

Estructura y función de ventrículo derecho morfológico y enfrentado a poscarga sistémica

Structure and function of the morphological right ventricle subjected to systemic post-load

Giselle Serrano Ricardo, Adel Eladio González Morejón, Andrés Florentino Savío Benavides, Mariela Céspedes Almira

Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: durante años se ha subestimado la relevancia de la estructura y función del ventrículo derecho. Ambos ventrículos son diferentes en morfología, ciclo de presiones, resistencias e interdependencia ventricular, por lo que no se pueden extrapolar sus comportamientos. La función ventricular derecha se deteriora por sobrecarga de presión, de volumen, o por la combinación de ambas cuando se enfrenta a la circulación sistémica.

Objetivo: realizar una revisión actualizada de la estructura, función ventricular, terapéutica y las técnicas de imágenes de uso frecuente para la evaluación ventricular derecha. Para ello se revisaron las bases de datos Medline, PubMed, SciELO y plataforma Springerlink, disponibles desde Infomed; desde el año 2000 hasta 2015, en idioma español e inglés.

Desarrollo: se trata el origen y evolución del ventrículo derecho, su estructura, función y comportamiento de diferentes variables fisiológicas; la valoración de ventrículo derecho enfrentado a la poscarga sistémica, la presencia de muerte súbita y arritmias, así como la evaluación mediante técnicas de imagen y utilidad de la terapia de resincronización cardíaca.

Consideraciones finales: ambos ventrículos tienen estructura y función diferentes. La disfunción de ventrículo derecho enfrentado a poscarga sistémica evoluciona en etapas progresivas. Mediante ecocardiografía transtorácica es posible estimar la función sistólica y diastólica ventricular derecha. Es preciso realizar estudios observacionales prospectivos que identifiquen herramientas ecocardiográficas útiles para estratificar a los pacientes desde la etapa subclínica, y trazar estrategias terapéuticas que preserven la función ventricular derecha.

Palabras clave: ventrículo derecho morfológico; ventrículo derecho sistémico; función ventricular derecha; ecocardiografía transtorácica.

ABSTRACT

Introduction: for many years, the relevance of the structure and the function of the right ventricle have been underestimated. Both ventricles are different in morphology, pressure cycles, resistance and ventricular interdependence, so their behaviors cannot be extrapolated. The right ventricular function deteriorates due to pressure overload, volume overload or the combination of both when subjected to the systemic circulation.

Objective: to make an updated review of the structure and function of ventricle, therapeutics and imaging techniques commonly used to evaluate the right ventricle. To this end, Medline, PubMed, SciELO databases and Springerlink platform, available from Infomed, were reviewed in English and Spanish from 2000 to 2015.

Development: it deals with the origin and evolution of the right ventricle, its structure, function and behavior of several physiological variables; the assessment of the right ventricle subjected to systemic post-load, the presence of sudden death and arrhythmias as well as the evaluation based on imaging techniques and the advantages of cardiac resynchronization therapy.

Final thoughts: both ventricles have different structures and functions. The dysfunction of the right ventricle subjected to systemic post-load evolves in progressive phases. By means of transthoracic echocardiography, it is possible to estimate the systolic and diastolic function of the right ventricle. It is necessary to perform prospective observational studies that would identify useful echocardiographic tools in order to stratify the patients since the subclinical phase, and then to draw up therapeutic strategies for preservation of the right ventricular function.

Keywords: morphological right ventricle; systemic right ventricle; right ventricular function; transthoracic echocardiography.

INTRODUCCIÓN

Durante años se ha subestimado la relevancia de la estructura y función del ventrículo derecho (VD). En las cardiopatías adquiridas, el ventrículo izquierdo (VI) suele ser el principal implicado, mientras que el VD se afecta con mayor frecuencia en las cardiopatías congénitas.¹

En estudios experimentales en perros, se demostró que la cauterización de la pared lateral del VD no deterioró el gasto cardíaco ni aumentó la presión venosa central, además, la implementación de la cirugía de Fontán (derivación cavopulmonar total en la atresia tricuspídea), demostró que era posible sobrevivir sin aparato ventricular derecho.^{2,3}

A lo largo del tiempo, al VD morfológico se le adjudican propiedades mecánicas idénticas a las que muestra el VI, sin considerar que se diferencia del VI por su

estructura, y no por su posición, además de poseer configuración embriológica, anatómica, metabólica y fisiológica diferente al VI.

Aun cuando la masa del VD corresponde a un sexto de la masa del VI, su volumen es mayor. Ambos son categóricamente diferentes en morfología, ciclo de presiones, resistencias e interdependencia ventricular, por lo que no se pueden extrapolar sus comportamientos.⁴

Cuando el VD sostiene la circulación sistémica, la función ventricular se deteriora como resultado de una sobrecarga de presión o de volumen, o por la combinación de ambas. Así pues, el conocimiento exacto de la estructura y función del VD enfrentado a la poscarga sistémica, es de capital importancia para poder estratificar a los pacientes desde la etapa subclínica, y poder trazar estrategias terapéuticas que preserven la función ventricular derecha. Se propone realizar una revisión actualizada de la estructura, función ventricular, terapéutica y las técnicas de imágenes de uso frecuente para la evaluación ventricular derecha.

