

Corazón derecho y circulación pulmonar (XI)

Valvulopatía tricuspídea y pulmonar: evaluación y tratamiento

Pravin M. Shah

Presidente y Director Médico. Hoag Heart Valve Center. Hoag Memorial Hospital Presbyterian. Newport Beach. California. Estados Unidos.

La detección clínica y la cuantificación de la valvulopatía tricuspídea, a pesar de su importancia, no son del todo exactas. La ecocardiografía es la base de la evaluación diagnóstica y el Doppler-color es útil para la cuantificación de la insuficiencia tricuspídea. La ecocardiografía proporciona información relativa a los tamaños de las cámaras, la función ventricular derecha y el grado de hipertensión pulmonar. De igual modo, la estenosis tricuspídea puede evaluarse de forma exacta con el empleo de gradientes medios y telediastólicos. Las opciones de tratamiento para la estenosis tricuspídea incluyen la valvuloplastia con balón y la reparación quirúrgica de la válvula. La insuficiencia tricuspídea funcional asociada a una cardiopatía izquierda puede requerir atención quirúrgica durante la operación por una afección del corazón izquierdo. La insuficiencia grave requiere generalmente una actuación quirúrgica asociada a la cirugía de la válvula mitral. La insuficiencia tricuspídea leve o moderada requiere cirugía en caso de dilatación anular o hipertensión pulmonar grave. Las opciones quirúrgicas incluyen la reparación de la válvula tricúspide con o sin anuloplastia. En los pacientes con una deformidad anatómica primaria de la válvula tricúspide, puede considerarse una sustitución valvular con una bioprótesis o una válvula mecánica. Los resultados a medio y largo plazo son favorables a la reparación valvular con anuloplastia, en comparación con la sustitución valvular. La valvulopatía pulmonar es de etiología predominantemente congénita, por lo general en forma de estenosis pulmonar. La insuficiencia pulmonar con frecuencia se debe a una valvuloplastia quirúrgica o con balón y tiene secuelas negativas a largo plazo. Los progresos recientes en la sustitución valvular percutánea son importantes.

Palabras clave: *Insuficiencia tricuspídea. Reparación de válvula tricúspide. Estenosis pulmonar. Sustitución percutánea de válvula pulmonar.*

Tricuspid and Pulmonary Valve Disease Evaluation and Management

The clinical detection and quantification of tricuspid valve disease, although important, is not entirely accurate. Diagnostic evaluation is based on echocardiography, and color flow Doppler is useful for quantifying tricuspid regurgitation. Echocardiography provides information on heart chamber dimensions, right ventricular function, and the degree of pulmonary hypertension. In addition, tricuspid stenosis can be accurately assessed using mean and end-diastolic pressure gradient measurements. The treatment options for tricuspid stenosis include balloon valvuloplasty and surgical valve repair. Functional tricuspid regurgitation associated with left heart disease may require surgical attention during an operation to treat the left heart disease. Severe tricuspid regurgitation usually requires surgery to be performed in association with mitral valve surgery. Mild-to-moderate tricuspid regurgitation requires surgery when annular dilatation or severe pulmonary hypertension is present. The surgical options include tricuspid valve repair, with or without an anuloplasty ring. In patients with a primary anatomic deformity of the tricuspid valve, replacement of the valve with a bioprosthesis or mechanical valve may be considered. Intermediate and long-term results favor anuloplasty valve repair over valve replacement. Pulmonary valve disease is predominantly congenital, and generally takes the form of pulmonary stenosis. Pulmonary regurgitation often results from surgical or balloon valvuloplasty and is associated with deleterious long-term sequelae. The recent development of percutaneous valve replacement was a major advance.

Key words: *Tricuspid regurgitation. Tricuspid valve repair. Pulmonary stenosis. Percutaneous pulmonary valve replacement.*

Full English text available from: www.revespcardiol.org

VALVULOPATÍA TRICUSPÍDEA

A la válvula tricúspide (VT) se la considera a menudo la válvula olvidada, y es necesario prestarle mayor atención. Sin embargo, la literatura reciente está llena de referencias a las enfermedades de la VT y sus consecuencias a largo plazo¹⁻⁴. Se han introducido diversos abordajes quirúrgicos, y los resultados a medio y a largo plazo de algunas de estas

Correspondencia: P.M. Shah.
Chair, Medical Director. Hoag Heart Valve Center.
Hoag Memorial Hospital Presbyterian.
Newport Beach. California. Estados Unidos.
Correo electrónico: pshah@hoaghospital.org

ABREVIATURAS

ASIP: área de superficie de isovelocidad proximal.
EP: estenosis pulmonar.
ETE: ecocardiografía transesofágica.
IP: insuficiencia pulmonar.
IT: insuficiencia tricuspídea.
PAPS: presión arterial pulmonar sistólica.
VT: válvula tricuspídea.

opciones quirúrgicas son prometedores⁵. En este artículo se resumen algunos de los conocimientos actuales sobre los trastornos de la VT en cuanto a su diagnóstico, su pronóstico y su tratamiento.

Embriología

La tabicación de las aurículas y los ventrículos en la circulación fetal se sigue de la formación de almohadillas endocárdicas en la cruz del corazón. Las válvulas auriculoventriculares (AV) se desarrollan a continuación. La arquitectura de las dos válvulas AV está íntimamente relacionada con la de los correspondientes ventrículos, y esta relación pone de manifiesto que la válvula mitral está conectada con el ventrículo izquierdo anatómico y la VT, con el ventrículo derecho anatómico. Esta relación se pone especialmente de manifiesto en la transposición de los grandes vasos corregida congénitamente, con una circulación funcionalmente intacta, de forma que el ventrículo derecho anatómico pasa a ser el ventrículo sistémico y el ventrículo izquierdo anatómico actúa como ventrículo pulmonar. Hay una transposición de las correspondientes válvulas AV junto con los ventrículos. Así pues, la VT pasa a ser una válvula del lado izquierdo entre la aurícula izquierda y el ventrículo derecho anatómico, que es el ventrículo sistémico conectado a la aorta.

De forma similar, la válvula mitral muestra una transposición con el ventrículo izquierdo anatómico, que es el ventrículo pulmonar conectado con la arteria pulmonar y la circulación pulmonar de baja resistencia. Sin otro mal funcionamiento, la transposición corregida congénitamente es compatible con la vida hasta la sexta o la séptima década, lo que pone de relieve la adaptación del ventrículo derecho anatómico y la VT a una circulación sistémica de alta presión y alta resistencia.

Dado que la formación de almohadillas AV en la cruz del corazón es clave para la diferenciación anatómica de las dos válvulas auriculoventriculares, la ausencia congénita, parcial o completa, de las almohadillas AV da lugar a anomalías importantes de ambas válvulas AV. La unión de la valva septal de

la VT es normalmente más apical que la de la válvula mitral; un defecto pequeño puede producir un cortocircuito de la sangre del ventrículo izquierdo con la aurícula derecha. Cuando es aislado, este defecto es anatómicamente pequeño y se denomina defecto de Gerbode. Otra consideración anatómica es que la valva septal de la VT está fijada al tabique ventricular membranoso. Así pues, los defectos del tabique ventricular perimembranoso distorsionan esta parte de la VT, que puede crecer sobre el defecto y causar un cierre espontáneo de la CIV membranosa en la infancia.

Anatomía valvular

La VT es la más caudal y la de orificio más grande de las cuatro válvulas intracardiacas. Actúa como válvula unidireccional, permite el flujo sanguíneo venoso sistémico procedente de la aurícula derecha —y, por lo tanto, de las dos venas cavas— hacia el ventrículo derecho durante la diástole e impide el flujo retrógrado —es decir, la regurgitación o insuficiencia valvular— durante la sístole. El aparato de la VT está formado por el anillo, las valvas, las cuerdas tendinosas y los músculos papilares. Su función coordinada está influida también por las alteraciones geométricas del ventrículo derecho y la aurícula derecha.

El anillo tricuspídeo es ovalado y adopta una configuración más circular cuando se dilata. Se ha observado que tiene una forma no planar más compleja, y la comisura posteroseptal es la más alta. La forma, además de hacerse más circular, se aplanan en presencia de una insuficiencia «funcional» grave. El diámetro, la circunferencia y el área del anillo son mayores que los de la válvula mitral en alrededor de un 20%. Aunque se describen valores del diámetro anular tricuspídeo > 30-35 mm en los adultos normales (superficie corporal, 1,5-1,7 m²), el tamaño del orificio está influido por el tamaño corporal total, que se refleja en la superficie corporal. Así pues, aunque un diámetro medido de 40 mm en un adulto normal de tamaño medio corresponde a un anillo dilatado, este valor puede ser normal para una persona con superficie corporal > 2 m². Por consiguiente, es preciso tener en cuenta el tamaño del paciente individual al considerar normal o anormal una determinada medida. El diámetro anular normal medio es de 21 ± 2 mm/m². Una consecuencia hemodinámica de un orificio anular tricuspídeo más grande es las menores velocidades y menores reducciones de presión durante el flujo de entrada diastólico respecto a lo que se observa en la válvula mitral normal. El anillo muestra un comportamiento dinámico similar al del anillo mitral, con una expansión del orificio en la diástole y una reducción en la sístole⁶. La reducción

del área máxima a la mínima es de cerca de un 30%. Esta conducta dinámica fomenta un flujo anterógrado al tiempo que mantiene una presión auricular derecha y, por lo tanto, una presión venosa sistémica bajas.

La VT tiene tres valvas: anterior, septal y posterior; la anterior es la más grande y la septal, la más pequeña. La fijación de la valva septal procede de la pared ventricular posterior a través del tabique interventricular, y su inserción es más apical que la de la valva anterior. La valva anterior está fijada a la unión AV derecha. La valva posterior está fijada a la pared.

Las cuerdas tendinosas están unidas a la superficie ventricular de las valvas o a los bordes libres de estas, y el músculo papilar actúa como estructura de sostén de la valva. Puede haber cuerdas tendinosas accesorias que vayan de la valva septal a la banda moderadora o a la pared libre del ventrículo derecho.

Hay tres grupos de músculos papilares, cada uno de ellos formado por hasta tres músculos. Las cuerdas tendinosas que tienen su origen en cada grupo se insertan en dos valvas adyacentes. Así pues, las cuerdas del grupo anterior se insertan en la mitad de la valva anterior y en la mitad de la posterior, y el grupo medial aporta las cuerdas tendinosas que van a parar a las valvas anterior y septal. El tercer grupo, posterior, es más rudimentario y está unido a la pared diafragmática del ventrículo derecho⁷.

