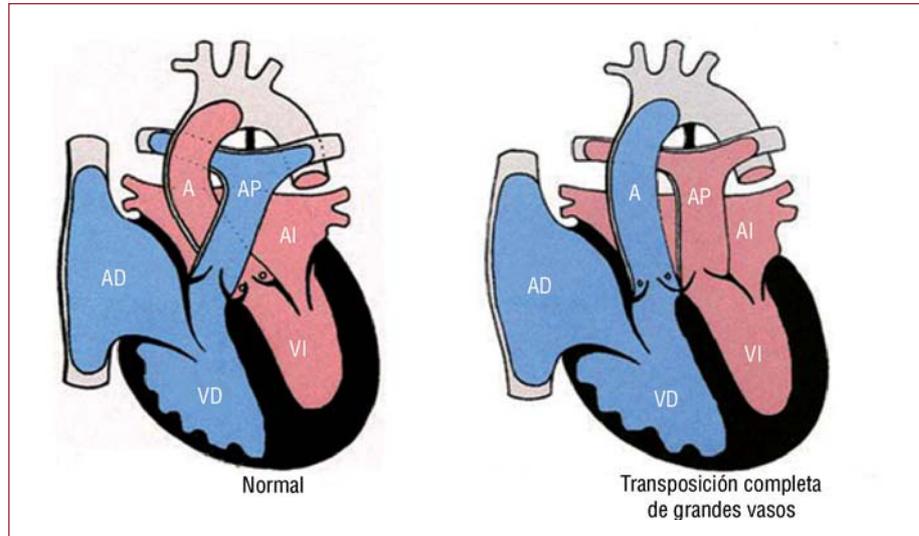


Fig. 6. Corazón normal y transposición de grandes vasos. A: aorta; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo. Cortesía de la Prof. Y. Ho.

cidos con malformaciones congénitas cardíacas. En estos casos, la aorta tiene su origen en el ventrículo morfológicamente derecho y la arteria pulmonar, en el ventrículo morfológicamente izquierdo (fig. 6). Los grandes vasos tienen un trayecto paralelo, con la aorta en posición anterior y generalmente a la derecha de la arteria pulmonar. Un tercio de los pacientes presentan lesiones asociadas.

En la actualidad, el tratamiento de elección para los pacientes con TGV es la corrección anatómica o *switch* arterial, que viene realizándose desde hace más de dos décadas. Sin embargo, a la mayor parte de los adultos vivos con TGV se les ha practicado una corrección fisiológica o *switch* auricular (operación de Mustard o de Senning), tras la cual el VD soporta la circulación sistémica. Estos pacientes pueden sufrir una disfunción ventricular sistémica, arritmias o problemas relacionados con los drenajes auriculares, y ello justifica un seguimiento anual en centros especializados en cardiopatías congénitas del adulto (CCA)¹⁹. En estos pacientes la función ventricular derecha puede sufrir un deterioro progresivo, lo cual puede asociarse con un agravamiento de la IT. Los pacientes con una IT significativa debida a una enfermedad primaria de la VT (que puede ser iatrogénica tras el cierre de una CIV o debida a otros factores como una endocarditis) pueden beneficiarse de una sustitución valvular¹⁹. La evaluación de la función del VD sistémico, aunque difícil, es de capital importancia. En este contexto, la evaluación ecocardiográfica se limita a la obtención de datos semicuantitativos, pero en manos expertas puede proporcionar información hemodinámica clave sobre el VD sistémico. Se ha demostrado que el desplazamiento del eje largo de la pared libre del VD sistémico predice la capacidad de ejercicio en esos pacientes³³. La ecocardiografía también proporciona información sobre la per-

meabilidad de los drenajes sistémico y pulmonar, así como de la presencia de CIA residuales o insuficiencia valvular.

La RMC es la técnica de referencia para el estudio del tamaño y la función del VD en esta población y permite evaluar con mayor exactitud los drenajes venosos pulmonar y sistémico. Cuando la RMC está contraindicada, la angio-TC con sincronización electrocardiográfica puede ser una alternativa.

Tanto las bradiarritmias como las taquiarritmias tardías son frecuentes tras una intervención de *switch* auricular. La disfunción del nodo sinusal es común, y un 11% de los pacientes necesitan un marcapasos en algún momento de la vida³⁴. Al menos en una cuarta parte de los pacientes se desarrolla *flutter* o fibrilación auriculares en un plazo de 23 años tras la intervención de *switch* auricular³⁵. La amplia cicatrización auricular que se produce tras el *switch* auricular constituye el sustrato perfecto para la aparición de arritmias auriculares, que pueden poner en peligro la vida del paciente cuando son rápidas o si hay una obstrucción significativa de alguno de los drenajes auriculares. Los fármacos antiarrítmicos con efecto inotrópico negativo se utilizan con muy poca frecuencia en presencia de disfunción del VD sistémico. La ablación con radiofrecuencia de las arritmias auriculares puede ser un verdadero reto técnico, pero su tasa de éxito es de aproximadamente un 70% en manos expertas³⁶.

La obstrucción de los drenajes sistémico o pulmonar o la presencia de comunicaciones auriculares residuales, aunque son infrecuentes, deben descartarse siempre en pacientes sintomáticos. La obstrucción de la vena cava superior (VCS) es la más común, si bien es infrecuente que se produzca un «síndrome de VCS», puesto que generalmente el sistema de la vena ácigos se dilata y compensa la obs-

trucción. La permeabilidad del drenaje venoso sistémico superior debe evaluarse siempre antes de implantar un marcapasos intracavitario. Las comunicaciones auriculares residuales son relativamente más frecuentes. Generalmente son pequeñas y carecen de trascendencia hemodinámica, pero pueden ser el sustrato para que se produzcan embolias paradójicas y pueden justificar una cianosis en reposo o durante el ejercicio. Cuando hay una dilatación del VI, debe realizarse una ecocardiografía con contraste, mediante el empleo de suero fisiológico agitado, con objeto de descartar una comunicación auricular significativa, con un cortocircuito predominantemente sistémico-pulmonar (equivalente a un crecimiento del VD en un corazón concordante con una comunicación auricular).