La información se obtuvo mediante la revisión de las bases de datos Medline, PubMed, la red SciELO y la plataforma Springerlink, disponibles desde Infomed. Se realizó una revisión de las publicaciones seriadas y los libros electrónicos sobre la estructura y función del VD y se citaron las más relevantes. Se consideró el período desde el año 2000 hasta 2015, en idioma español e inglés.

DESARROLLO

ORIGEN Y EVOLUCIÓN DEL VD MORFOLÓGICO

Al final de la tercera e inicios de la cuarta semana de gestación el corazón forma un tubo recto dentro de la cavidad pericárdica, donde la parte intrapericárdica es la futura porción bulboventricular. El segmento auricular y el seno venoso son todavía estructuras pares, y se encuentran fuera del pericardio en el mesénquima del septo transversal. La porción bulboventricular del tubo cardíaco crece más rápido que la cavidad pericárdica, de modo que el crecimiento del tubo no puede tener lugar en sentido longitudinal, por lo cual se ve forzado a doblarse. La porción cefálica se pliega en dirección ventral, caudal y a la derecha, mientras que la porción atrial caudal lo hace en dirección dorsal, craneal y ligeramente hacia la izquierda. Se forma así la primera estructura asimétrica del embrión, el asa cardíaca.

Su porción auricular, que en un inicio era una estructura par, ubicada fuera de la cavidad pericárdica, forma una aurícula común y se incorpora a la cavidad pericárdica. La unión auriculoventricular es angosta y forma el canal auriculoventricular, el cual conecta la aurícula común con el ventrículo embrionario primitivo. El bulbo cardíaco es estrecho, excepto en su tercio proximal, región que formará la porción trabeculada del VD. La porción media, que se denomina como arterial, formará los infundíbulos de ambos ventrículos. La parte distal del bulbo, el tronco arterioso, dará origen a las raíces y la porción proximal de la aorta y la arteria pulmonar. La unión entre el ventrículo y el bulbo cardíaco, que por su parte exterior está señalada por el surco bulboventricular, se denomina agujero interventricular primario. Hacia el final de la formación del asa, el tubo cardíaco de paredes lisas, comienza a formar trabéculas primitivas en dos zonas, proximal y distal al agujero interventricular primario. La porción auricular y el resto de las porciones del bulbo conservan momentáneamente sus paredes lisas. El ventrículo primitivo, que es una estructura

trabeculada, recibe el nombre de VI primitivo, y formará la parte principal del VI definitivo. De igual manera, el tercio proximal trabeculado del bulbo cardíaco constituye el VD primitivo.⁵⁻⁸

El VD presenta cambios acentuados con el desarrollo, en especial, después del nacimiento y durante la infancia. La fisiología cardiovascular del feto se caracteriza por una circulación pulmonar de alta resistencia, una circulación sistémica de baja resistencia, y un conducto arterioso amplio. A través del agujero oval el flujo se dirige de derecha a izquierda, y las presiones de arteria pulmonar y aórtica están equilibradas en un ambiente de hipoxemia. Tanto el VD como la pared libre del VI, tienen un grosor y una fuerza semejantes durante la vida fetal, con un septo interventricular flácido y en la línea media.^{5,7}

Después del nacimiento, y en la infancia, la hipertrofia del VD regresa, y el corazón se remodela a su configuración característica: un VI elíptico y un VD semilunar. Con la edad y el desarrollo suceden una serie de cambios en el VD y el sistema vascular pulmonar. Las presiones de arteria pulmonar y la resistencia vascular pulmonar aumentan de manera discreta, probablemente, por mayor rigidez de la vasculatura.⁴

ESTRUCTURA DEL VD MORFOLÓGICO

El VD morfológico se refiere a las características anatómicas que lo diferencian del VI, y no a su posición dentro del tórax. En el corazón normal, el VD es la cámara cardíaca más anterior, se sitúa justo detrás del esternón. A diferencia del VI, que tiene una forma elipsoidal, el VD posee una silueta compleja; de forma triangular, cuando se le observa de costado, semilunar cuando se le observa en corte transversal, y cóncavo en relación al VI, tanto en sístole como en diástole.⁴

El VD está formado por tres segmentos diferentes: segmento de entrada, segmento apical trabecular y segmento de salida. 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; rodea y soporta los velos y el aparato subvalvulartricuspídeos. La VT tiene tres velos: septal, anterosuperior, 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 VI.