Función normal de la válvula tricúspide

La apertura diastólica de la válvula junto con la correspondiente expansión del anillo proporciona una superficie del orificio tricuspídeo de 7-9 cm². Este orificio grande permite un flujo sin impedimento tanto en reposo como con la actividad física, sin que se produzcan elevaciones de las presiones venosas centrales. El estrechamiento sistólico del orificio proporciona un sellado efectivo del cierre valvular; sin embargo, se observa un cierto grado de insuficiencia tricuspídea (IT), que se detecta mediante ecocardiografía Doppler en un 80-90% de los individuos normales. La mayoría de los pacientes con una IT fisiológica corresponden a la categoría de enfermedad leve, pero un pequeño número de individuos por lo demás sanos pueden tener una insuficiencia moderada. Si no se tiene en cuenta este hecho, puede identificarse como anormal lo que en realidad es una variante normal.

Disfunción de la válvula tricúspide

La enfermedad de la VT se clasifica generalmente como una valvulopatía primaria o intrínseca o como una disfunción valvular secundaria o funcional^{8,9}. La valvulopatía primaria se debe a una

anomalía estructural del aparato valvular. La enfermedad secundaria o funcional de la VT es consecuencia de factores que generalmente conducen a una dilatación del anillo tricuspídeo, con frecuencia por una cardiopatía izquierda, y causan una hipertensión ventricular derecha, con dilatación y disfunción (fig. 1)¹⁰.

En la tabla 1 se presenta una clasificación de las enfermedades de la VT en función de su etiología.

Forma de presentación clínica

La función valvular anormal puede manifestarse en forma de: *a*) estenosis tricuspídea pura o predominante; *b*) IT pura o predominante, o *c*) afección mixta.

Generalmente predominan los síntomas de cardiopatía izquierda en los pacientes que presentan una enfermedad de la VT de tipo secundario. Los síntomas específicos de una enfermedad avanzada de la VT son consecuencia de: *a*) la disminución del gasto cardíaco, (p. ej., fatiga), y *b*) la hipertensión auricular derecha (p. ej., congestión hepática que causa una molestia en el cuadrante superior derecho del abdomen o congestión intestinal con síntomas de dispepsia o indigestión o retención de líquidos con edema de las piernas y ascitis). Cabe destacar que una enfermedad significativa de la VT puede no asociarse a ningún síntoma hasta llegar a una fase avanzada del trastorno que comporte una disfunción ventricular derecha progresiva. Los síntomas causados por la etiología subyacente, como rube-facción, diarrea, dolor abdominal, etc., asociados a la cardiopatía carcinoide pueden apuntar a la etiología.

Los signos físicos incluyen los relacionados con la enfermedad de la VT y otros debidos a la congestión venosa crónica, esto es, el edema de las piernas y la ascitis. La estenosis tricuspídea causa alteraciones características en el pulso venoso yugular en forma de un descenso lento de V a Y y una onda A prominente. El hígado está agrandado, con un borde duro, y es pulsátil en la presístole. La auscultación revela un arrastre diastólico de tono bajo o medio, con acentuación inspiratoria. Suele estar localizado en la parte inferior del borde esternal¹¹.

La IT da lugar a un pulso venoso yugular que muestra una onda C-V prominente o una onda sistólica. Con frecuencia hay una elevación paraesternal a causa del crecimiento del ventrículo derecho. El hígado muestra pulsaciones sistólicas, está agrandado y a menudo es doloroso a la palpación. La auscultación cardíaca revela un soplo protosistólico u holosistólico blando, que se intensifica con el esfuerzo inspiratorio (signo de Carvallo). Puede haber un ruido sistólico en presencia de un prolapso de la VT¹². Puede haber una IT sustancial sin los

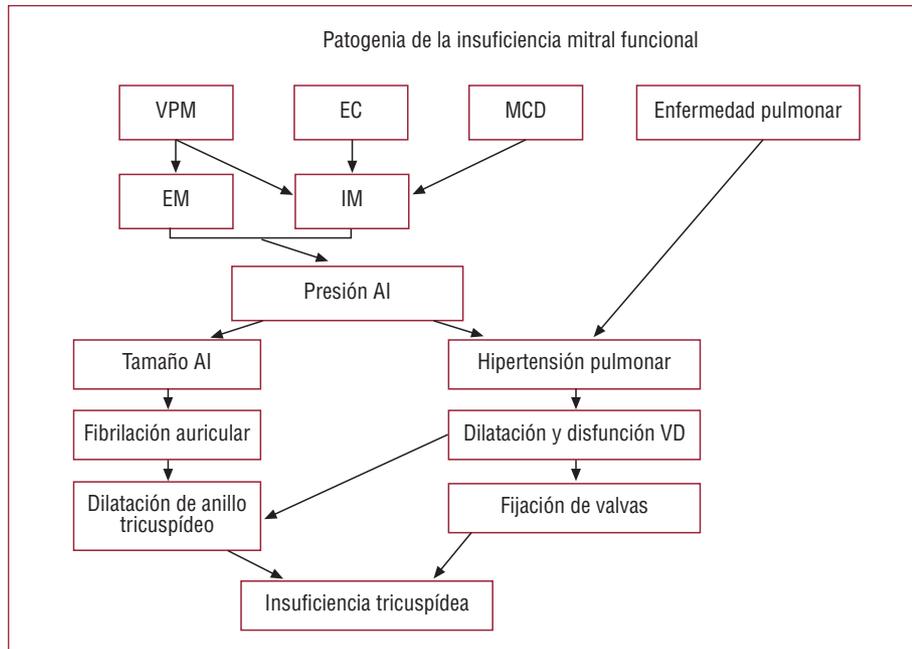


Fig. 1. Patogenia de la insuficiencia tricuspídea funcional (modificado de Shiran et al¹⁰). AI: aurícula izquierda; EC: enfermedad coronaria; EM: estenosis mitral; IM: insuficiencia mitral; MCD: miocardiopatía dilatada; VPM: valvulopatía mitral.

TABLA 1. Etiología de la valvulopatía tricuspídea

Valvulopatía tricuspídea primaria	
Congénita	Anomalia de Ebstein Válvula hendida congénita Estenosis tricuspídea congénita Atresia tricuspídea
Adquirida	Reumática Endocarditis infecciosa Degenerativa. Prolapso de válvula tricúspide Cardiopatía carcinoide Tóxica (p. ej., valvulopatía por fenfluramina-fentermina o metisergida [?]) Tumores (p. ej., fibroelastoma, mixoma) Traumatismos Iatrogénicas (p. ej., traumatismo por electrodo de marcapasos, lesión por radiación, instrumento de biopsia)
Valvulopatía tricuspídea secundaria o funcional	Dilatación ventricular derecha (p. ej., comunicación interauricular, insuficiencia pulmonar) Hipertensión ventricular derecha (p. ej., hipertensión pulmonar, estenosis pulmonar) Disfunción ventricular derecha (p. ej., miocardiopatía, miocarditis) Disfunción ventricular derecha segmentaria (p. ej., isquemia o infarto, fibrosis endomiocárdica, displasia arritmogénica de ventrículo derecho) Fibrilación auricular crónica (tracción asimétrica que causa un chorro excéntrico)

signos auscultatorios clásicos. Así pues, ni la presencia ni el grado de IT pueden evaluarse de manera fiable mediante la auscultación. El hígado pulsátil es un signo de insuficiencia grave.

Diagnóstico de laboratorio

Electrocardiograma: no hay marcadores específicos de la enfermedad de la VT, aunque pueden estar presentes las siguientes pistas: *a)* hipertrofia ventricular derecha (VD) y deformación o *strain* con un eje derecho del QRS, y *b)* crecimiento auri-

cular derecho con ondas P prominentes. Pueden observarse signos electrocardiográficos específicos de una etiología primaria como la desviación del eje a la izquierda y el bloqueo completo de rama derecha del haz en el defecto del canal AV asociado a la válvula hendida, y la anomalía de Ebstein puede mostrar un QRS ancho.

Radiografía de tórax: puede observarse una cardiomegalia asociada a unos bordes prominentes del corazón derecho. No hay signos específicos que indiquen el diagnóstico de valvulopatía tricuspídea.

Ecocardiografía: la ecocardiografía bidimen-

sional combinada con un estudio Doppler-color y espectral constituye la prueba de laboratorio más exacta para la detección y cuantificación de la valvulopatía tricuspídea. Además, la morfología de la VT aporta indicaciones sobre la etiología y la fisiopatología subyacentes en la disfunción valvular¹³.

Morfología de la válvula tricúspide: la anomalía de Ebstein se caracteriza por un desplazamiento apical de la valva tricúspide septal hacia el ventrículo derecho en más de 8 mm/m² respecto al punto de inserción de la valva mitral anterior desde la cruz del corazón. La aurícula derecha está agrandada; está formada por la aurícula derecha anatómica propiamente y el ventrículo derecho de entrada proximal auricularizado. El ventrículo derecho residual tiene un tamaño reducido.

El defecto de la almohadilla AV con una anomalía asociada de válvula hendida se aprecia mejor en la proyección apical de cuatro cámaras. La VM y la VT se observan como una válvula común acabalgada sobre el defecto. La hendidura puede visualizarse con confirmación mediante la imagen de Doppler-color, que muestra el chorro de regurgitación a través de la anomalía valvular.

La cardiopatía carcinoide se caracteriza por unas valvas engrosadas e inmóviles que se mantienen en posición semiabierta y causan un aspecto de estenosis, así como una regurgitación de flujo libre con el Doppler-color (fig. 2)¹⁴.

La afección reumática de la VT se asocia casi siempre a una valvulopatía reumática mitral o aórtica. Las valvas están engrosadas y muestran una cierta deformación en cúpula en la diástole.

El prolapso de la VT se observa en casi un 30% de los pacientes con prolapso de la válvula mitral. El aspecto característico incluye un anillo dilatado, un prolapso con ondulación y, con menos frecuencia, rotura de las cuerdas tendinosas con una valva flotante (fig. 3)¹⁴. Aparte del síndrome general de degeneración valvular, el prolapso de la VT se ha descrito en cardiopatías congénitas asociadas a ventrículos derechos sistémicos.

En la endocarditis infecciosa, suele observarse vegetaciones móviles en la ecocardiografía transtorácica. En algunos casos, puede usarse el abordaje transesofágico para la confirmación. Para diferenciar una vegetación de un tumor, es necesaria la correlación clínica (fig. 4)¹⁴.