Aproximadamente un 7% de los pacientes sufren hipertensión arterial pulmonar tras el *switch* auricular para la TGV^{37,38}. La patogenia se desconoce, aunque existen algunos factores de riesgo conocidos, como que la intervención quirúrgica se realice después de los 2 años de edad³⁹ y la presencia de un cortocircuito ventricular o en los grandes vasos antes de la reparación⁴⁰. En presencia de hipertensión pulmonar, debe descartarse la posible obstrucción del drenaje venoso pulmonar como su causa.

Ventrículo derecho sistémico y muerte súbita cardiaca

La mayoría de los pacientes con un VD sistémico fallecen de forma súbita^{41,42}. La edad, la disfunción ventricular sistémica, la clase funcional de la New York Heart Association⁴³, las arritmias supraventriculares³⁵ y la dispersión del QT⁴⁴ son factores que se han asociado con muerte súbita en estos pacientes. Recientemente, Schwerzmann et al⁴⁵ han descrito que una duración del QRS ≥ 140 ms se asocia a una peor clase funcional, una peor función del VD sistémico y una mortalidad más elevada. Recientemente se han utilizado desfibriladores automáticos implantables (DAI) en este contexto, aunque su papel todavía no está claramente establecido.

Ventrículo derecho sistémico y embarazo

El riesgo que comporta el embarazo en las pacientes con un VD sistémico depende de la función ventricular sistémica, la presencia de lesiones hemodinámicas significativas y la capacidad funcional⁴⁵. El embarazo puede producir un deterioro de la función del VD sistémico, pero continúan sin estar claras sus repercusiones a largo plazo en la función ventricular derecha. Se ha descrito una tasa de mortalidad de hasta un 4% en una pequeña serie de mujeres embarazadas con VD sistémico, y este hecho debe comentarse con las pacientes en el consejo

previo a la concepción⁴⁶. En las pacientes con una función sistólica del VD buena o ligeramente deprimida que no tengan una obstrucción significativa de ninguno de los drenajes auriculares, el riesgo del embarazo es relativamente bajo^{47,48}. Durante el embarazo, la evaluación clínica debe centrarse en los signos iniciales de insuficiencia cardiaca y de arritmias. Si se produce una taquicardia auricular, puede realizarse de forma segura una cardioversión eléctrica para restablecer el ritmo sinusal. Debe considerarse el uso de ácido acetilsalicílico durante todo el embarazo en las pacientes con antecedentes de arritmias auriculares.

EL VENTRÍCULO DERECHO CON SOBRECARGA DE VOLUMEN

Las tres lesiones más frecuentes asociadas a la sobrecarga de volumen del VD son la CIA, la IP en el contexto de la TdF y la IT en el contexto de la anomalía de Ebstein. En esta revisión nos centraremos en los dos últimos.

TETRALOGÍA DE FALLOT

La TdF es la forma más frecuente de CC cianótica después del primer año de vida. Consiste en una CIV subaórtica grande con una mala alineación del septo interventricular, un acabalgamiento de la aorta sobre el defecto del tabique interventricular (que cuando es mayor del 50% se clasifica como VD de doble salida), obstrucción del TSVD e hipertrofia del VD. Puede haber una estenosis o una hipoplasia de ramas pulmonares, y algunos pacientes presentan una atresia pulmonar. Las anomalías asociadas más frecuentes son una CIA, un canal AV (más frecuente en pacientes con síndrome de Down) y un arco aórtico derecho, que puede darse en hasta un 25% de los pacientes. Puede haber también anomalías de las arterias coronarias, que afectan con frecuencia a la arteria coronaria descendente anterior izquierda, que tiene su origen en el seno coronario derecho y cruza el TSVD (un 3% de los casos)⁴⁹.

La mayor parte de los pacientes con TdF se someten a una reparación total en la infancia. Ello conlleva el cierre de la CIV y la resolución de la obstrucción del TSVD. Esto último puede requerir la utilización de un parche transanular/TSVD, que altera la integridad del «anillo» de la válvula pulmonar, o una valvulotomía/valvectomía si la válvula pulmonar es anormal. Puede ser necesario utilizar un conducto extracardiaco entre el TSVD y la arteria pulmonar principal en casos con atresia pulmonar o un trayecto anómalo de la arteria coronaria izquierda que cruce el TSVD.

La secuela más frecuente tras la reparación de la TdF es la aparición de una IP significativa. La IP

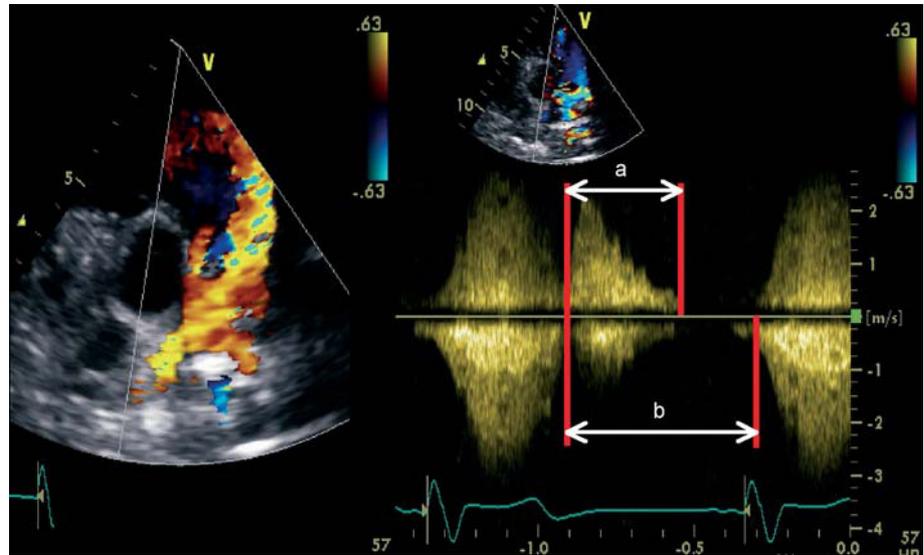


Fig. 7. Paciente con tetralogía de Fallot reparada e insuficiencia pulmonar grave. El índice de regurgitación pulmonar es del 58% (b/a).