El componente apical trabecular incluye el cuerpo y el ápex del VD, y se caracteriza por marcadas trabeculaciones. En la porción septal del VD se localiza la trabécula septomarginal o banda septal, estructura en forma de Y, con ramas anterior (en relación con la válvula pulmonar), y posterior (en relación con la VT), que abrazan la cresta supraventricular. Un indicador útil para identificar el VD es la estructura muscular en forma de elipse, que se forma por la unión de las trabéculas septoparietales, la cresta supraventricular, la trabécula septomarginal y la banda moderadora. Otra característica importante es la cresta supraventricular que separa las VT y pulmonar, a diferencia de la continuidad fibrosa de las válvulas mitral y aórtica. El segmento de salida es muscular y alargado, y se extiende desde el tracto de salida de VD, hasta la válvula pulmonar, la que carece de un verdadero anillo valvular.^{4,9-11}

La pared libre del VD constituye el borde anterior del VD, y consiste en media circunferencia relativamente fina de músculo, que se sitúa anterior al VI y al tabique interventricular. El espesor normal es de 3 a 5 mm, en comparación con los 10 mm de la pared libre ventricular izquierda, y comprende casi un sexto de la masa total del corazón. De manera funcional, el tabique interventricular constituye la otra mitad del

VD. Los fascículos musculares espirales forman una estructura contigua en forma de banda, que une funcionalmente el VD y el VI, y permite la transmisión de fuerza contráctil directamente del VI al VD. Los fascículos transversales del eje corto del corazón van del vértice a la base, con formas que varían desde contornos prácticamente triangulares en el vértice, a un aspecto de medialuna en la base. Esta forma compleja refleja la dificultad de evaluar el tamaño y la función del VD basándose en técnicas de imagen bidimensionales, y también ilustra los grandes cambios en el tamaño y la forma del VD que se producen con diversas condiciones de carga.^{9,11,12}

La orientación de las fibras musculares en ambos ventrículos es diferente. Mientras que en el VD las fibras musculares se disponen de forma circunferencial y longitudinal, la pared del VI se caracteriza por orientación oblicua de fibras superficiales, longitudinales en el subendocardio y circunferenciales en el miocardio. En condiciones de sobrecarga de presión, el espesor normal de la pared libre del VD puede ser superior al del VI, al igual que ocurre con su arquitectura muscular.^{9-11,13} La continuidad entre las fibras del VD y del VI los fija funcionalmente, y constituye la base para la tracción de la pared libre del VD causada por la contracción del VI.^{4,14}

CONTRACCIÓN VENTRICULAR DERECHA

En el VI, el desarrollo de la presión ventricular y la expulsión de sangre se deben al patrón de contracción uniforme (sincrónico) de la pared libre y el tabique interventricular, junto con un movimiento de giro o "retorcimiento" del corazón. Por el contrario, la eyección de sangre por el VD se produce por esquema de contracción peristáltico (asincrónico), que comienza en el tracto de entrada y se mueve en ondas desde el miocardio trabeculado hasta el tracto de salida o infundíbulo. La expulsión normal del VD es obra tanto de reducción en la superficie de la pared libre, como de disminución en la distancia del septo a la pared libre del VD. Así, a la región de la entrada corresponde 85 % del volumen ventricular total, y al tracto de salida (infundíbulo), el 15 % restante.^{4,12}

El VD se contrae por 3 mecanismos: contracción de las fibras longitudinales, movimiento hacia el interior de la pared libre, y tracción de la pared libre por contracción del VI.

Se evidencia un acortamiento del infundíbulo aun después del segundo tono cardíaco, lo que constituye un elemento "resistivo" a la elevación presora del árbol arterial pulmonar. El acortamiento del VD es mayor en el eje longitudinal que radial. En contraste con el VI, los movimientos rotacionales no contribuyen significativamente a la contracción, sobre todo, por su gran relación superficie/radio.^{3,4,10}

CIRCULACIÓN CORONARIA DEL VD

El VD se perfunde, en gran medida, a través de la arteria coronaria derecha. En el VI, la perfusión miocárdica se produce en diástole cuando la presión del tejido intramiocárdico desciende por debajo de la presión de la raíz aórtica. En condiciones de carga normales, la presión del tejido intramiocárdico del VD permanece por debajo de la presión de la raíz aórtica a lo largo del ciclo cardíaco, lo que permite un flujo coronario continuo. En caso de sobrecarga de presión (VD enfrentado a poscarga sistémica), el patrón de perfusión coronaria del VD empieza a acercarse al del VI.^{4,12}

TRABAJO VENTRICULAR DERECHO

Al igual que en el VI, la función sistólica del VD es un reflejo de la contractilidad, precarga y poscarga. También está influida por el ritmo, la sincronía, la interdependencia de la contracción y el papel del pericardio.

El VD es una bomba de volumen situada entre dos sectores vasculares de alta capacitancia y baja impedancia. Bombea el mismo volumen que el VI, sin embargo, efectúa el 25 % del trabajo ventricular, por la baja resistencia de la vasculatura pulmonar. Su pared es delgada, complaciente, y su geometría compleja. A pesar de la disposición de sus fibras, el acortamiento longitudinal contribuye más al volumen sistólico que el circunferencial, con una contribución semejante del septo interventricular y la pared libre.^{3,4,9,10}

El VD se caracteriza por una mayor duración de la fase eyectiva, es decir, continúa su eyección cuando el VI se encuentra en diástole (fases de relajación isovolumétrica y de llenado rápido ventricular). En consonancia con el principio de interdependencia ventricular, la diástole del VI apoya la fase eyectiva tardía del VD. Debido a su patrón contráctil complejo (asincrónico) y a la baja impedancia vascular pulmonar, el VD morfológico carece de las fases isovolumétricas sistólica y diastólicas, períodos del ciclo cardíaco que se hacen evidentes cuando el VD se enfrenta a la poscarga sistémica.^{3,4} El VD morfológico se encuentra genéticamente programado para realizar una contracción más rápida, duradera y con menor costo energético; así como, para el desarrollo fundamental de velocidad en el acortamiento, y no de fuerza o tensión, de acuerdo con su baja poscarga.^{3,4}