La valvulopatía asociada a fenfluramina-fentermina y a metisergida consiste en unas valvas tricúspides fibrosas, engrosadas y menos móviles. Este aspecto es inespecífico y requiere confirmar en la historia clínica el uso de la medicación.

El traumatismo causado por los electrodos de marcapasos puede identificarse por un atrapamiento de la valva por ese electrodo. El *jet* con Do-

ppler-color de la IT puede localizarse en el lugar de contacto del marcapasos a lo largo de la valva tricuspídea. Con menor frecuencia, puede observarse una perforación de la valva.

La IT secundaria o funcional se caracteriza por una dilatación del anillo, generalmente con un diámetro anular > 40 mm, y una fijación de las valvas, con una distancia de apertura que supera los 8 mm. En casos extremos, las valvas no llegan a coaptar y queda una amplia regurgitación abierta. La hipertensión ventricular derecha grave se asocia a una desviación del tabique interventricular hacia el ventrículo izquierdo que da lugar a una fijación asimétrica. Además, puede observarse el aspecto característico de un infarto ventricular derecho, una displasia arritmogénica del ventrículo derecho o una miocarditis y miocardiopatía.

Detección y cuantificación de la valvulopatía tricuspídea

El Doppler-color y el Doppler espectral son sensibles para la detección de la insuficiencia valvular y, en general, son exactos para la evaluación semicuantitativa de la estenosis y la insuficiencia tricuspídeas¹⁵. La estenosis tricuspídea se detecta mediante el diagnóstico por la imagen de Doppler-color, que muestra un núcleo central de chorro de alta velocidad. El Doppler de onda continua permite realizar determinaciones de los gradientes medio y telediastólico. El gradiente medio normal es < 3 mmHg y el gradiente telediastólico es de casi cero. La estenosis grave se asocia a un gradiente medio de 5 mmHg y el semitiempo de presión medido en el latido teleinspiratorio es > 190 ms. Se ha propuesto, aunque no se ha validado, que el área de la VT puede determinarse dividiendo 190 por el semitiempo de presión.

El diagnóstico por la imagen de la IT mediante Doppler-color permite reconocerla con facilidad en la proyección de flujo de entrada tricuspídeo paraesternal, la proyección de eje apical corto y los cortes transversales apical o subcostal de las cuatro cámaras. El área del chorro de regurgitación está correlacionada aproximadamente con la gravedad de la insuficiencia, y es < 5 cm² en los casos leves, 6-10 cm² en los moderados y > 10 cm² en los graves. En la práctica clínica, se utiliza una estimación visual en vez de una planimetría real. Puede obtenerse una estimación más exacta con el empleo de medidas de la aceleración y el área de isovelocidad proximal (AIP), a partir de las cuales se puede calcular el área del orificio de regurgitación. El radio de AIP medido es de por sí un buen indicador de la gravedad de la insuficiencia. La técnica es importante. El Doppler-color basal debe desplazarse en la dirección de la regurgitación para obtener una velo-

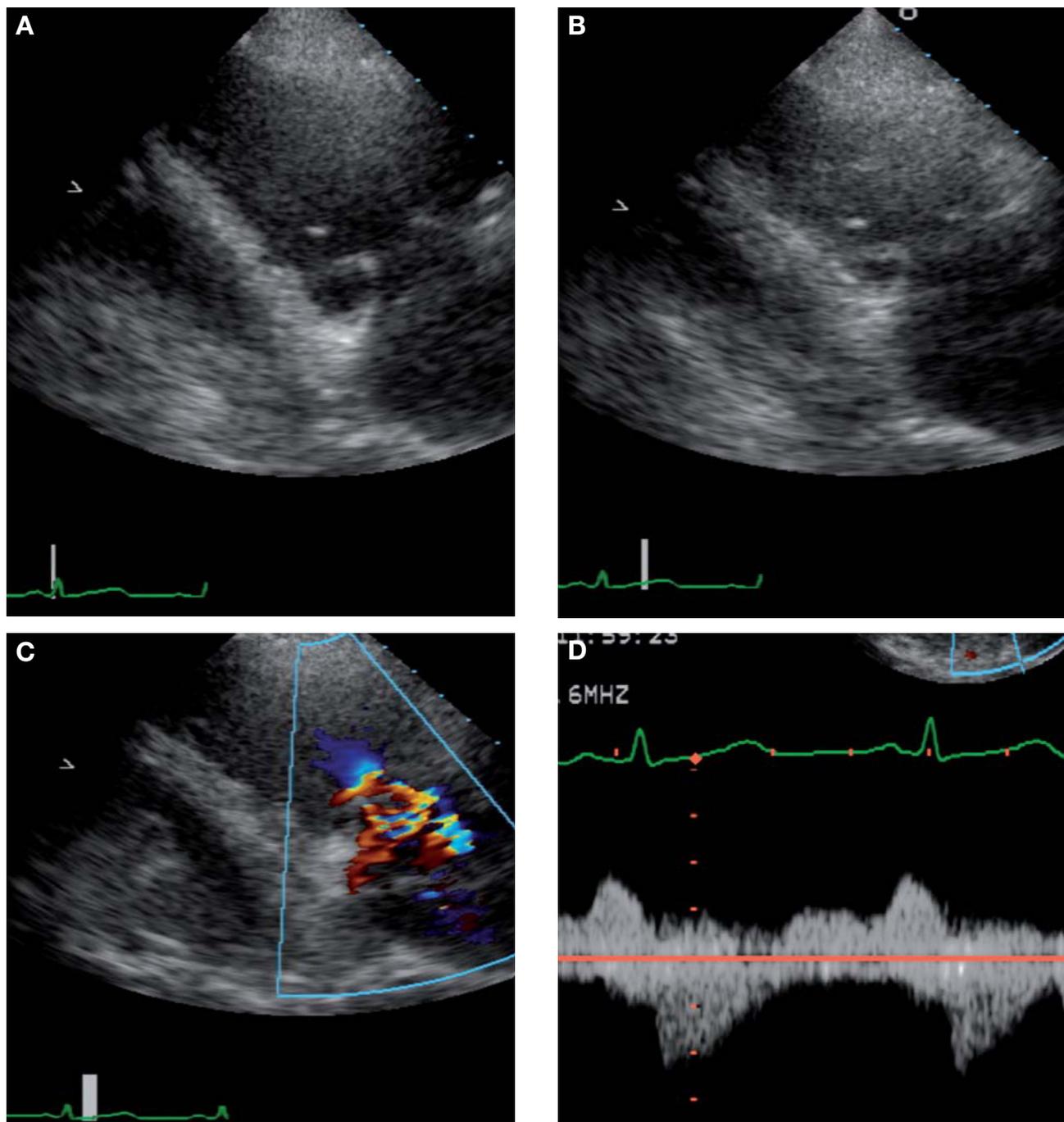


Fig. 2. Imágenes ecocardiográficas de un varón de 48 años con una cardiopatía carcinoide. A: imagen telediastólica que muestra la válvula tricúspide (VT) en posición abierta. B: la VT en la imagen telesistólica se encuentra en una posición parcialmente abierta. C: esta restricción valvular característica causa una insuficiencia tricuspídea grave. D: el Doppler de onda continua muestra varias características habituales. La velocidad pico sistólica precoz del máximo inicial y la desaceleración rápida indican una presión auricular derecha elevada. La velocidad diastólica con una desaceleración inicial lenta y un flujo presistólico prominente concuerdan con un cierto grado de estenosis tricuspídea.

cidad de aproximadamente 30 cm/s. El radio del AIP hemisférica > 9 mm indica una insuficiencia grave; el de 5-9 mm, una insuficiencia moderada, y el < 5 mm, una insuficiencia leve. La imagen de Doppler espectral de la IT representa un gradiente de presión entre el ventrículo derecho y la aurícula

derecha durante la sístole. La forma del perfil de velocidad de la IT con el empleo de Doppler de onda continua proporciona una indicación de esta relación. El perfil de insuficiencia generalmente es parabólico, excepto en los casos graves, en los que las ondas C-V auriculares derechas altas causan