grave crónica puede causar dilatación y disfunción sistólica del VD⁵⁰, con propensión a la aparición de arritmias clínicas y muerte súbita cardíaca^{51,52}. Se sabe que después de dos décadas de exposición a una sobrecarga de volumen significativa la función sistólica del VD sufre un deterioro que da lugar a una intolerancia progresiva al esfuerzo y un riesgo elevado de arritmias, tanto supraventriculares como ventriculares. Por consiguiente, en estos pacientes debe considerarse el recambio valvular pulmonar en caso de dilatación significativa del VD, antes de que aparezca una disfunción ventricular irreversible. Basarse únicamente en los síntomas para decidir el momento adecuado para practicar la SVP puede llevar a error, puesto que es frecuente que los síntomas aparezcan cuando la función del VD ya esté gravemente deteriorada. La evaluación objetiva de la capacidad de ejercicio puede ser más fiable, y las pruebas de esfuerzo con consumo de oxígeno seriadas pueden ser útiles para identificar cambios en la capacidad de ejercicio que el paciente puede no haber percibido. La intervención quirúrgica está indicada también cuando los pacientes con una IP grave y dilatación del VD desarrollan una IT moderada o grave, o arritmias auriculares o ventriculares sintomáticas¹⁹. De hecho, no hay que tener en cuenta un único parámetro, sino varias variables, para decidir el momento adecuado para la SVP.

La ecocardiografía continúa siendo la modalidad de diagnóstico por imagen más ampliamente utilizada para evaluar a los pacientes con TdF. Sin embargo, la RMC es el patrón de referencia como técnica para la cuantificación de la IP y el análisis volumétrico del VD. En los pacientes con una TdF reparada, y especialmente en los que presentan una IT progresiva u otras secuelas, debe efectuarse una ecocardiografía anual y una RMC cada 2-3 años¹⁹. La cuantificación de la IP mediante la ecocardiografía

puede resultar difícil para un operador poco experimentado. La igualación temprana de las presiones del VD y la arteria pulmonar puede ser un signo indicativo de una IP significativa en ausencia de un VD restrictivo. Un tiempo de hemipresión < 100 ms⁵³ y un índice de regurgitación pulmonar (cociente entre la duración del IP y el tiempo diastólico total) < 0,77 tiene una sensibilidad del 100% y una especificidad del 85% para identificar a pacientes con una fracción de regurgitación pulmonar superior al 25% en la RMC⁵⁴ (fig. 7). Es necesario evaluar también el tamaño y la función del VD.

La identificación mediante Doppler pulsado de un flujo pulmonar diastólico tardío anterógrado, que coincide con la sístole auricular, está presente durante todo el ciclo respiratorio y se asocia a un flujo retrógrado en la vena cava inferior, que define la denominada «fisiología restrictiva del VD» en este contexto (fig. 8). Dicha fisiología con frecuencia se da tempranamente tras la reparación de la TdF, y se ha demostrado que se asocia a un bajo gasto cardíaco y una estancia en la unidad de cuidados intensivos más larga^{55,56}. Sin embargo, hay indicios de que la fisiología restrictiva del VD en una fase tardía tras la reparación de la TdF se asocia a menor tamaño del VD, menor duración del QRS y mejor capacidad de ejercicio, posiblemente por contrarrestar los efectos de la IP, lo que contribuye a mejorar el flujo pulmonar anterógrado y, por lo tanto, el gasto cardíaco^{57,58}.

La forma poco habitual que tiene la cavidad del VD y el modo impredecible en que se dilata hacen que el análisis cuantitativo exacto mediante técnicas ecocardiográficas o de angiografía radioisotópica resulte difícil. La RMC permite un análisis cuantitativo más exacto y reproducible de las dimensiones y la función del VD en manos experimentadas. El «valor de corte» óptimo a partir del cual debe reco-

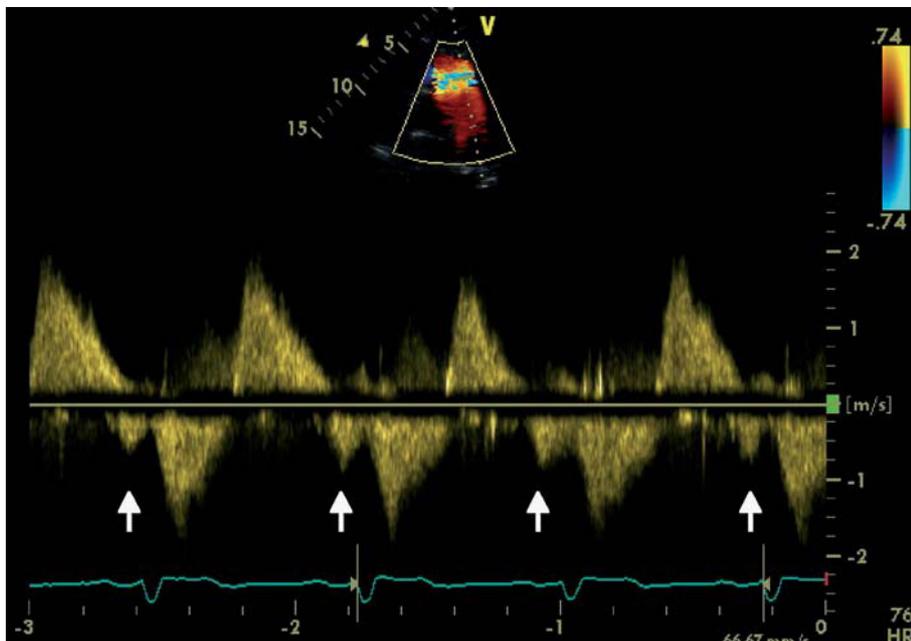


Fig. 8. Paciente con tetralogía de Fallot reparada y ventriculo derecho restrictivo. Las flechas indican el flujo diastólico anterógrado tardío (onda «a»).

mendarse la SVP continúa siendo objeto de controversia. Therrien et al⁵⁹ indicaron que los volúmenes del VD no se normalizan en los pacientes con un volumen telediastólico preoperatorio del VD > 170 ml/m² y un volumen telesistólico del VD > 85 ml/m². Oosterhof et al⁶⁰ han señalado que no hay un valor umbral por encima del cual los volúmenes del VD no disminuyan tras la intervención quirúrgica, pero la normalización de los volúmenes del VD sólo puede alcanzarse cuando el volumen telediastólico del VD no supera el valor de 160 ml/m² o el volumen telesistólico del VD no es > 82 ml/m². Recientemente se ha demostrado que una SVP temprana en pacientes con un volumen telediastólico indexado del VD de 150 ml/m² da lugar a una normalización de las dimensiones del VD⁶¹, y muchos autores lo consideran un valor de corte, aunque es preciso tener en cuenta otros parámetros.