PRECARGA

Si se compara el llenado del VI con el VD, el último lo inicia antes y lo termina después. Esta etapa está influida por el volumen intravascular, las variaciones respiratorias, la relajación y la distensibilidad ventricular, el período de llenado, la frecuencia cardíaca y el saco pericárdico.^{4,9}

Si aumenta la precarga del VD, mejora la contracción miocárdica según el mecanismo de Frank-Starling. Fuera del rango fisiológico, un llenado excesivo de VD puede comprimir el VI, y deteriorar la función global a través de la interdependencia ventricular y el saco pericárdico común.^{3,4,9,10}

POSCARGA

Las presiones del lado derecho son significativamente más bajas que las del lado izquierdo. El VD genera presión, en forma de pico, con trazado de ascenso y descenso rápido, a diferencia de la morfología de domo del VI.^{3,4,9,10}

El VD se acopla a un circuito pulmonar altamente distensible, mientras que la circulación sistémica, tiene menor resistencia vascular, mayor distensibilidad arterial, y bajo coeficiente de reflexión del pulso. El VD presenta gran sensibilidad a los cambios de la poscarga. A pesar que la resistencia vascular pulmonar es el parámetro más utilizado como índice de poscarga, no refleja la naturaleza compleja de la poscarga del VD.^{3,4,9,10} A medida que la poscarga aumenta, el volumen diastólico final del VD se eleva, mientras que la fracción de eyección de VD (FEVD) se reduce.¹²

INTERDEPENDENCIA VENTRICULAR

Se refiere a que el tamaño, la silueta y la distensibilidad de un ventrículo, pueden alterar el tamaño, la silueta y la relación presión/volumen del otro, a través de interacciones mecánicas. La interdependencia se acentúa con la respiración y los cambios posturales, y juega un papel preponderante en la fisiopatología de la disfunción de VD.^{4,10}

La interdependencia depende principalmente del tabique interventricular. El pericardio es importante para la interdependencia diastólica, no así para la sistólica. Estudios experimentales demostraron que entre 20 y 40 % de la presión y el volumen sistólico del VD, dependen de la contracción del VI.^{4,10}

La dilatación del VD, por sobrecarga de volumen, causa desviación del septo interventricular hacia la izquierda, modifica la geometría del VI y comprime el pericardio. Estas alteraciones disminuyen la distensibilidad, la precarga y la elastancia del VI, aumenta la presión telediastólica de VI y reduce progresivamente el gasto cardíaco.^{4,15}

Los mecanismos por los que la falla del VI causa disfunción del VD son complejos, y no se explican por aumento de la presión hidrostática del circuito menor ni por interdependencia. La insuficiencia cardíaca izquierda afecta la mecánica pulmonar y el intercambio de gases, disminuye los volúmenes pulmonares, la distensibilidad y la capacidad de difusión. Sin embargo, a pesar de que el componente restrictivo mejora con la depleción de volumen, la alteración de la difusión persiste, lo que sugiere remodelación.^{10,13}

La disfunción del VD en situación sistémica es un elemento predominante en las cardiopatías congénitas, como la transposición de grandes arterias corregida congénitamente (TGAcc), y la transposición de las grandes arterias con corrección quirúrgica fisiológica (TGA).

COMPORTAMIENTO DE VD MORFOLÓGICO ANTE VARIACIONES DE CARGA

El VD se adapta mejor a la sobrecarga de volumen que a la sobrecarga de presión. Cuando las presiones de llenado son elevadas, se cumple la ley de Frank-Starling. Por poseer paredes finas y más distensibles que las de VI, se precisan grandes volúmenes telediastólicos para lograr variar la presión intraventricular, mientras que el pericardio, rígido, influye con menor distensibilidad efectiva.

Si existe sobrecarga de presión, es evidente una disminución de la FEVD, pues se acorta el tiempo eyectivo, aumenta en 100 % la eficiencia en el trabajo miocárdico, el patrón contráctil se torna sincrónico, y aparecen las fases de relajación y contracción isovolumétricas, situación que conduce al fenómeno de sincronización o izquierdización de VD.^{4,13,14}

En situaciones de sobrecarga de volumen, el VD se dilata y funciona durante largos períodos sin una reducción significativa de la función sistólica. Sin embargo, a largo plazo, la sobrecarga de volumen causa un empeoramiento progresivo de la función sistólica ventricular, y aumenta 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 períodos, la disfunción ventricular no suele desarrollarse hasta estadios avanzados.

Tanto la sobrecarga de presión como la de volumen, producen un desplazamiento del septo interventricular hacia el VI, que modifica su geometría y adopta 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 VI. 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 ocasiona síntomas de congestión venosa sistémica.^{3,14}

La sobrecarga de presión presenta cambios histológicos marcados, que se demuestran por aumento en la densidad de tejido conectivo miocárdico. Esta observación se señaló en estudios en animales y en seres humanos.¹⁵⁻¹⁷

A continuación, se detalla el VD en posición sistémica como modelo ventricular derecho con sobrecarga de presión.