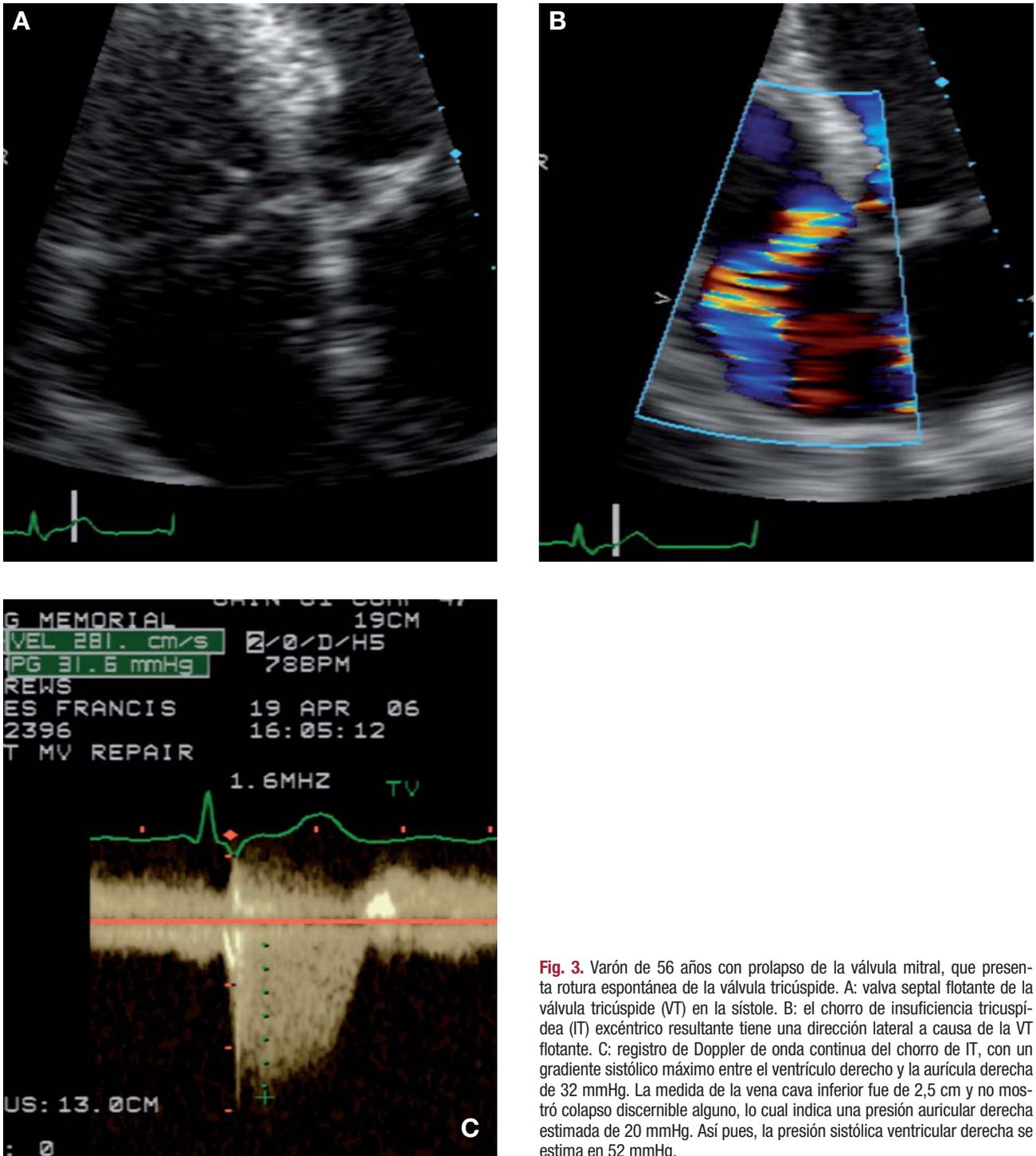


Fig. 3. Varón de 56 años con prolapso de la válvula mitral, que presenta rotura espontánea de la válvula tricúspide. A: valva septal flotante de la válvula tricúspide (VT) en la sístole. B: el chorro de insuficiencia tricúspide (IT) excéntrico resultante tiene una dirección lateral a causa de la VT flotante. C: registro de Doppler de onda continua del chorro de IT, con un gradiente sistólico máximo entre el ventrículo derecho y la aurícula derecha de 32 mmHg. La medida de la vena cava inferior fue de 2,5 cm y no mostró colapso discernible alguno, lo cual indica una presión auricular derecha estimada de 20 mmHg. Así pues, la presión sistólica ventricular derecha se estima en 52 mmHg.

una rápida igualación con la presión ventricular derecha y producen un perfil con desaceleración rápida, que se describe también como el signo de amputación de la onda V (fig. 5)¹⁴. Otros indicadores indirectos de la gravedad de la insuficiencia son la densidad del perfil de Doppler de onda continua, los tamaños del ventrículo y la aurícula derechos, el movimiento paradójico del tabique interventricular y el abombamiento sistólico del tabique interauri-

cular hacia la aurícula izquierda. El flujo venoso hepático puede mostrar una inversión sistólica en los casos graves.

En la práctica clínica resulta extraordinariamente útil un cálculo de la presión sistólica ventricular derecha (es decir, la presión sistólica arterial pulmonar en ausencia de obstrucción del flujo de salida) con el empleo de la velocidad máxima de IT. La fórmula utilizada es la siguiente: presión sistó-

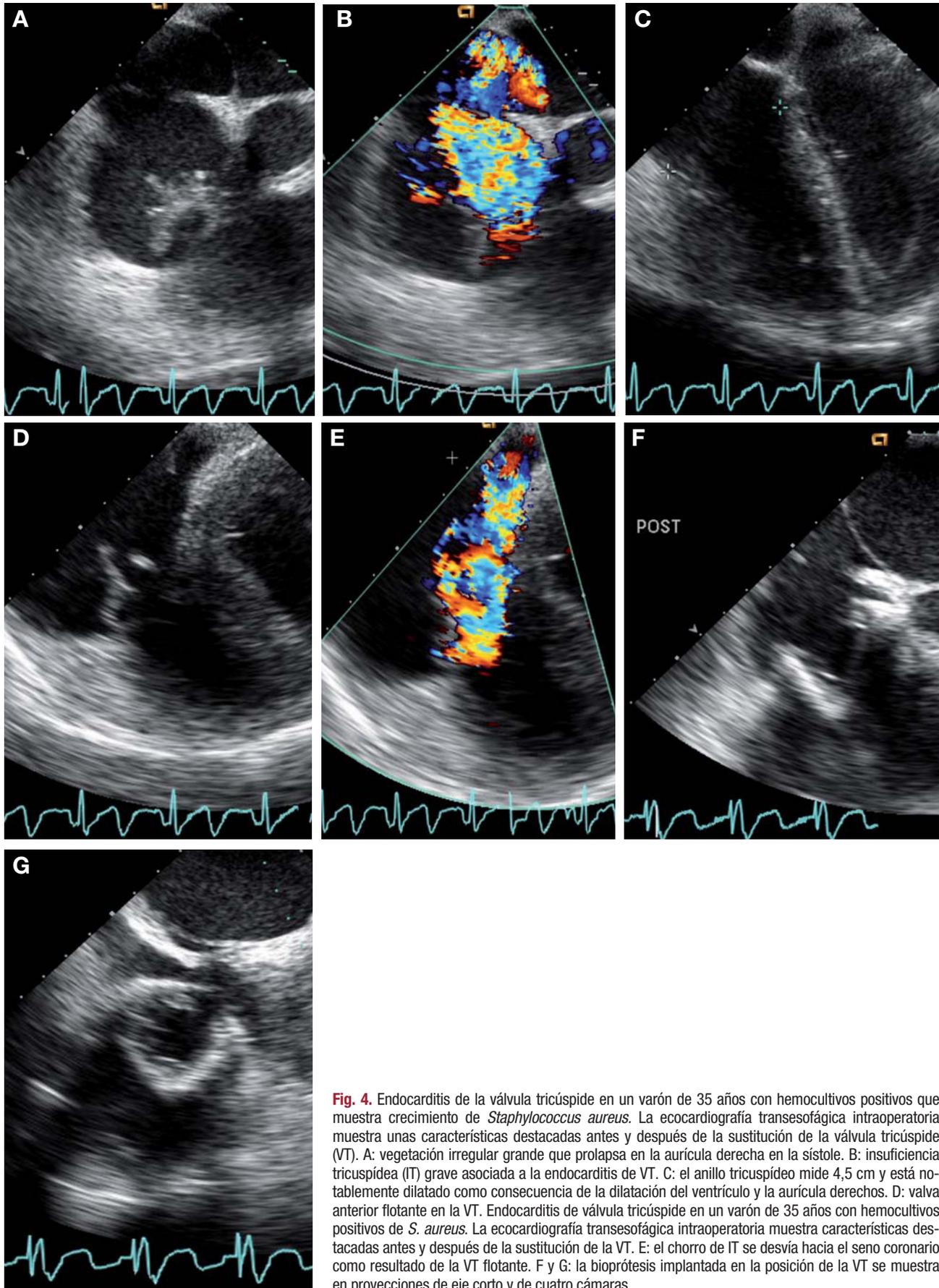


Fig. 4. Endocarditis de la válvula tricúspide en un varón de 35 años con hemocultivos positivos que muestra crecimiento de *Staphylococcus aureus*. La ecocardiografía transesofágica intraoperatoria muestra unas características destacadas antes y después de la sustitución de la válvula tricúspide (VT). A: vegetación irregular grande que prolapsa en la aurícula derecha en la sístole. B: insuficiencia tricuspídea (IT) grave asociada a la endocarditis de VT. C: el anillo tricuspídeo mide 4,5 cm y está notablemente dilatado como consecuencia de la dilatación del ventrículo y la aurícula derechos. D: valva anterior flotante en la VT. Endocarditis de válvula tricúspide en un varón de 35 años con hemocultivos positivos de *S. aureus*. La ecocardiografía transesofágica intraoperatoria muestra características destacadas antes y después de la sustitución de la VT. E: el chorro de IT se desvía hacia el seno coronario como resultado de la VT flotante. F y G: la bioprótesis implantada en la posición de la VT se muestra en proyecciones de eje corto y de cuatro cámaras.