La mayor parte de los pacientes a los que se ha practicado una reparación de la TdF presentan en el electrocardiograma un bloqueo de rama derecha junto con signos de hipertrofia del VD. El aumento de duración del QRS tiene una buena correlación con la dilatación y la disfunción progresiva del VD. Se cree que hay una interacción eléctrico-mecánica, de forma que una mayor dilatación ventricular implica un retraso de la conducción y un aumento de la probabilidad de arritmias ventriculares malignas⁵². En consecuencia, el seguimiento de la prolongación del QRS a lo largo del tiempo es importante, de tal manera que un aumento en la duración del QRS ≥ 4 ms/año se asocia a un aumento del riesgo de taquicardia ventricular sostenida y muerte súbita cardíaca⁵¹. Otros factores predictivos de ta-

quicardia ventricular y muerte súbita son una duración del QRS ≥ 180 ms y la disfunción del VI^{51,52}, a pesar de que esta tiene un valor predictivo positivo bajo cuando se considera aisladamente (el 29 frente al 93% cuando se considera conjuntamente con la duración del QRS)⁶². La estratificación del riesgo de muerte súbita sigue siendo un reto en pacientes con TdF, y el papel de la implantación de un DAI para prevención primaria en pacientes en alto riesgo (aneurismas grandes del TSVD⁶³, QRS > 180 ms⁵², taquicardia ventricular inducible⁶⁴, captación tardía de gadolinio⁶⁵ significativa o disfunción del VI⁶²) sigue sin estar claro⁶⁶. Se ha demostrado que las arritmias auriculares y la reducción de la variabilidad de la frecuencia cardíaca son también un indicador del aumento de morbilidad y mortalidad en esta población.

Tetralogía de Fallot y embarazo

Aunque las pacientes con insuficiencias valvulares toleran bien el embarazo, se ha descrito que la IP grave tras la reparación de una TdF es un factor de riesgo para la gestante⁶⁷. Además, el riesgo materno de episodios clínicos sintomáticos asociados al embarazo aumenta en presencia de disfunción del VD o el VI o de una hipoplasia de las arterias pulmonares. Sin embargo, esto último es infrecuente. El embarazo comporta un riesgo relativamente bajo para la mayoría de las mujeres con una TdF reparada, y durante la gestación las evaluaciones periódicas deben centrarse en los signos de disfunción cardíaca derecha e izquierda y en la presencia de arritmias clínicas⁶⁸.

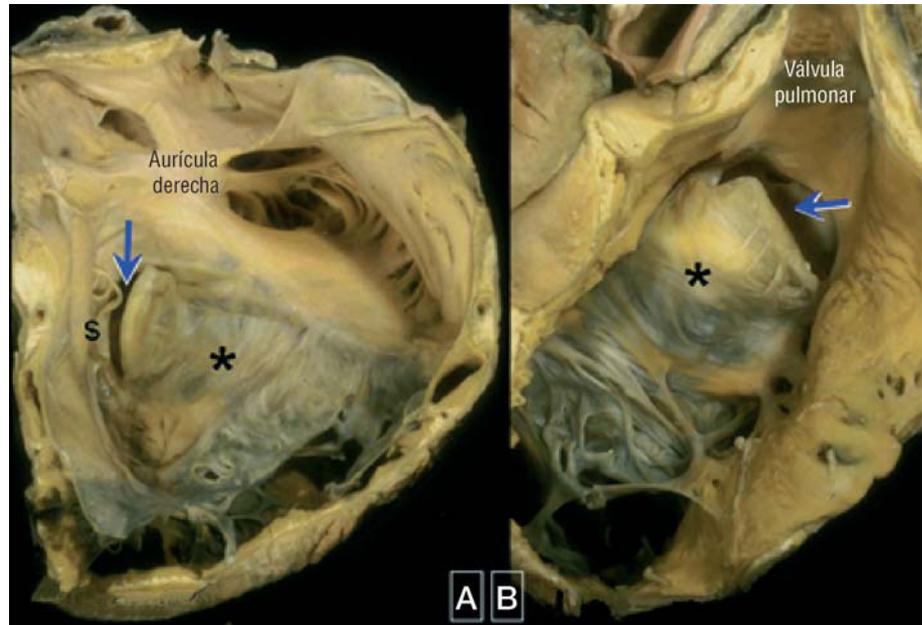


Fig. 9. Malformación de Ebstein de la válvula tricúspide vista desde la aurícula derecha (A) y desde el tracto de salida ventricular derecho (B). En este corazón, el velo anterior en forma de vela (*) tiene un margen libre limitado. Esto produce una apertura de llave-cerradura (flecha) entre la valva anterior y la valva septal subdesarrollada (s) que constituye el orificio valvular efectivo desplazado hacia el tracto de salida. Cortesía de la Prof. Y. Ho.

ANOMALÍA DE EBSTEIN

La anomalía de Ebstein es una CC muy infrecuente y compleja que supone menos del 1% del total de casos de CC. Se caracteriza por la adherencia de los velos septal y posterior de la VT al miocardio subyacente a causa de la ausencia de su deslaminación durante el desarrollo embrionario. Ello da lugar a un desplazamiento apical del anillo funcional de la VT (velo septal más que el posterior y más que el anterior). El velo anterior puede estar gravemente deformado y formar una cortina intracavitaria extensa en forma de vela que puede llegar a producir una obstrucción del TSVD (fig. 9). El segmento de entrada del VD está integrado funcionalmente a la aurícula derecha («VD atrializado») y puede llegar a presentar una dilatación desproporcionada, con diversos grados de adelgazamiento de la pared⁶⁹. Estas anomalías anatómicas y funcionales pueden causar una IT significativa, que conduce a una dilatación de la aurícula derecha y del VD. Es característico que el VI sea pequeño («comprimido») y con frecuencia tiene una función intrínsecamente anormal.

