

PUESTA AL DÍA

Corazón derecho y circulación pulmonar

Corazón derecho y circulación pulmonar: ¿una circulación menor?

Javier Segovia^a, Javier Bermejo^a, Fernando Alfonso^b y Magda Heras^c

^aAnterior Editor Asociado. REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA.

^bAnterior Editor Jefe. REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA.

^cEditora Jefe. REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA.

INTRODUCCIÓN

La formación continuada ha sido tradicionalmente un aspecto de gran importancia para REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA. Las secciones «Editoriales», «Artículo de Revisión» y «Puesta al Día» son el medio habitual de hacer llegar a los lectores las opiniones y los puntos de vista de expertos de reconocido prestigio en los distintos aspectos de las enfermedades cardiovasculares. En el caso de la sección «Puesta al Día», a lo largo de los años hemos intentado seleccionar áreas de interés evidente para el común de nuestros lectores que, por no ser objeto de atención en las revisiones de estilo más clásico, quedarían de otro modo desatendidas. Así, entre los temas abordados con una intención «transversal» en los últimos años figuran: «Enfermedades cardiovasculares en la mujer» (2006)¹, «Patología arterial no coronaria» (2007)², «Prevención cardiovascular» (2008)³ y «Medicina cardiovascular traslacional» (2009)⁴.

El tema seleccionado para tratar en profundidad durante este año, «Corazón derecho y circulación pulmonar», presenta indudables atractivos. El primero es su evidente implicación en la práctica de todo tipo de cardiólogos, sean generales o especializados, desde los dedicados a actividad clínica hasta los investigadores básicos. Por otro lado, tras décadas de atención muy predominante a las cavidades cardíacas izquierdas y los vasos sistémicos, en los últimos 15 años estamos asistiendo a una progresiva toma de conciencia de la importancia de la disfunción del ventrículo derecho (VD) en las diversas cardiopatías⁵, tanto en los casos en que esta cámara es la protagonista del cuadro (caso de la displasia arritmogénica del ventrículo derecho o de ciertas cardiopatías congénitas) como en aquellos

en que acompaña a la afección de cavidades y válvulas izquierdas, lo que modifica significativamente sus manifestaciones clínicas y su pronóstico. Parafraseando el título de un trabajo reciente, hoy se piensa que «El corazón izquierdo sólo podrá trabajar lo que el derecho le permita»⁶. En cuanto a la circulación pulmonar, la última década ha sido testigo de importantes avances, basados en un mejor conocimiento de la fisiopatología de las diversas formas de hipertensión pulmonar, que se ha plasmado en una clasificación de evidente utilidad práctica, una mejor aproximación diagnóstica y, lo que es más importante, la posibilidad de emplear tratamientos útiles para la mejoría de los síntomas y el pronóstico de muchos de estos pacientes.

Por todo lo anterior, creemos que esta «Puesta al día» llega en el mejor momento para ayudarnos a conocer las novedades, incorporar los avances diagnósticos y terapéuticos a nuestra práctica clínica y ser conscientes de las incertidumbres y carencias que los conocimientos actuales nos dejan. Los editores de REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA podemos decir con orgullo que entre los autores que han aceptado contribuir con sus conocimientos a esta serie de monografías figuran los principales expertos en este campo a escala mundial. Aproximadamente la mitad de los trabajos proceden de autores radicados en Estados Unidos, mientras que los demás han sido enviados por especialistas de diversos países europeos.