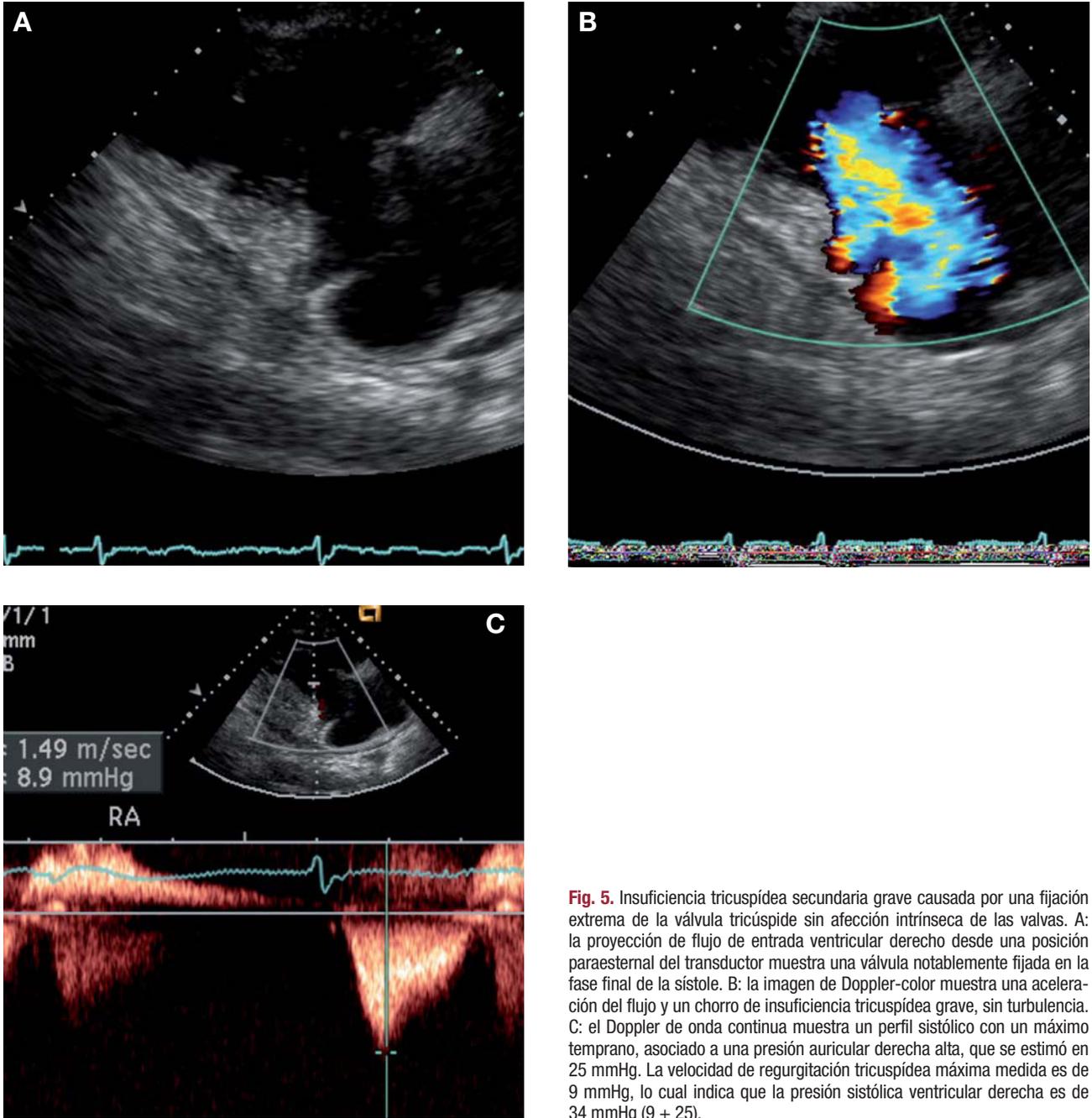


Fig. 5. Insuficiencia tricuspídea secundaria grave causada por una fijación extrema de la válvula tricúspide sin afección intrínseca de las valvas. A: la proyección de flujo de entrada ventricular derecha desde una posición paraesternal del transductor muestra una válvula notablemente fijada en la fase final de la sístole. B: la imagen de Doppler-color muestra una aceleración del flujo y un chorro de insuficiencia tricuspídea grave, sin turbulencia. C: el Doppler de onda continua muestra un perfil sistólico con un máximo temprano, asociado a una presión auricular derecha alta, que se estimó en 25 mmHg. La velocidad de regurgitación tricuspídea máxima medida es de 9 mmHg, lo cual indica que la presión sistólica ventricular derecha es de 34 mmHg (9 + 25).

lica ventricular derecha = $4 \times$ velocidad de IT + presión auricular derecha¹⁶. Puede suponerse que esta es de 7-10 mm o se puede determinar con mayor exactitud a partir del tamaño de la vena cava inferior y su colapso con la prueba de inspiración nasal. Es importante respaldar que la velocidad de IT no indica la gravedad de la insuficiencia, sino más bien del grado de presión sistólica ventricular derecha o hipertensión pulmonar.

Ecocardiografía transesofágica (ETE): la ecocardiografía transtorácica con frecuencia es de calidad diagnóstica, ya que la VT y el ventrículo derecho están más próximos a la pared anterior del tórax y

se utilizan varias proyecciones paraesternales, apicales y subcostales para visualizar estas estructuras. Sin embargo, la ETE está indicada para obtener una mejor definición anatómica de las lesiones valvulares o una medición precisa del anillo tricuspídeo. La evaluación de la gravedad de la estenosis tricuspídea o la IT generalmente es más exacta con la ecocardiografía transtorácica. Esto es especialmente cierto en el contexto intraoperatorio, en el que se puede subestimar la gravedad de la IT como resultado de la reducción de la resistencia vascular pulmonar causada por los agentes anestésicos. Así pues, es un error utilizar la gravedad de la IT en el

quirófano para decidir si debe realizarse una intervención quirúrgica sobre la VT. En el contexto intraoperatorio, se utiliza en especial la ETE para medir el diámetro del anillo tricuspídeo. Esto se hace en la proyección medioesofágica de cuatro cámaras y en un plano perpendicular a ella (90°).

Cateterismo cardíaco y angiografía selectiva: antes de la aparición de la ecocardiografía diagnóstica, el cateterismo cardíaco se utilizaba para confirmar la presencia y la gravedad de la estenosis tricuspídea. Se observó que era necesario un registro simultáneo de la presión diastólica auricular derecha y ventricular derecha para poder efectuar una evaluación exacta, puesto que los gradientes de presión son pequeños y hay una considerable variación respiratoria en las formas de la onda de presión. El diagnóstico de la IT planteaba un reto mayor, puesto que la angiografía selectiva del ventrículo derecho a menudo podría distorsionar la VT. La forma de la onda de presión en la aurícula derecha muestra la onda V sistólica prominente característica, con un rápido descenso tan sólo en los casos más graves. El cateterismo cardíaco diagnóstico debe realizarse sólo excepcionalmente, si es que se aplica alguna vez, para el diagnóstico o la cuantificación de la valvulopatía tricuspídea aislada.

Tratamiento

El tratamiento de la valvulopatía tricuspídea debe abordar dos cuestiones importantes, cuándo tratar y cómo hacerlo (tabla 2).

¿Cuándo tratar?

La decisión de tratar la valvulopatía tricuspídea se basa en gran parte en las consecuencias hemodinámicas y funcionales de la enfermedad, así como en la coexistencia de otras lesiones valvulares o congénitas. Cuando se trata de una lesión aislada, la valvulopatía tricuspídea leve o moderada no requiere tratamiento. La IT leve o incluso moderada puede mantenerse en observación con el empleo de técnicas de eco-Doppler en los sujetos normales. En ausencia de alteraciones estructurales como una dilatación del anillo o una alteración de las valvas, no se sabe que estas lesiones muestren una progresión. Por el contrario, la valvulopatía tricuspídea grave causa un agrandamiento de la aurícula derecha y el ventrículo derecho y un aumento de la presión auricular derecha y la presión venosa sistémica. Si no se trata, la disfunción ventricular derecha con reducción del gasto cardíaco aparece primero con el ejercicio y luego en reposo. Esto se acentúa con la aparición de fibrilación auricular. Además, la congestión hepática crónica causa fibrosis y cirrosis

TABLA 2. Indicación para la cirugía de la válvula tricúspide durante operaciones de las válvulas mitral y/o aórtica (ecografía transesofágica intraoperatoria)

IT grave	Reparación de VT
IT leve o moderada	
IT grave previa conocida	Reparación de VT
Ausencia de IT previa grave	
Diámetro del anillo ≥ 40 mm	Reparación de VT
Diámetro del anillo 35-39 mm,	
PAPS > 50 mmHg	Reparación de VT
Diámetro del anillo < 35 mm	No es necesaria la reparación

ETE: ecocardiografía transesofágica; IT: insuficiencia tricuspídea; PAPS: presión arterial pulmonar sistólica; VT: válvula tricúspide.

cardíaca. Las pruebas de la función hepática muestran anomalías crecientes. La dilatación progresiva de las cámaras cardíacas derechas da lugar a una dilatación anular progresiva, con agravamiento de la insuficiencia valvular. Así pues, la insuficiencia crónica grave promueve a menudo una mayor insuficiencia. En los casos de valvulopatía tricuspídea grave, debe considerarse una intervención ante los primeros signos de disfunción ventricular derecha o hepática.

Las reglas que rigen el tratamiento son diferentes cuando una disfunción moderada de la VT se asocia a otros trastornos valvulares o miocárdicos. El momento de la intervención suele estar determinado por consideraciones relativas a la cardiopatía izquierda acompañante. Aproximadamente, un 40% de los pacientes muestran una regresión de la IT tras la cirugía de la válvula mitral con reducción de la hipertensión pulmonar. Dado que en casi un 60% de los pacientes no se produce una regresión, es una práctica recomendada tratar la lesión tricuspídea de manera más enérgica durante la cirugía de la válvula mitral¹⁷.

¿Cómo tratar?

La valvulopatía tricuspídea primaria o intrínseca con una disfunción grave requiere casi siempre una intervención quirúrgica, con la posible excepción de la estenosis tricuspídea reumática, que puede abordarse con una valvuloplastia con balón percutánea.

La IT secundaria o funcional ofrece una gran variedad de opciones terapéuticas:

– Tratamiento médico: la IT secundaria a una hipertensión pulmonar puede abordarse con el tratamiento médico de la etiología subyacente, cuando sea posible. Así pues, el tratamiento apropiado de la miocarditis o la depresión de la función ventricular izquierda puede comportar una mejoría de la IT funcional. De igual modo, la mejoría de la función pulmonar en la enfermedad pulmonar obstruc-

tiva crónica o el control apropiado de la apnea del sueño pueden mejorar la IT asociada. Conviene resaltar que la IT funcional puede ser dinámica y depender de la carga. El tratamiento médico intensivo de la insuficiencia cardíaca puede mejorar drásticamente la gravedad de la IT. Esto tiene especial relevancia cuando se opera a un paciente por cardiopatía izquierda (como una valvulopatía mitral o aórtica) tras un tratamiento médico intensivo de la insuficiencia cardíaca, de tal manera que el ecocardiograma más reciente puede no mostrar una IT significativa. En este contexto incluso si la IT es leve o moderada, será preciso un tratamiento quirúrgico.

– Tratamiento quirúrgico de la estenosis tricuspídea. La estenosis tricuspídea reumática se asocia casi siempre a una valvulopatía mitral reumática. Puede practicarse con éxito una reparación de la válvula mitral y la VT, aunque los resultados a largo plazo son malos. La sustitución de la válvula mitral con sustitución de la VT es una opción que considerar en los pacientes que no aceptan el riesgo de reintervención. Estos pacientes necesitarán una prótesis mecánica, pues se trata de un grupo de edad poco avanzada.

– Tratamiento quirúrgico de la IT. Dado que la IT más frecuentemente tratada con cirugía es la funcional o secundaria a una cardiopatía mitral, aórtica o isquémica, analizaremos con cierto detalle los abordajes quirúrgicos. La IT significativa es con frecuencia un marcador de una evolución adversa^{18,19}. Con el paso de los años, se han usado diversas técnicas para la reparación valvular. Estas técnicas corresponden a dos grandes grupos: técnicas de sutura y técnicas de anuloplastia.

Técnicas de sutura:

– Reparación en bolsa de tabaco de De Vega: desde su introducción en 1972, esta técnica se ha empleado ampliamente, con considerable éxito²⁰. Sin embargo, los estudios de seguimiento a largo plazo indican una tasa de recurrencia significativamente mayor que la observada con el uso de un anillo o una banda de anuloplastia⁵. Los resultados inmediatos (hasta 6 meses) son buenos, de tal manera que cabría recomendar su empleo en los casos en que es probable que se produzca una reducción rápida y persistente de la presión arterial pulmonar tras la cirugía de la válvula mitral. Constituye un enfoque más práctico y económico en los países en desarrollo con alta incidencia de enfermedades reumáticas mitrales que son tratadas quirúrgicamente a una edad temprana (tabla 3)⁵.