La anomalía de Ebstein puede asociarse a diferentes cardiopatías congénitas, como CIA, que se da en un 80-94% de los pacientes, EP, atresia de la válvula pulmonar o hipoplasia de arterias pulmonares, estenosis subaórtica, válvula aórtica bicúspide, prolapso de la válvula mitral y CIV. Además, los pacientes con anomalía de Ebstein tienen mayor prevalencia de vías accesorias (síndrome de Wolff-Parkinson-White).

La primera clasificación de la anomalía de Ebstein fue la propuesta por Carpentier et al⁷⁰ en 1988. En ella se establecían cuatro categorías:

- Tipo A: el volumen del VD verdadero es adecuado.
- Tipo B: hay un gran componente atrializado del VD, pero el velo anterior se desplaza libremente.
- Tipo C: el movimiento del velo anterior está muy limitado, lo que puede causar una obstrucción significativa del TSVD.
- Tipo D: atrialización casi completa del VD, excepto por un pequeño componente infundibular.

Esta clasificación, aun siendo bastante simple, continúa siendo útil para decidir el tipo de cirugía a realizar.

La Glasgow Outcome Scale ampliada⁷¹ es una clasificación más reciente y consiste en un sistema de puntuación mediante ecocardiografía que aporta información pronóstica. Se compara el cociente del área conjunta de la aurícula derecha y el «VD atrializado» con la del VD funcional y la del corazón izquierdo (grado 1, < 0,5; grado 2, 0,5-0,99; grado 3, 1-1,49; grado 4, ≥ 1,5). Los pacientes que se encuentran en el grado 4 tienen más riesgo de mortalidad, mientras que la probabilidad de supervivencia más allá de la edad infantil es del 92% en aquellos con un cociente < 1. Un grado entre 1 y 4 se relaciona con una menor mortalidad, si bien en este grupo la mortalidad en la fase inicial de la infancia puede ascender hasta el 45%.

La forma de presentación clínica de la anomalía de Ebstein depende de la gravedad de la IT, la función del VD, el tamaño de la aurícula derecha, la presión de la aurícula derecha y la presencia de un cortocircuito derecha-izquierda. Aunque la mayoría de los pacientes con anomalía de Ebstein sobreviven a la infancia, pueden presentar insuficiencia

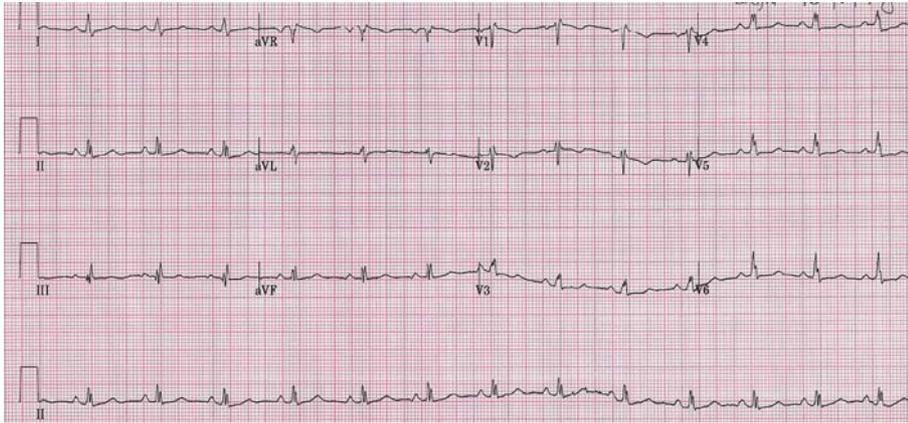


Fig. 10. Paciente con anomalía de Ebstein. El ECG muestra un QRS de bajo voltaje y ondas P altas.

cardiaca grave y cianosis en edades tempranas de la vida. Sin embargo, estos síntomas suelen mejorar a medida que las resistencias vasculares pulmonares disminuyen. La intolerancia al ejercicio, con disnea y/o fatiga, arritmias sintomáticas e insuficiencia cardiaca derecha (congestiva) son los signos o síntomas de presentación más frecuente en la edad adulta. Generalmente, cuanto menor es la edad en el momento de la presentación clínica, más grave es la alteración anatómica y hemodinámica. Cuando hay una CIA o un foramen oval permeable, puede aparecer cianosis en reposo o durante el ejercicio y pueden producirse embolias paradójicas. Aunque poco frecuente, puede haber un cortocircuito interauricular de izquierda a derecha en pacientes con una IT leve y aumento ligero de la presión de la aurícula derecha, lo cual puede contribuir a su vez a la dilatación del VD.

Las taquiarritmias son un modo de presentación de la anomalía de Ebstein más frecuente que la insuficiencia cardiaca en los adultos y afectan a un 20-30% de los pacientes⁷². Están relacionadas con el crecimiento de las cámaras cardiacas derechas o con la presencia de una o varias vías accesorias de conducción.

En la exploración física, la presión venosa yugular rara vez está elevada en la anomalía de Ebstein, ni siquiera en presencia de una IT grave, dado el notable agrandamiento de la aurícula derecha, que no permite la propagación del flujo de regurgitación hacia la vena cava superior. Puede haber cianosis periférica, sobre todo cuando existe un cortocircuito interauricular de derecha a izquierda y una anomalía de Ebstein grave y/o bajo gasto cardiaco. Con frecuencia el VD es palpable en la región precordial y el volumen de pulso puede ser bajo. A la auscultación, el primer ruido cardiaco es intenso, y puede haber un clic sistólico relacionado con un velo anterior de la VT agrandado, en forma de vela. Puede auscultarse un soplo holosistólico en presencia de una IT significativa; este soplo puede au-

mentar con la inspiración, pero solamente cuando hay un VD adecuado funcional.