VD ENFERENTADO A POSCARGA SISTÉMICA

El VD en posición sistémica se encuentra, en enfermos con TGAcc, o en pacientes con TGA tras una corrección quirúrgica fisiológica (operación de Mustard o Senning).^{13,14}

La TGA presenta alta mortalidad durante los primeros años de vida, si no se realiza cirugía de intercambio a nivel auricular (técnica de Mustard o Senning), o a nivel arterial (técnica de Jatene). Desde hace años la cirugía de intercambio arterial es la técnica quirúrgica de elección, si la anatomía es favorable. Sin embargo, en la actualidad, a muchos pacientes con TGA se les practicó, durante la infancia, cirugía de intercambio auricular. En esta intervención, la sangre venosa sistémica es redirigida mediante túneles a nivel auricular hacia la válvula mitral y el VI, que se sitúa en posición subpulmonar, y el retorno venoso pulmonar es redirigido hacia la válvula tricúspide y el VD, que sostiene la circulación sistémica. Esta intervención presenta complicaciones a largo plazo, como la obstrucción y la dehiscencia de los túneles auriculares, obstrucción subpulmonar por compresión del VI por el VD dilatado, disfunción del VD sistémico y arritmias.^{14,18-20}

En posición sistémica, el VD modifica la arquitectura de sus fibras musculares y se asemeja al patrón intercalado que se observa en el VI normal. Además, en el VD sistémico el acortamiento de la pared libre es predominantemente circunferencial, en vez de longitudinal. Estos cambios permiten al VD adaptarse, en gran medida y durante varias décadas, a la posición y función sistémicas.¹³

De manera habitual, el VD se hipertrofia y tolera bien la presión sistémica con un funcionamiento normal a corto y medio plazo. La disfunción de VD sistémico evoluciona en etapas progresivas. A largo plazo se produce dilatación y deterioro gradual de la función del VD, con aparición de insuficiencia tricuspídea secundaria a dilatación del anillo en un alto porcentaje de pacientes. La disfunción sistólica de VD es determinante del pronóstico y de la aparición de síntomas de insuficiencia cardíaca, intolerancia a ejercicio, arritmias y mortalidad.¹⁴

En la falla de VD, la estimulación adrenérgica excesiva afecta, de manera antagónica, la remodelación ventricular y la sobrevida. Desde otro punto de vista, la sobrecarga de presión del VD se asocia a pérdida de respuesta al efecto inotrópico de la angiotensina II y a desacoplamiento de los receptores de la angiotensina I.^{4,16}

El péptido natriurético tipo B aumenta en la sobrecarga de presión o volumen del VD, y se asocia con mayor mortalidad. Se demuestran además, niveles elevados de

endotoxinas y factor de necrosis tumoral, que se asocian a mayor sintomatología y menor capacidad funcional.^{16,21-23}

La etiología de la disfunción ventricular derecha sistémica no es clara. La presencia de alteración de la reserva de flujo coronario, los defectos de perfusión miocárdica y el acortamiento longitudinal poseyectivo del VD con dobutamina, indican isquemia miocárdica, probablemente secundaria a un desequilibrio entre el aporte y la demanda, ya que el VD hipertrófico es irrigado únicamente por la coronaria derecha.^{1,3,14,18}

Las causas de disfunción ventricular derecha posoperatoria son multifactoriales. Se enuncian varios factores: a) falta de capacidad de VD para adaptarse a la función de bomba de la circulación sistémica; b) circulación coronaria mantenida por una arteria coronaria derecha, que tiene que aportar todo el flujo sanguíneo al ventrículo sistémico; c) daño miocárdico por hipoxia intensa mantenida antes de la cirugía; d) daño perioperatorio por insuficiente protección miocárdica.¹⁹

La mayoría de los pacientes con VD sistémico fallecen de forma súbita. Las causas, a menudo, dependen de taquiarritmias o bloqueos auriculoventriculares.^{13,18,20} Los factores que se asocian con muerte súbita en estos pacientes son: la edad, la disfunción ventricular sistémica, la clase funcional de *New York Heart Association* (NYHA), las arritmias supraventriculares y la dispersión del segmento QT. *Schwerzmann* y otros describieron que la duración del complejo QRS ≥ 140 ms se asocia a una baja clase funcional, peor función del VD sistémico y mortalidad elevada.²⁴ Se utilizan desfibriladores automáticos implantables (DAI) en este contexto, aunque su papel todavía no se establece de manera clara.^{13,25}

En los pacientes operados según técnicas de Mustard o Senning, con VD disfuncionante, se favorece la aparición de arritmias supraventriculares (fibrilación y *flutter* auricular) por determinados sustratos: los parches, las cicatrices posquirúrgicas, la dilatación auricular derecha y su remodelación. Con menor frecuencia se observan arritmias ventriculares.^{4,14}

La disfunción del nodo sinusal y las alteraciones de la conducción son frecuentes en pacientes con VD sistémico disfuncionante; causan disnea, intolerancia al ejercicio e inestabilidad hemodinámica. Es preciso conservar el ritmo sinusal y la sincronía auriculoventricular para retrasar la disfunción clínica en estos pacientes.^{4,14} En presencia de bloqueo completo de rama izquierda, la subóptima coordinación de la función mecánica del VD, por el retardo de la contracción del VI, causa asincronía del VD, que disminuye el gasto cardíaco y aumenta las presiones de llenado.^{4,14}