– Plicatura con sutura de la valva posterior: este enfoque se ha utilizado en algunos casos con una dilatación anular extrema, pero generalmente en combinación con una anuloplastia.

TABLA 3. Prevalencia (%) de la insuficiencia tricuspídea de grados 3 o 4 tras diversas técnicas de anuloplastia

Técnica	1 mes	1 año	5 años	8 años
Carpentier	15,2	15,5	17	17
Cosgrove	15,3	18	18	ND
De Vega	13,6	18	28	33
Peri-Guard	15,4	20	32	37

ND: no disponible.

Modificado de McCarthy et al⁶.

Técnicas de anuloplastia:

Hay un conjunto de pruebas cada vez más amplio que respalda una mejora de los resultados y de la duración de la reparación de la VT con el empleo de anillos de anuloplastia. Tant et al describieron una ausencia de IT recurrente en los pacientes tratados con anillos de un 82% ± 5% a los 15 años, en comparación con un 39% ± 11% (p = 0,0003) en las reparaciones realizadas sin utilizar un anillo. Observaron también una mejora de la supervivencia a largo plazo, así como de la supervivencia libre de episodios en los pacientes con una reparación de la VT con anillo. McCarthy et al describieron también una tasa más elevada de fallos de la reparación de la VT cuando no se usaban anillos. Esos autores observaron que un 30% de los pacientes tratados con la intervención de De Vega presentaban una insuficiencia grave a los 8 años, en comparación con ninguno de los pacientes tratados con anuloplastia con anillo⁵. Se han utilizado diversos tipos de anillos y bandas de anuloplastia:

– La anuloplastia Peri-Guard consiste en una anuloplastia semicircular individualizada, con el empleo de pericardio bovino. Se ha descrito una tasa elevada de recurrencias tempranas y tardías de la IT. Este enfoque no se recomienda en la actualidad.

– El anillo de Carpentier diseñado para la VT se introdujo hace más de 30 años y se ha utilizado ampliamente. Este anillo semirrígido tiene unos resultados inmediatos y tardíos excelentes. Es preciso tener especial precaución para evitar dañar el nodo AV.

– El anillo flexible de Duran es un método propuesto para preservar la función normal del anillo que se dilata en la diástole y se reduce en la sístole. Se ha descrito un buen resultado inmediato y a largo plazo con el empleo del anillo flexible.

– Las bandas o anillos incompletos de anuloplastia se utilizan para evitar el riesgo de dañar el nodo AV. Se ha introducido un anillo parcial especialmente diseñado, con un conocimiento de la geometría tridimensional de la VT (anillo MC3) con unos resultados prometedores a corto y medio plazo.

TABLA 4. Reparación frente a sustitución de la válvula tricúspide: resultados a medio plazo

Diseño del estudio	Análisis retrospectivo, experiencia de un solo centro
Grupos de pacientes	178 con reparación de VT, 72 con sustitución de VT (54 bioprótesis, 18 mecánicas)
Tipo de seguimiento	Clínico y ecocardiográfico
Duración del seguimiento	5,2 ± 4,1 años
Muertes intrahospitalarias	Reparación, 4%; sustitución, 22%
Supervivencia	
5 años	Reparación, 90% ± 3%; sustitución, 63% ± 6%
10 años	Reparación, 76% ± 5%; sustitución, 55% ± 6%

Modificado de Singh et al⁴.**TABLA 5. Guías de 2006 del American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) para el tratamiento de los pacientes con valvulopatías cardíacas²⁷**

Clase I	La reparación de la VT produce efectos beneficiosos en la IT grave en pacientes con una valvulopatía mitral que necesitan intervención en esta válvula (nivel de evidencia: B)
Clase IIa	1. La sustitución de la VT o la anuloplastia son razonables para la IT primaria grave cuando esta es sintomática (nivel de evidencia: C) 2. La sustitución de la VT es razonable para la IT grave secundaria a una enfermedad o anomalía de las valvas de la válvula tricúspide que no se puede tratar mediante anuloplastia o reparación (nivel de evidencia: C)
Clase IIb	Cabe considerar una anuloplastia tricuspídea para la IT que no llega a ser grave en pacientes a los que se practica una intervención en la VM cuando hay hipertensión pulmonar o dilatación anular tricuspídea (nivel de evidencia: C)
Clase III	1. La sustitución de la VT y la anuloplastia no están indicadas en los pacientes asintomáticos con IT cuya presión arterial pulmonar sistólica es < 60 mmHg en presencia de una VM normal (nivel de evidencia: C) 2. La sustitución de la VT y la anuloplastia no están indicadas en pacientes con una IT primaria leve (nivel de evidencia: C) ³⁰

IT: insuficiencia tricuspídea; VM: válvula mitral; VT: válvula tricúspide.

– Se ha descrito la técnica de anuloplastia de borde a borde que incluye la colocación de puntos de sutura que unen los bordes libres de las valvas tricuspídeas para producir una válvula en forma de trébol^{21,22}.

Sustitución de la válvula tricúspide: aunque la mayoría de los estudios han descrito un mejor resultado a corto y a largo plazo con la reparación valvular, hay algunos casos con una distorsión notable del anillo o una fijación grave de las valvas en los que puede ser necesaria la sustitución valvular. Generalmente se prefiere el empleo de válvulas bioprotésicas, puesto que la trombosis valvular y la infección son un riesgo claro tras la sustitución por una válvula mecánica²³. Algunos estudios no han mostrado una diferencia significativa en los resultados a largo plazo entre las válvulas de tejidos y las mecánicas²⁴⁻²⁶. La insuficiencia residual tras la sustitución de la VT es inferior a la que se da tras la reparación de la válvula; sin embargo, la supervivencia perioperatoria a medio plazo y la supervivencia libre de episodios son mejores con la reparación valvular (tabla 4)⁴.

Las guías de 2006 del American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) para el tratamiento de los pacientes con valvulopatías cardíacas correspondientes a la VT y la válvula pulmonar se resumen en las tablas 5 y 6²⁷⁻²⁹.

Tratamiento quirúrgico de la insuficiencia valvular tricuspídea primaria

Valvulopatía reumática

Las opciones quirúrgicas incluyen técnicas de reparación valvular similares a las empleadas para las valvulopatías reumáticas mitrales. En casos infrecuentes, con una distorsión fibrosa extrema de la válvula, puede ser necesaria la sustitución de la VT. En un estudio de 328 pacientes seguidos durante una media de 8,7 años, la mortalidad intrahospitalaria fue del 7,6% y la mortalidad tardía, del 52,1%. La reparación valvular tuvo unos resultados más favorables³⁰.

Anomalía de Ebstein

La reparación de la VT puede ser factible en los casos más leves, que en su mayoría requieren sustitución valvular. Se han descrito buenos resultados y buena supervivencia a largo plazo. En un estudio se examinaron los resultados obtenidos en 40 pacientes consecutivos de un mismo centro. Se reparó la válvula en 18 pacientes, en 12 de ellos de manera asociada a una derivación cavopulmonar. En 22 pacientes se realizó una sustitución, en 11 casos con derivación cavopulmonar. Hubo 2 muertes post-

TABLA 6. Guías de 2006 del American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) para el tratamiento de los pacientes con valvulopatías cardíacas**Evaluación de la estenosis pulmonar en adolescentes y adultos jóvenes**

- Clase I
1. Se recomienda un ECG para la evaluación inicial de la estenosis pulmonar en adolescentes y adultos jóvenes, y su repetición seriada cada 5-10 años en los exámenes de seguimiento (nivel de evidencia: C)
 2. Se recomienda la ecocardiografía Doppler transtorácica para la evaluación inicial de la estenosis pulmonar en los adolescentes y adultos jóvenes, y su repetición seriada cada 5-10 años en los exámenes de seguimiento (nivel de evidencia: C)
 3. Se recomienda el cateterismo cardíaco en los adolescentes o adultos jóvenes con estenosis pulmonar, para la evaluación del gradiente valvular si la velocidad de chorro máxima por Doppler es > 3 m/s (gradiente máximo estimado > 36 mmHg) y puede practicarse una dilatación con balón si está indicada (nivel de evidencia: C)
- Clase III
- No se recomienda el cateterismo cardíaco para la evaluación diagnóstica inicial de la estenosis pulmonar en adolescentes y adultos jóvenes (nivel de evidencia: C)

Indicaciones para la valvulotomía con balón en la estenosis pulmonar

- Clase I
1. Se recomienda la valvulotomía con balón en los adolescentes y adultos jóvenes con estenosis pulmonar que presentan disnea de esfuerzo, angina, síncope o presíncope y un gradiente máximo-máximo de VD-arteria pulmonar > 30 mmHg en el cateterismo (nivel de evidencia: C)
 2. Se recomienda la valvulotomía con balón en los adolescentes y adultos jóvenes asintomáticos con estenosis pulmonar un gradiente máximo-máximo de VD-arteria pulmonar > 40 mmHg en el cateterismo (nivel de evidencia: C)
- Clase IIb
- La valvulotomía con balón puede ser razonable en los adolescentes y adultos jóvenes asintomáticos con estenosis pulmonar y un gradiente máximo-máximo de VD-arteria pulmonar de 30-39 mmHg en el cateterismo (nivel de evidencia: C)
- Clase III
- La valvulotomía con balón no se recomienda en los adolescentes y adultos jóvenes asintomáticos con una estenosis pulmonar y un gradiente máximo-máximo VD-pulmonar < 30 mmHg en el cateterismo (nivel de evidencia: C)³¹

VD: ventrículo derecho.
Modificado de Bonow et al²⁷.

peratorias y 5 muertes tardías durante un periodo de seguimiento de $6,7 \pm 4,8$ años. Las arritmias fueron la complicación tardía más frecuente³¹. La experiencia descrita por la Clínica Mayo en 539 pacientes mostró supervivencias tras 5, 10, 15 y 20 años del 94, el 90, el 86 y el 76%, respectivamente. El 36% de los pacientes presentaron fibrilación o aleteo auriculares y un 27%, endocarditis²⁸.