El electrocardiograma es anormal en la mayor parte de los pacientes con anomalía de Ebstein. Se observa una onda P alta y ancha como resultado del agrandamiento auricular derecho. Es característica la presencia de un bloqueo la rama derecha, completo o parcial. El QRS en las derivaciones precordiales del lado derecho del tórax puede ser de bajo voltaje (fig. 10). Puede haber también vías accesorias y un bloqueo AV de primer grado.

La silueta cardiaca puede variar entre el aspecto normal y un agrandamiento importante, con un corazón en forma de globo. La vascularidad pulmonar puede ser normal o estar disminuida. Un índice cardiorácico $> 0,65$ se asocia a mal pronóstico.

La ecocardiografía permite realizar una evaluación exacta de los velos de la VT, así como del tamaño y la función de las cámaras cardiacas derechas e izquierdas. El signo ecocardiográfico principal de la anomalía de Ebstein es el desplazamiento apical de los velos septal y posterior de la VT, que supera los 20 mm o los 8 mm/m² de superficie corporal en los adultos⁷³. También puede valorarse la localización y el grado de IT, así como la factibilidad de una reparación de la VT. Hay que tener cuidado de no subestimar la gravedad de la IT cuando es grave («libre»), puesto que el flujo trans tricuspídeo puede ser laminar, con una velocidad baja y un perfil Doppler con un pico máximo temprano¹². La RMC puede aportar información adicional importante en cuanto a la estructura y la función del corazón, que es esencial para una adecuada valoración preoperatoria.

La elección del momento apropiado para la reparación/sustitución de la VT es importante, y la gravedad de la anomalía de Ebstein, la disfunción del VD y el VI y la clase funcional son factores predictivos de la evolución posterior. Anteriormente, un cociente cardiorácico $> 65\%$ se consideraba una

indicación quirúrgica. Sin embargo, actualmente se acepta de manera general que debe ofrecerse el tratamiento quirúrgico antes de que se produzca una cardiomegalia importante, puesto que ello se asocia a una dilatación grave del VD y una disfunción sistólica grave. Muchos autores consideran una buena indicación para la cirugía la combinación de los siguientes factores: síntomas debilitantes crecientes o deterioro gradual de la capacidad de ejercicio (con o sin cianosis), embolia paradójica, cardiomegalia progresiva en la radiografía de tórax y dilatación progresiva del VD o deterioro de la función sistólica del VD¹⁹. Aunque no se ha determinado si se obtiene un mejor resultado a largo plazo con la reparación o la sustitución de la VT, siempre que sea posible es preferible la reparación. La realización simultánea de una intervención quirúrgica para la arritmia en los pacientes con antecedentes de arritmias auriculares puede aportar un efecto beneficioso adicional.

Anomalía de Ebstein y embarazo

Pueden tolerar bien el embarazo las mujeres no cianóticas con anomalía de Ebstein, con o sin reparación previa, si están asintomáticas o mínimamente sintomáticas. Sin embargo, se ha descrito un aumento del riesgo de complicaciones del embarazo y pérdida fetal en estas mujeres, sobre todo en presencia de cianosis y/o una IT grave sintomática o arritmias⁷⁴. Ante tales signos/lesiones, debe considerarse la reparación previa al embarazo. La tasa de recurrencia de la CC descrita en los hijos de pacientes con anomalía de Ebstein es de aproximadamente un 4%⁷⁵.

TERAPIA DE RESINCRONIZACIÓN CARDIACA Y VENTRÍCULO DERECHO

La terapia de resincronización cardiaca (TRC) mejora los parámetros hemodinámicos y la capacidad funcional y reduce la morbimortalidad en los pacientes con una insuficiencia cardiaca adquirida⁷⁶. Sin embargo, hay poca evidencia que respalde el uso de la TRC en pacientes con CCA. Hay alguna evidencia de que la TRC puede mejorar de forma aguda la hemodinámica y facilitar la posibilidad de desconexión del *bypass* cardiorrespiratorio en este contexto. Janousek et al⁷⁷ demostraron que la TRC mejora la función del VD sistémico en los pacientes con un retraso electromecánico nativo o inducido por un marcapasos intracavitario en el ventrículo subpulmonar (VI). Sin embargo, la implantación de un resincronizador en pacientes con TGVcc o TGV puede resultar difícil, dada la anatomía del seno coronario y de las venas coronarias⁷⁸. Además, aun cuando resulte factible, es difícil

decidir en qué pacientes se obtendrá un efecto beneficioso con este tratamiento y parece claro que se necesitan más estudios en este campo.

La asincronía biventricular puede producirse también en pacientes con un bloqueo de rama derecha tras la reparación de una TdF, y con frecuencia se asocia a una reducción de la función general y regional del VI⁷⁹. Sin embargo, no está claro de qué forma puede aplicarse con éxito la TRC en este contexto. Por otra parte, la presencia de áreas de activación tardía del VD en la pared libre⁸⁰, en zonas del tabique interventricular⁸⁰ y en el tracto de salida⁸¹ implica probablemente que la diana exacta para la resincronización del VD difiere de un paciente a otro. En la actualidad la evidencia disponible no es suficiente para recomendar el uso sistemático de la TRC en esta población y son necesarios más datos.

CONCLUSIONES

El VD, con su compleja geometría y sus mecanismos de adaptación únicos en las CC, continúa planteando un verdadero reto a los cardiólogos de adultos. El mantenimiento de una función adecuada del VD y evitar la dilatación excesiva de este son esenciales tanto si se encuentra en una posición subpulmonar como si tiene una posición sistémica, e influyen en la capacidad de ejercicio y la morbimortalidad a corto y largo plazo. Aunque las intervenciones hemodinámicas para reducir la sobrecarga de volumen producida por la IT o la IP parece que aportan una mejora hemodinámica y de la clase funcional, continúan produciéndose cambios en cuanto al momento adecuado para practicar la cirugía valvular. En estos pacientes, lo más adecuado es que cardiólogos expertos en cardiopatías congénitas en el adulto realicen evaluación y seguimiento en centros experimentados. Los nuevos tratamientos como los DAI y la TRC parecen prometedores en los casos de insuficiencia del VD sistémico, aunque son necesarios más estudios al respecto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ho SY, Nihoyannopoulos P. Anatomy, echocardiography, and normal right ventricular dimensions. *Heart*. 2006;92 Suppl 1:i2-13.
2. Sánchez-Quintana D, Anderson RH, Ho SY. Ventricular myoarchitecture in tetralogy of Fallot. *Heart*. 1996;76:280-6.
3. Latson L, Prieto L. Pulmonary stenosis. En: Allen HD, Gutgesell HP, Clark E, Driscoll D, editores. *Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adults*. 6.ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 820-44.
4. Perloff JK. Congenital pulmonary stenosis. En: Perloff JK, editor. *Clinical recognition of congenital heart disease*. Philadelphia: Saunders; 2003. p. 163-86.