Algunos pacientes con cardiopatías congénitas y disfunción sistólica del VD presentan una activación neurohormonal, similar a la de la insuficiencia cardíaca secundaria a cardiopatías adquiridas. El grado de activación neurohormonal se correlaciona con el grado de disfunción ventricular y la clase funcional.²⁵ Es tentador extrapolar los resultados de los estudios que se realizan en cardiopatías adquiridas, respecto a la utilidad de los inhibidores de la enzima de conversión de angiotensina (IECA) y los beta bloqueadores (BB) en insuficiencia cardíaca, pero no hay estudios que demuestren su utilidad en el campo de las cardiopatías congénitas. En estudio multicéntrico aleatorizado que incluyó a 29 pacientes con VD sistémico, el losartán no mejoró la capacidad de ejercicio, ni redujo la concentración de péptido natriurético (NT-proBNP), aunque una activación basal mínima del sistema renina angiotensina de estos pacientes podría explicar ese resultado.²⁶

Aunque hay evidencias que indican una activación neurohormonal en los pacientes con TGAcc, es poco lo que se sabe acerca de la eficacia del tratamiento clásico para la

insuficiencia cardíaca, como los IECA o los BB, en esta enfermedad. Los datos existentes al respecto son contradictorios, y muchos estudios analizan conjuntamente a pacientes con TGAcc e intervenciones de Mustard o Senning, sin tener en cuenta la desigual función AV y la respuesta diferente frente al uso de los IECA en estos dos grupos de pacientes. Un pequeño estudio piloto, que se realizó en pacientes con TGVcc o Senning, mostró mejoría de la función del VD sistémico con el uso de carvedilol.²⁷

EVALUACIÓN DEL VD MEDIANTE TÉCNICAS DE IMAGEN

El ecocardiograma transtorácico es el método diagnóstico de elección inicial para el estudio de las cardiopatías congénitas. A diferencia del VI, el VD tiene una forma compleja, sin eje de simetría, por lo que es difícil aplicar medidas de evaluación sistólica tradicionales con la presunción de modelos geométricos, tal y como se estima la fracción de eyección en el VI. No obstante, existen métodos ecocardiográficos, correlacionados con hemodinamia, para evaluar la FEVD.^{4,14}

La ecocardiografía transtorácica tiene la ventaja de su disponibilidad y versatilidad. Permite obtener visiones satisfactorias de la forma, el tamaño y el grosor de la pared ventricular, permite observar además las desviaciones del septo interventricular, la motilidad segmentaria, la regurgitación tricuspídea, los diámetros ventriculares y el tamaño auricular derecho.^{4,9,10,17}

Con el auxilio de las diferentes modalidades ecocardiográficas se utilizan los métodos siguientes: acortamiento fraccional del área, FEVD por ecuación de áreas integradas, excursión sistólica del anillo lateral basal tricuspídeo (TAPSE), velocidad del anillo lateral tricuspídeo por *doppler* tisular (onda S'), e índice de función miocárdica (índice Tei).²⁸⁻³⁰

El acortamiento fraccional del área (AFA) se determina por la fórmula:

$$\frac{\text{área telediastólica del VD} - \text{área telesistólica del VD}}{\text{área telediastólica del VD}} \times 100.$$

Su cálculo se realiza en el plano apical de cuatro cámaras (4C), con la estimación del área del VD mediante el trazado del borde endocárdico del VD en sístole y diástole. Es imprescindible la inclusión de todo el VD, con visualización del ápex y de la pared lateral, así como la exclusión de las trabeculaciones. Indica disfunción ventricular derecha un acortamiento fraccional del área inferior a 35 %.²⁹

La determinación de la FEVD por ecuación de áreas integradas fue descrita por *Silverman*. Se calcula el área telediastólica y telesistólica de VD en el eje corto de grandes vasos (EC) y vista apical de 4C. Su cálculo se realiza mediante la fórmula:

$$\frac{\text{área diastólica 4C} \times \text{área diastólica EC} - \text{área sistólica 4C} \times \text{área sistólica EC}}{\text{área diastólica 4C} \times \text{área diastólica EC}} \times 100.$$

Se considera normal una FEVD mayor o igual 55 %.³¹

EXCURSIÓN SISTÓLICA DEL ANILLO LATERAL BASAL TRICUSPÍDEO (TAPSE)

El TAPSE es una medida fácil y reproducible que se correlaciona con la función sistólica del VD. Corresponde al desplazamiento longitudinal del plano anular tricuspídeo del VD hacia el ápex cardíaco. Se calcula en modo M en la proyección de 4C, y se ubica el volumen muestra sobre el anillo lateral basal tricuspídeo. A mayor distancia, mejor función del VD. Su principal limitación es asumir que el desplazamiento de un solo segmento representa la función de todo el VD, por lo que no es útil cuando existen alteraciones segmentarias de la contractilidad. Se considera normal valores por encima de 15 mm.^{29,32,33}