Cardiopatía carcinoide

Los pacientes sintomáticos con una disfunción grave de la VT a pesar del tratamiento con análogos de somatostatina generalmente requieren sustitución valvular. A la intervención quirúrgica, aparte del alivio de los síntomas, se atribuye también una mejora de la supervivencia a esta enfermedad letal. La valvuloplastia con balón se ha utilizado en casos infrecuentes con predominio de estenosis tricuspídea. Estos pacientes constituyen un grupo quirúrgico con alto riesgo²⁹.

Endocarditis infecciosa

La infección de la válvula tricúspide con frecuencia está relacionada con el abuso de sustancias intravenosas y plantea un verdadero reto para el tratamiento. En los casos que se encuentran en una

fase inicial, puede realizarse una reparación satisfactoria de la válvula, con resección de la vegetación, resección focal de la valva y anuloplastia. Sin embargo, la gran mayoría de los pacientes presentan una destrucción significativa de la válvula y son candidatos a sustitución valvular. Las posibilidades de reinfección de los pacientes adictos a drogas son considerables y es probable que su seguimiento médico sea esporádico. Así pues, la valvectomía tricuspídea se ha utilizado con buenos resultados iniciales, puesto que la IT resultante, en ausencia de hipertensión pulmonar, tiene un efecto hemodinámicamente bien tolerado. Sin embargo, los resultados a largo plazo son desalentadores. La sustitución por bioprótesis puede ser un tratamiento preferible, a pesar de la edad poco avanzada del paciente, dada la poca fiabilidad del tratamiento de anticoagulación oral en este grupo de pacientes³².

Válvula tricúspide hendida

La mayoría de los pacientes adultos que presentan una VT hendida tienen enfermedad más leve y pueden ser tratados con éxito mediante reparación. Los pacientes más jóvenes con válvulas con malformaciones extremas pueden requerir sustitución valvular.

TABLA 7. Etiología de la valvulopatía pulmonar

Congénita	Estenosis de la válvula pulmonar Atresia pulmonar Estenosis pulmonar supravalvular Estenosis pulmonar infundibular Dilatación arterial pulmonar idiopática Origen anómalo de la arteria coronaria en el tronco de la pulmonar Fístula arteriovenosa coronaria
Adquirida	Valvulopatía reumática Endocarditis infecciosa Cardiopatía carcinoide Tumores
Iatrogénica	Disfunción de homoinjerto tras operación de Ross Reconstrucción de homoinjerto para la corrección total de: Atresia pulmonar Forma compleja de la tetralogía de Fallot Tronco arterial común Transposición de grandes vasos con estenosis pulmonar Insuficiencia pulmonar después de corrección total de tetralogía de Fallot o tras valvulotomía con balón

Insuficiencia tricuspídea iatrogénica

La IT asociada al traumatismo causado por el marcapasos suele ser tratable mediante reparación valvular. Los casos infrecuentes de alteraciones fibrosas secundarias pueden requerir una sustitución valvular.

VALVULOPATÍA PULMONAR

La inmensa mayoría de las lesiones causantes de una valvulopatía pulmonar son congénitas o consecuencia del tratamiento quirúrgico de lesiones congénitas. Los trastornos adquiridos son muy poco comunes. Generalmente, los trastornos que afectan al infundíbulo ventricular derecho, la raíz de la pulmonar y la arteria pulmonar se consideran conjuntamente con la válvula pulmonar. Las etiologías de la valvulopatía pulmonar se indican en la tabla 7.

Forma de presentación clínica

Síntomas: pueden ser consecuencia de una reducción del gasto cardiaco en los casos avanzados con disfunción ventricular derecha. La estenosis infundibular dinámica en presencia de una comunicación interventricular puede producir episodios de cianosis como los que se observan en los niños con tetralogía de Fallot.

Signos físicos: la exploración a la cabecera del paciente puede aportar pistas importantes. La estenosis de la válvula pulmonar se asocia a unos signos auscultatorios característicos, en función de su gravedad. La estenosis leve se caracteriza por un clic de eyección sistólico y un soplo protosistólico corto.

Al progresar la gravedad, el soplo se hace más intenso y prolongado y alcanza un máximo en una fase posterior de la sístole. El clic de eyección con frecuencia es más prominente en la espiración. Este comportamiento aparentemente paradójico del clic de eyección pulmonar se explica por un aumento inspiratorio de la presión telediastólica ventricular derecha, que abre la válvula en la fase final de la diástole y, por lo tanto, causa una ausencia del clic de eyección sistólico durante la fase inspiratoria. Así pues, el clic de eyección puede no estar presente en la estenosis más grave cuando la presión telediastólica ventricular derecha está uniformemente por encima de las presiones arteriales pulmonares. El comportamiento del segundo ruido cardiaco tiene también importancia diagnóstica. En los casos más leves, el componente pulmonar del segundo ruido cardiaco (P2) se retrasa, pero conserva una mayor amplitud con la inspiración. Al aumentar la gravedad de la estenosis, el componente pulmonar pasa a ser más blando, y el soplo de los casos muy graves se dispersa más allá del componente aórtico y el componente pulmonar es inaudible.

La evaluación clínica de la insuficiencia pulmonar (IP) resulta con frecuencia más difícil. Puede haber un soplo diastólico de alto tono tras un P2 prominente en pacientes con una IP secundaria a la hipertensión pulmonar. Este soplo se describe a menudo como soplo de Graham Steell y se puede interpretar erróneamente como indicio de insuficiencia aórtica, pues en ambos casos se ausculta mejor a lo largo del borde esternal izquierdo. La IP leve o incluso moderada puede darse sin que haya un soplo audible.

La evaluación clínica de la estenosis pulmonar (EP) infundibular pone de manifiesto un soplo sis-

tólico que alcanza un máximo en la fase final de la sístole y un P2 bien preservado pero retardado.

La evaluación clínica para identificar una EP supraválvular aporta a menudo datos útiles para el diagnóstico. El soplo se prolonga con frecuencia durante la sístole, puede dispersarse tras el P2 y es audible en la región axilar y la espalda. Con frecuencia es blando y puede auscultarse fácilmente tras la apnea.

Diagnóstico de laboratorio

Electrocardiografía

El ECG de 12 derivaciones aporta pistas útiles para el diagnóstico de la valvulopatía pulmonar. Es frecuente observar características de hipertrofia ventricular derecha y crecimiento de la aurícula derecha. La hipertrofia y la presión ventriculares derechas graves indican a menudo una presión ventricular derecha suprasistémica.

Radiografía de tórax

Las radiografías de tórax anteroposterior y de perfil estándar también aportan datos útiles. El tronco de la pulmonar está dilatado en la estenosis de la válvula pulmonar. La reducción de los vasos arteriales pulmonares indica una estenosis grave. El tronco de la pulmonar no está dilatado en la estenosis infundibular ni en la atresia pulmonar. Puede haber signos de crecimiento ventricular derecho.

Ecocardiografía

La ecocardiografía proporciona una evaluación diagnóstica y cuantitativa de la estenosis de la válvula pulmonar, la EP infundibular y la IP. La morfología de la válvula pulmonar muestra una deformación en cúpula y una apertura incompleta en presencia de estenosis de la válvula pulmonar. Aunque las cúspides valvulares son normales en la estenosis infundibular, un cierre mesosistólico característico y una onda A presistólica prominente son pistas diagnósticas frecuentes. La arteria pulmonar y sus ramas están dilatadas en la hipertensión pulmonar, la dilatación arterial pulmonar idiopática y la IP grave. En casos infrecuentes de endocarditis de la válvula pulmonar, puede observarse una vegetación móvil. El infundíbulo ventricular derecho hipertrofiado y dinámico es característico de la estenosis infundibular, sea esta congénita o relacionada con una miocardiopatía hipertrofica. El Doppler espectral y el Doppler-color muestran un flujo turbulento de alta velocidad en el tronco de la arteria pulmonar en los pacientes con estenosis de la válvula pulmonar, y se observa un

flujo de alta velocidad, con un máximo tardío y turbulencia en el tracto de salida ventricular derecho en la EP infundibular. La IP insignificante o leve es una observación normal en la mayor parte de los niños, así como en los adultos. Sin embargo, la insuficiencia moderada o grave se asocia a una sobrecarga de volumen ventricular derecha y posteriores dilatación y disfunción. La onda de velocidad en la IP aporta una perspectiva única respecto a la diferencia de presión entre la arteria pulmonar y el ventrículo derecho durante la diástole. Dado que la presión diastólica ventricular derecha se equilibra con la presión auricular derecha en ausencia de estenosis tricuspídea, se obtiene una estimación de la presión arterial pulmonar diastólica mediante la velocidad telediastólica de la IP y el tamaño de la vena cava, que se usa para estimar la presión auricular derecha (tabla 6)²⁷.

Cateterismo cardiaco y angiografía selectiva

El cateterismo cardiaco derecho diagnóstico es útil para medir las presiones arteriales pulmonares y la presión pulmonar enclavada y calcular la resistencia vascular pulmonar. Estos datos son útiles para diferenciar y cuantificar la hipertensión arterial pulmonar precapilar y poscapilar. Aunque la cuantificación de la estenosis valvular pulmonar suele hacerse con métodos de eco-Doppler, las determinaciones mediante catéter antes y después de una valvulotomía pulmonar con balón se emplean para valorar la dilatación satisfactoria de la válvula pulmonar estenótica. La angiografía selectiva es menos útil para las intervenciones diagnósticas o terapéuticas.

Tratamiento

Tratamiento médico

El único tratamiento médico es el paliativo, para aliviar la insuficiencia cardiaca derecha que causa congestión hepática y edema periférico. Ningún paciente debe llegar a este estadio, puesto que existen numerosas opciones de intervención o quirúrgicas para el tratamiento de los trastornos del flujo de salida pulmonar. Se emplea un tratamiento médico paliativo, en forma de bloqueadores betaadrenérgicos, para los episodios cianóticos de la tetralogía de Fallot.

Tratamiento de intervención

Valvuloplastia pulmonar con balón. Esta técnica se aplica a menudo en la infancia, incluso en ausencia de síntomas. Los pacientes con gradientes Doppler máximos > 40 mmHg generalmente son candidatos

apropiados a una valvuloplastia con balón percutánea. La intervención es muy eficaz en pacientes con estenosis valvular pulmonar que presentan una disminución notable del gradiente transvalvular y un aumento de las presiones arteriales pulmonares³³. Se produce también una normalización de las presiones ventricular derecha y telediastólica y una regresión de la hipertrofia. Una reducción súbita del gradiente puede conducir a una estenosis subvalvular que requiera un bloqueador betaadrenérgico. Esto se observa con poca frecuencia y solamente en pacientes con una estenosis grave de la válvula pulmonar. La intervención puede causar complicaciones infrecuentes de perforación, taponamiento cardíaco o parada cardíaca súbita. Otra complicación asociada al uso de balones de mayor diámetro es la aparición de IP^{34,35}. Aunque inicialmente es leve o moderada, puede progresar con el paso del tiempo y requerir intervenciones en el futuro.