5. Edwards JE. Congenital malformation of the heart and great vessels. En: Gould SE, editor. Pathology of the heart. Springfield: Charles C. Thomas; 1953.
6. Bashore TM. Adult congenital heart disease: right ventricular outflow tract lesions. *Circulation*. 2007;115:1933-47.
7. Driscoll DJ, Michels VV, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, Kidd L, et al. Occurrence risk for congenital heart defects in relatives of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation*. 1993;87:1114-20.
8. Nora JJ, Nora AH. Recurrence risks in children having one parent with a congenital heart disease. *Circulation*. 1976;53:701-2.
9. Koretzky ED, Moller JH, Korn ME, Schwartz CJ, Edwards JE. Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of valve. *Circulation*. 1969;40:43-53.
10. Noonan J. Noonan syndrome—then and now. *Cardiol Young*. 1999;9:545-6.
11. Chen JT, Robinson AE, Goodrich JK, Lester RG. Uneven distribution of pulmonary blood flow between left and right lungs in isolated valvular pulmonary stenosis. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1969;107:343-50.
12. Warnes CA. Adult congenital heart disease importance of the right ventricle. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54:1903-10.
13. Chou TC, Knilans TK. Congenital heart disease in adults. En: Chou TC, Knilans TK, editores. *Electrocardiography in clinical practice*. Philadelphia: WB Saunders; 1996. p. 296-318.
14. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation*. 1993;87:128-37.
15. Earing MG, Connolly HM, Dearani JA, Ammash NM, Grogan M, Warnes CA. Long-term follow-up of patients after surgical treatment for isolated pulmonary valve stenosis. *Mayo Clin Proc*. 2005;80:871-6.
16. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, Van Domburg RT, Van Rijen EH, Utens EM, et al. Long-term outcome after surgery for pulmonary stenosis (a longitudinal study of 22-33 years). *Eur Heart J*. 2006;27:482-8.
17. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1984;32:257-9.
18. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N Engl J Med*. 1982;307:540-2.
19. 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: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*. 2008;118:e714-833.
20. Jarrar M, Betbout F, Farhat MB, Maatouk F, Gamra H, Addad F, et al. Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *Am Heart J*. 1999;138:950-4.
21. Sadr-Ameli MA, Sheikholeslami F, Firoozi I, Azarnik H. Late results of balloon pulmonary valvuloplasty in adults. *Am J Cardiol*. 1998;82:398-400.
22. Harrild DM, Powell AJ, Trang TX, Geva T, Lock JE, Rhodes J, et al. Long-term pulmonary regurgitation following balloon valvuloplasty for pulmonary stenosis risk factors and relationship to exercise capacity and ventricular volume and function. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55:1041-7.
23. Hachiro Y, Takagi N, Koyanagi T, Morikawa M, Abe T. Repair of double-chambered right ventricle: surgical results and long-term follow-up. *Ann Thorac Surg*. 2001;72:1520-2.
24. Thorne SA. Congenitally corrected transposition of the great arteries. En: Warnes CA, editor. *Adult congenital heart disease*. Oxford: Wiley-Blackwell; 2009. p. 76-86.
25. 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.
26. Pezard P, Banus Y, Laporte J, Geslin P, Garnier H, Tadei A. [Corrected transposition of the great vessels in aged adults. Apropos of 2 patients aged 72 and 80]. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 1986;79:1637-42.
27. 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.
28. Rutledge JM, Nihill MR, Fraser CD, Smith OE, McMahon CJ, Bezold LI. Outcome of 121 patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol*. 2002;23:137-45.
29. Fogel MA, Weinberg PM, Fellows KE, Hoffman EA. A study in ventricular-ventricular interaction. Single right ventricles compared with systemic right ventricles in a dual-chamber circulation. *Circulation*. 1995;92:219-30.
30. Hornung TS, Bernard EJ, Jaeggi ET, Howman-Giles RB, Celermajer DS, Hawker RE. Myocardial perfusion defects and associated systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart*. 1998;80:322-6.
31. 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.
32. Giardini A, Lovato L, Donti A, Formigari R, Gargiulo G, Picchio FM, et al. A pilot study on the effects of carvedilol on right ventricular remodelling and exercise tolerance in patients with systemic right ventricle. *Int J Cardiol*. 2006 Jun 10 [Epub ahead of print].
33. 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.
34. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, Connelly M, Davis A, Harris L, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol*. 1997;29:194-201.
35. Gatzoulis MA, Walters J, McLaughlin PR, Merchant N, Webb GD, Liu P. Late arrhythmia in adults with the mustard procedure for transposition of great arteries: a surrogate marker for right ventricular dysfunction? *Heart*. 2000;84:409-15.
36. Kanter RJ, Papagiannis J, Carboni MP, Ungerleider RM, Sanders WE, Wharton JM. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia substrates after mustard and senning operations for d-transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2000;35:428-41.
37. Berman W Jr, Whitman V, Pierce WS, Waldhausen JA. The development of pulmonary vascular obstructive disease after successful Mustard operation in early infancy. *Circulation*. 1978;58:181-5.
38. Ebenroth ES, Hurwitz RA, Cordes TM. Late onset of pulmonary hypertension after successful Mustard surgery for d-transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 2000;85:127-30, A10.
39. Clarkson PM, Neutze JM, Wardill JC, Barratt-Boyes BG. The pulmonary vascular bed in patients with complete transposition of the great arteries. *Circulation*. 1976;53:539-43.
40. Newfeld EA, Paul MM, Muster AJ, Idriss FS. Pulmonary vascular disease in complete transposition of the great arteries: a study of 200 patients. *Am J Cardiol*. 1974;34:75-82.