VELOCIDAD DEL ANILLO LATERAL TRICUSPÍDEO POR *DOPPLER* TISULAR (S')

Esta medida se realiza en el plano apical de 4C mediante *doppler* tisular espectral, con la estimación de la velocidad sistólica a nivel lateral del anillo tricuspídeo o en la parte media de la pared libre del VD. Una onda S' inferior a 10 cm/s orienta a disfunción ventricular derecha. Al igual que el TAPSE, es fácilmente reproducible, pero carece de utilidad cuando el VD no se contrae de manera homogénea. La onda S' sistólica se correlaciona con la función sistólica del VD mediante ventriculografía isotópica.³³

ÍNDICE DE FUNCIÓN MIOCÁRDICA (ÍNDICE Tei)

Estima, de forma global, la función sistólica y diastólica del VD. Se basa en la relación entre la contracción y la relajación del VD, mediante la fórmula: tiempo de contracción isovolumétrica + tiempo de relajación isovolumétrica/tiempo de eyección. Estos parámetros pueden obtenerse mediante *doppler* tisular espectral a nivel del anillo tricuspídeo, o mediante *doppler* continuo, si se estima la duración de la regurgitación a nivel del flujo tricuspídeo y el tiempo de eyección del VD a nivel de la válvula pulmonar. Una importante limitación es la variabilidad ante la presencia de frecuencias irregulares. Este método no debe utilizarse como única medida para la evaluación del VD, sino que debe combinarse con los anteriores. Se considera normal un índice Tei inferior a 0,55 por *doppler* tisular, o inferior a 0,40 por *doppler* continuo.^{10,34,35}

La resonancia magnética nuclear (RMN) se establece como el patrón de referencia para la evaluación cuantitativa de volúmenes, masa y función sistólica del VD.³⁶ Permite calcular la FEVD, evalúa con precisión el tamaño, la masa, la morfología y la función del VD. Se pueden realizar múltiples cortes tomográficos en cualquier dirección espacial, y con un amplio campo de visión. La RMN con gadolinio permite la detección de áreas de realce tardío, que se corresponden con áreas de fibrosis miocárdica, cuya extensión se correlaciona con el grado de disfunción sistólica y la edad del paciente, lo que indica que con el tiempo el VD se puede deteriorar, tanto estructural como funcionalmente.^{4,14,37-39}

La tomografía computarizada (TC) multidetector es una técnica que obtiene imágenes de alta calidad. Es de utilidad en pacientes con DAI en los que la RMN está contraindicada, y para valorar las estructuras vasculares.¹⁴

El cateterismo cardíaco, que en su momento fue la técnica de imagen de elección, ha sido reemplazado en la actualidad por técnicas no invasivas, como la ecocardiografía, la RMN y la TC multidetector. El cateterismo se reserva para los pacientes en los cuales no se pueden obtener parámetros hemodinámicos de forma no invasiva, o para los que se planea practicar intervencionismo percutáneo.¹⁴

TERAPIA DE RESINCRONIZACIÓN CARDÍACA (TRC) Y VD

La TRC mejora los parámetros hemodinámicos, la capacidad funcional y reduce la morbilidad y mortalidad en los pacientes con insuficiencia cardíaca adquirida. Hay poca evidencia que respalde el uso de la TRC en pacientes con cardiopatías congénitas. *Janousek* y otros ⁴⁰ demostraron que la TRC mejora la función del VD enfrentado a poscarga sistémica, en los pacientes con un retraso electromecánico nativo o inducido por un marcapasos intracavitario en el VI subpulmonar. La implantación de un resincronizador en pacientes con TGAcc o TGA resulta difícil, dada la anatomía del seno coronario y de las venas coronarias.

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 con frecuencia se asocia a una reducción de la función global y regional del VI. 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 libre, en zonas del tabique interventricular y en el tracto de salida, 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.¹³

CONSIDERACIONES FINALES

Ambos ventrículos son categóricamente diferentes, en estructura y función, por lo que no se pueden extrapolar sus comportamientos. Enfrentado a la poscarga sistémica, el VD modifica la arquitectura de sus fibras musculares, y se asemeja al patrón intercalado que se observa en el VI normal. La disfunción de VD sistémico evoluciona en etapas progresivas. Inicialmente ocurre hipertrofia, y a largo plazo, se produce dilatación y deterioro gradual de la función de VD. Mediante ecocardiografía transtorácica es posible estimar la función sistólica y diastólica ventricular derecha.

Es preciso realizar estudios observacionales prospectivos que identifiquen herramientas ecocardiográficas útiles para estratificar a los pacientes desde la etapa subclínica, y así trazar estrategias terapéuticas que preserven la función ventricular derecha.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Davlouros PA, Niwa K, Webb G, Gatzoulis MA. The right ventricle in congenital heart disease. *Heart*. 2006;92(suppl 1):27-38.
2. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26(3):240-8.
3. 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.
4. Caviedes IS, Polentzi Uriarte YG. Fisiopatología del ventrículo derecho. *Rev Chil Enf Respir*. 2009;25(3):170-81.