Sustitución percutánea de la válvula pulmonar. Tras la primera implantación percutánea en el ser humano de una válvula con *stent* mediante un catéter en la posición pulmonar, realizada por Bonhoeffer en 2000, la primera serie incluyó a 8 pacientes con valvulopatías pulmonares congénitas reparadas quirúrgicamente³⁶. Más tarde se presentó una experiencia en 59 pacientes en 2006 utilizando una válvula venosa yugular bovina Melody³⁷ (Medtronic; Minneapolis, Minnesota, Estados Unidos). La experiencia más reciente en 155 pacientes puso de relieve el impacto que tenía la evolución de la tecnología y la curva de aprendizaje del operador³⁸. Un ensayo clínico prospectivo y multicéntrico ha confirmado la seguridad y la eficacia de la implantación de la válvula pulmonar a través de catéteres Melody en pacientes con disfunción del tracto de salida ventricular derecho³⁹. Esta técnica se ha utilizado también en la estenosis de homoinjertos pulmonares tras una operación de Ross. La sustitución valvular percutánea y de la implantación de *stents* es prometedora en manos expertas.

Tratamiento quirúrgico

La valvulotomía quirúrgica para una estenosis grave de la válvula pulmonar es una intervención bien establecida, con un registro considerable de buenos resultados. La complicación inicial incluye la estenosis subvalvular, que requiere un bloqueador betaadrenérgico como tratamiento de elección. El trastorno mejora espontáneamente a medida que se produce la regresión de la hipertrofia. Otra complicación es la aparición de IP, que puede aumentar de gravedad y producir secuelas tardías.

Son frecuentes las intervenciones quirúrgicas diseñadas para reconstruir el infundíbulo de salida

con el empleo de un conducto. Dichas operaciones tienen complicaciones tardías, como la estenosis de los conductos y el desarrollo de una IP progresiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shah PM, Raney AA. Tricuspid valve disease. *Curr Probl Cardiol.* 2008;33:47-84.
2. Bruce CJ, Connolly HM. Right-sided valve disease deserves a little more respect. *Circulation.* 2009;119:2726-34.
3. Guenther T, Norbauer C, Mazzitelli D, Busch RB, Tassani-Prell P, Lange R. Tricuspid valve surgery: a thirty-year assessment of early and late outcome. *J Cardiothorac Surg.* 2008;34:402-9.
4. Singh SK, Tang GHL, Maganti MD, Armstrong S, Williams WG, David TE, et al. Midterm outcomes of tricuspid valve repair versus replacement for organic tricuspid disease. *Ann Thorac Surg.* 2006;82:1735-41.
5. McCarthy PM, Bhudia SK, Rajeswaran J, Hoercher KJ, Lytle BW, Cosgrove DM, et al. Tricuspid valve repair: Durability and risk factors for failure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127:674-85.
6. Tei C, Pilgrim JP, Shah PM, Ormiston JA, Wong M. The tricuspid valve annulus: Study of size and motion in normal subjects and in patients with tricuspid regurgitation. *Circulation.* 1982;6:665-71.
7. Joudinaud TM, Flecher EM, Duran CM. Functional terminology for the tricuspid valve. *J Heart Valve Dis.* 2006;15:382-8.
8. Waller BF, Moriarty AT, Eble JN, Davey DM, Hawley DA, Pless JE. Etiology of pure tricuspid regurgitation based on annular circumference and leaflet area: Analysis of 45 necropsy patients with clinical and morphologic evidence of pure tricuspid regurgitation. *J Am Coll Cardiol.* 1986;7:1063-74.
9. Waller BF, Howard J, Fess S. Pathology of tricuspid valve stenosis and pure tricuspid regurgitation —part III. *Clin Cardiol.* 1995;18:225-30.
10. Shiran A, Sagie A. Tricuspid regurgitation in mitral valve disease. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:401-8.
11. Wooley CF, Fontana ME, Kilman JW, Ryan JM. Tricuspid stenosis: atrial systolic murmur, tricuspid opening snap, and right atrial pressure pulse. *Am J Med.* 1985;78:375-84.
12. Tei C, Shah PM, Tanaka H. Phonographic-echographic documentation of systolic honk in tricuspid prolapse. *Am Heart J.* 1982;103:294-5.
13. Tei C, Shah PM, Cherian G, Trim PA, Wong M, Ormiston JA. Echocardiographic evaluation of normal and prolapsed tricuspid valve leaflets. *Am J Cardiol.* 1983;52:796-800.
14. Fuster V, O'Rourke RA, Poole-Wilson P. Tricuspid valve, pulmonary valve and multiple valve disease. *Hurst's The Heart.* 2009;13:1745-56.
15. Rivera JM, Vandervoort PM, Vazquez de Prada JA, Mele D, Karson TH, Morehead A. Which physical factors determine tricuspid regurgitation jet area in the clinical setting? *Am J Cardiol.* 1993;72:1305-9.
16. Zoghbi WA, Enriquez-Sarano M, Foster E, Grayburn PA, Kraft CD, Levine RA, et al. Recommendations for evaluation of the severity of native valvular regurgitation with two-dimensional and Doppler echocardiography. A report from the American Society of Echocardiography's Nomenclature and Standards Committee and the Task Force on valvular regurgitation. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003;16:777-802.
17. Dreyfus GD, Corbi PJ, Chan KM, Bahrami T. Secondary tricuspid regurgitation or dilatation: which should be criteria for surgical repair? *Ann Thorac Surg.* 2005;79:127-32.
18. Skudicky D, Essop MR, Darel P. Efficacy of mitral balloon valvotomy in reducing the severity of associated tricuspid valve regurgitation. *Am J Cardiol.* 1994;73:209-11.

19. Sagie A, Schwammenthal E, Newell JB, Harrell L, Joziatis TB, Weyman AE, et al. Significant tricuspid regurgitation is a marker for adverse outcome in patients undergoing percutaneous balloon valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol.* 1994;24:696-702.
20. DeVega NF. La anuloplastia selectiva, regulable y permanente. *Rev Esp Cardiol.* 1972;25:555-6.
21. Alfieri O, De Bonis M, Lapenna E, Agricola E, Quarti A, Maisano F. The “clover technique” as a novel approach for correction of post-traumatic tricuspid regurgitation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:75-9.
22. Lai YQ, Meng X, Bai T, Zhang C, Luo Y, Zhang ZG. Edge-to-edge tricuspid valve repair: an adjuvant technique for residual tricuspid regurgitation. *Ann Thorac Surg.* 2006;81:2179-82.
23. Singh SK, Tang GHL, Maganti MD, Armstrong S, Williams WG, David TE, et al. Midterm outcomes of tricuspid valve repair versus replacement for organic tricuspid disease. *Ann Thorac Surg.* 2006;82:1735-41.
24. Tanaka M, Ohata T, Fukuda S, Kigawa I, Yamashita Y, Wanibuchi Y. Tricuspid valve supra-annular implantation in adult patients with Ebstein’s anomaly. *Ann Thorac Surg.* 2001;71:582-6.
25. Ratnatunga CP, Edwards MB, Dore CJ, Taylor KM. Tricuspid valve replacement: UK heart valve registry mid-term results comparing mechanical and biological prostheses. *Ann Thorac Surg.* 1998;66:1940-7.
26. Rizzoli G, Vendramin I, Nesseris G, Bottio T, Guglielmi C, Schiavon L. Biological or mechanical prostheses in tricuspid position? a meta-analysis of intra-institutional results. *Ann Thorac Surg.* 2004;77:1607-14.
27. Bonow RO, Carabello BA, Kanu C, De Leon AC Jr, Faxon DP, Freed MD, et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease; a report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to revise the 1998 Guidelines for the management of patients with Valvular Heart Disease): developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists: endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *Circulation.* 2006;114:e84-231.
28. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, et al. Functional status after operation for Ebstein anomaly. *J Am Coll Cardiol.* 2008;6:460-6.
29. Moller JE, Pellikka PA, Bernheim AM, Schaff HV, Rubin J, Connolly HM. Prognosis of Carcinoid heart disease analysis of 200 cases over two decades. *Circulation.* 2005;112:3320-7.
30. Bernal JM, Alejandro P, Begona D, Llorca J, Garcia I, Sarralde A, et al. Surgery for rheumatic tricuspid valve disease: A 30-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136:476-81.
31. Al-Najashi KS, Balint OH, Oechslin E, Williams WG, Silversides CK. Mid-term outcomes in adults with Ebstein anomaly and cavopulmonary shunts. *Ann Thorac Surg.* 2009;88:131-6.
32. Konstantinov IE. Total resection and complete reconstruction of the tricuspid valve in acute infective endocarditis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136:531-2.
33. Werynski P, Rudzinski A, Krol-Jawien W, Kuzma J. Percutaneous balloon valvuloplasty for the treatment of pulmonary valve stenosis in children —a single centre experience. *Kardiologia Polska.* 2009;67:4:369-75.
34. Harrild DM, Powell AJ, Trang TX, Geva T, Lock JE, Rhodes J, et al. Long-term pulmonary regurgitation following balloon valvuloplasty for pulmonary stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:1041-7.
35. Latson LA. Balloon pulmonary valvuloplasty, pulmonary regurgitation, and exercise capacity. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:1048-9.
36. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, Hausse AO, Aggoun Y, Bonnet D, et al. Transcatheter implantation of a bovine valve in pulmonary position: a lamb study. *Circulation.* 2000;102:813-6.
37. Khambadkone S, Coats L, Taylor A, Boudjemline Y, Derrick G, Tsang V, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: results in 59 consecutive patients. *Circulation.* 2005;112:1189-97.
38. Lurz P, Coats L, Khambadkone S, Nordmeyer J, Boudjemline Y, Schievano A, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evoking technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation.* 2008;117:1964-72.
39. Zahn EM, Hellenbrand WE, Lock JE, McElhinney DB. Implantation of the Melody transcatheter pulmonary valve in patients with a dysfunctional right ventricular outflow tract conduit. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54:1722-9.