41. Oechslin E, Jenni R. 40 years after the first atrial switch procedure in patients with transposition of the great arteries: long-term results in Toronto and Zurich. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;48:233-7.
42. Dos L, Teruel L, Ferreira JJ, Rodríguez-Larrea J, Miro L, Girona J, et al. Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. *Heart.* 2005;91:652-6.
43. Schwerzmann M, Salehian O, Harris L, Siu SC, Williams WG, Webb GD, et al. Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *Eur Heart J.* 2009;30:1873-9.
44. Sun ZH, Happonen JM, Bennhagen R, Sairanen H, Pesonen E, Toivonen L, et al. Increased QT dispersion and loss of sinus rhythm as risk factors for late sudden death after Mustard or Senning procedures for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 2004;94:138-41.
45. Uebing A, Gatzoulis MA. Right heart lesions. En: Steer PJ, Gatzoulis MA, editores. *Heart disease and pregnancy.* London: RCOG Press; 2006. p. 191-209.
46. Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation.* 2001;104:515-21.
47. Clarkson PM, Wilson NJ, Neutze JM, North RA, Calder AL, Barratt-Boyes BG. Outcome of pregnancy after the Mustard operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol.* 1994;24:190-3.
48. Drenthen W, Pieper PG, Ploeg M, Voors AA, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, et al. Risk of complications during pregnancy after Senning or Mustard (atrial) repair of complete transposition of the great arteries. *Eur Heart J.* 2005;26:2588-95.
49. Siwik ES, Patel CR, Zahka K, Goldmuntz E. Tetralogy of Fallot. En: Allen HD, Gutgesell HP, Clark E, Driscoll D, editores. *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 880-902.
50. Redington AN, Oldershaw PJ, Shinebourne EA, Rigby ML. A new technique for the assessment of pulmonary regurgitation and its application to the assessment of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot. *Br Heart J.* 1988;60:57-65.
51. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet.* 2000;356:975-81.
52. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation.* 1995;92:231-7.
53. Silversides CK, Veldtman GR, Crossin J, Merchant N, Webb GD, McCrindle BW, et al. Pressure half-time predicts hemodynamically significant pulmonary regurgitation in adult patients with repaired tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003;16:1057-62.
54. Li W, Davlouros PA, Kilner PJ, Pennell DJ, Gibson D, Henein MY, et al. Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. *Am Heart J.* 2004;147:165-72.
55. Cullen S, Shore D, Redington A. Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. *Circulation.* 1995;91:1782-9.
56. Rathore KS, Gupta N, Kapoor A, Modi N, Singh PK, Tewari P, et al. Assessment of right ventricular diastolic function: does it predict post-operative course in tetralogy of Fallot. *Indian Heart J.* 2004;56:220-4.
57. 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.
58. Helbing WA, Niezen RA, Le Cessie S, Van der Geest RJ, Ottenkamp J, De Roos A. Right ventricular diastolic function in children with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot: volumetric evaluation by magnetic resonance velocity mapping. *J Am Coll Cardiol.* 1996;28:1827-35.
59. Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol.* 2005;95:779-82.
60. 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.
61. Dave HH, Buechel ERV, Dodge-Khatami A, Kadner A, Rousson V, Bauersfeld U, et al. Early insertion of a pulmonary valve for chronic regurgitation helps restoration of ventricular dimensions. *Ann Thorac Surg.* 2005;80:1615-21.
62. Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2002;40:1675-80.
63. Nollert GD, Dabritz SH, Schmoedel M, Vicoli C, Reichart B. Risk factors for sudden death after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 2003;76:1901-5.
64. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Marcon F, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of Fallot repair: a multicenter study. *Circulation.* 2004;109:1994-2000.
65. 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.
66. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2008;117:363-70.
67. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, Lee-Parriz A, Economy KE, Landzberg MJ. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation.* 2006;113:517-24.
68. Veldtman GR, Connolly HM, Grogan M, Ammash NM, Warnes CA. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:174-80.
69. Dearani JA, Danielson G. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. En: Mavroudis C, Barcker C, editores. *Pediatric cardiac surgery.* 3.^a ed. Philadelphia: Mosby; 2003. p. 524-36.
70. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:92-101.
71. 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.
72. Kumar AE, Fyler DC, Miettinen OS, Nadas AS. Ebstein's anomaly. Clinical profile and natural history. *Am J Cardiol.* 1971;28:84-95.
73. Oechslin E, Buchholz S, Jenni R. Ebstein's anomaly in adults: Doppler-echocardiographic evaluation. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;48:209-13.
74. Connolly HM, Warnes CA. Ebstein's anomaly: outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23:1194-8.
75. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, Van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49:2303-11.

76. Hare JM. Cardiac-resynchronization therapy for heart failure. *N Engl J Med.* 2002;346:1902-5.
77. Janousek J, Tomek V, Chaloupecky VA, Reich O, Gebauer RA, Kautzner J, et al. Cardiac resynchronization therapy: a novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:1927-31.
78. Diller GP, Okonko D, Uebing A, Ho SY, Gatzoulis MA. Cardiac resynchronization therapy for adult congenital heart disease patients with a systemic right ventricle: analysis of feasibility and review of early experience. *Europace.* 2006;8:267-72.
79. Abd El Rahman MY, Hui W, Yigitbasi M, Dsebissowa F, Schubert S, Hetzer R, et al. Detection of left ventricular asynchrony in patients with right bundle branch block after repair of tetralogy of Fallot using tissue-Doppler imaging-derived strain. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45:915-21.
80. Vogel M, Sponring J, Cullen S, Deanfield JE, Redington AN. Regional wall motion and abnormalities of electrical depolarization and repolarization in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2001;103:1669-73.
81. Uebing A, Gibson DG, Babu-Narayan SV, Diller GP, Dimopoulos K, Goktekin O, et al. Right ventricular mechanics and QRS duration in patients with repaired tetralogy of Fallot: implications of infundibular disease. *Circulation.* 2007;116:1532-9.