5. Sadler TW. Embriología Médica. En: Langman, eds. 12^{ma} ed. Barcelona: Wolters Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins; 2012. p. 162-95.
6. Moorman A, Webb S, Brown NG, Lamers W, Anderson RH. Development of the heart: Formation of the cardiac chambers and arterial trunks. *Heart*. 2003;89:806-14.
7. Moorman A, Brown NA, Anderson RH. Embryology of the heart. En: Anderson RH, Baker EJ, Penny DJ, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G, et al. *Paediatric Cardiology*. 3^{ra} ed. Philadelphia: Churchill Livingstone/Elsevier; 2010. p. 36-55.
8. Valdés Valdés A, Pérez Núñez HM, García Rodríguez RE, López Gutiérrez A. Embriología humana. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010. p. 181-212.
9. Ho SY, Nihoyannopoulos P. Anatomy, echocardiography, and normal right ventricular dimensions. *Hearth*. 2006;92:2-13.
10. 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.
11. Anderson RH. Anatomy. En: Anderson RH, Baker EJ, Penny DJ, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G, et al. *Paediatric Cardiology*. 3^{ra} ed. Philadelphia: Churchill Livingstone/Elsevier; 2010. p. 22-4.
12. Greyson CR. Corazón derecho y circulación pulmonar. Ventrículo derecho y circulación pulmonar: conceptos básicos. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63(1):81-95.
13. Alonso-González R, Dimopoulos K, Ho SY, Oliver JM, Gatzoulis MA. Ventrículo derecho y cardiopatías congénitas en el adulto. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63(9):1070-86.
14. Bouzas B. Ventrículo derecho pulmonar y sistémico. *RevEspCardiolSupl*. 2009;9:23-9.
15. Mebazaa A, Karpati P, Renaud E, Algotsson L. Acute right ventricular failure. From pathophysiology to new treatments. *Intensive Care Med*. 2004;30:185-96.
16. Bleeker GB, Steendijk P, Holman ER, Yu CM, Breithardt OA, Kaandorp TA, et al. Acquired right ventricular dysfunction. *Hearth*. 2006;92:114-8.
17. Piazza G, Goldhaber S. The acutely decompensated right ventricle. Pathways for diagnosis and management. *Chest*. 2005;128:1836-52.
18. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006;114:2699-709.
19. Oliver JMR. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol*. 2003;56(1):73-88.
20. Ebenroth ES, Hurwitz RA. Long-term functional outcome of patients following the Mustard procedure: The next decade of follow-up. *Congenit Heart Dis*. 2007;2:235-41.
21. Nagaya N, Nishikimi T, Uematsu M, Satoh T, Kyotani S, Sakamaki F, et al. Plasma brain natriuretic peptide as a prognostic indicator in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation*. 2000;102:865-70.

22. Kucher N, Printzen G, Goldhaber SZ. Prognostic role of natriuretic peptide in acute pulmonary embolism. *Circulation*. 2003;107:2545-7.
23. Norozi K, Buchhorn R, Bartmus D, Alpers V, Arnhold O, Schoof S, et al. Elevated brain natriuretic peptide and reduced exercise capacity in adult patients operated on for Tetralogy of Fallot is due to biventricular dysfunction as determined by the myocardial performance index. *Am J Cardiol*. 2006;97:1377-82.
24. 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.
25. 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.
26. 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.
27. 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*. 2007;114(2):241-6.
28. Cobo M, Moñivas V, Mingo S, Beltrán P. Función sistólica de ventrículo derecho. *Cir Cardio*. 2010;17(4):385-94.
29. López L, Colan SD, Frommelt PC, Ensing GJ, Kendall K, Younoszai AK, et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: A report from the pediatric measurements writing group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23(5):465-95.
30. Sanz J, Fernández- Frieria L, Moral S. Técnicas de imagen en la evaluación del corazón derecho y la circulación pulmonar. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63(2):209-23.
31. Silverman NH, Sneider R. Two-dimensional echocardiography in congenital heart disease. Connecticut: Appleton-Century-Crofts; 1982. p. 247-64.
32. 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(5):443-7.
33. Koestenberger M, Ravekes W, Everett AD, Stueger HP, Heinzl B, Gamillscheg A, et al. Right ventricular function in infants, children and adolescents: reference values of the tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) in 640 healthy patients and calculation of z score values. *J Am Soc Echocardiogr*. 2009;22:715-9.
34. Tei C, Dujardin KS, Hodge DO, Bailey KR, McGoon MD, Tajik AJ, et al. Doppler echocardiographic index for assessment of global right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr*. 1996;9:838-47.
35. Roberson DA, Cui W. Right ventricular Tei index in children: Effect of method, age, body surface area and heart rate. *J Am Soc Echocardiogr*. 2007;20(6):764-70.

36. 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.
37. Bleeker GB, Steendijk P, Holman ER, Yu CM, Breithardt OA, Kaandorp TA, et al. Assessing right ventricular function: the role of echocardiography and complementary technologies. *Hearth*. 2006;92(suppl 1):19-26.
38. 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.
39. 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.
40. 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.

Recibido: 12 de noviembre de 2015.

Aprobado: 24 de noviembre de 2015.

Giselle Serrano Ricardo. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Calle San Francisco y Perla, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: giselleserrano@infomed.sld.cu