RAZONES PARA UN OLVIDO SECULAR

La existencia de un circuito pulmonar independiente para la oxigenación de la sangre, que es conducida e impulsada allí desde las cavidades derechas del corazón, es conocida desde los trabajos de Harvey en el siglo XVII, que vinieron a confirmar científicamente las teorías pioneras publicadas por el aragonés Miguel Servet ya en 1553. Sin embargo, la importancia de la función del corazón derecho continuó siendo motivo de debate hasta finales del siglo XX. Esta cavidad ha sido considerada tradicionalmente una parte accesoria del sistema circula-

Correspondencia: REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA. Sociedad Española de Cardiología. Nuestra Señora de Guadalupe, 5-7. 28028 Madrid. España. Correo electrónico: rec@revespcardiol.org

torio, más dirigida a proporcionar capacidad a la circulación pulmonar que a impulsar el flujo de la sangre a través de los pulmones. Esta creencia se fundamentó en trabajos experimentales basados en la ablación o el reemplazo de la pared libre del VD en animales con el tórax abierto que mostraban escasa repercusión de esta maniobra en el gasto cardíaco⁷. Ello vino a confirmarse décadas más tarde, cuando se demostró la viabilidad de los pacientes con cardiopatías congénitas en que se excluía el VD de la circulación pulmonar por medio de una derivación cavopulmonar tipo Fontan. Sólo recientemente se ha venido a reconocer que en ambos casos la circulación dista mucho de la normalidad⁸.

Por otro lado, el estudio no invasivo de la anatomía y la función de las cavidades derechas ha presentado clásicamente grandes dificultades, especialmente si se compara con la buena accesibilidad del ventrículo izquierdo (VI) a la evaluación mediante técnicas ecográficas e isotópicas. Además, la configuración espacial del VI hace que su volumen sea fácilmente estimable mediante modelos (como el llamado elipsoide de revolución) que permiten el cálculo bastante preciso de su volumen a partir de medidas bidimensionales. Ello ha permitido la cuantificación de la función contráctil del ventrículo con medidas como la fracción de eyección del VI que, si bien tiene limitaciones, ha permitido grandes avances en la clasificación y el estudio de pacientes con disfunción de esta cámara. En el caso del VD ocurre lo contrario, pues por su forma irregular, con tracto de entrada, zona apical y tracto de salida, su volumen es difícilmente analizable a partir de medidas bidimensionales⁸. Otro tanto ocurre cuando consideramos los aspectos fisiológicos: el estudio de la función del VI es más accesible, pues su trabajo fundamental consiste en generar presiones elevadas (fácilmente estimables a través de la presión arterial) por medio de la contractilidad (estimable por medio de parámetros como la fracción de eyección). Frente a ello, la función del VD es fundamentalmente mantener el flujo pulmonar (mucho más difícil de medir en la práctica) en un sistema de bajas presiones⁶, y la contractilidad de su pared libre no siempre refleja bien su función, pues varía dentro de un amplio rango dependiendo de las condiciones de carga.

EL VENTRÍCULO DERECHO Y LA CIRCULACIÓN PULMONAR EN LA CARDIOLOGÍA ACTUAL

A pesar de las dificultades descritas, el progresivo conocimiento de la anatomía y la fisiología del VD y de los mecanismos que operan en situaciones patológicas ha abierto el camino para dar al corazón derecho la importancia que le corresponde. Se han

descrito las características de la circulación pulmonar, que debe conjugar una baja presión (para evitar el edema de pulmón a través de las membranas que permiten el intercambio gaseoso, finas y muy permeables) con la capacidad de absorber un alto flujo (la totalidad del gasto cardíaco) por medio de una circulación de muy baja resistencia. En consecuencia, la bomba que impulsa la circulación de este circuito debe ser fundamentalmente capaz de mantener un elevado gasto cardíaco, y no de generar altas presiones. Por ello, el VD presenta características anatómicas (por su forma, mayor volumen y distribución de las capas musculares) y fisiológicas (contracción asíncrona, de tipo «peristáltico») muy distintas de las del VI. Se han descrito diferencias importantes entre VD y VI en los genes y en los mecanismos moleculares y celulares que operan en condiciones normales y patológicas, tanto en el desarrollo embrionario y fetal como en el individuo adulto. Baste decir que, en los últimos años, las más importantes revistas del área han dedicado espacios importantes a trabajos que revisan estos conceptos⁹⁻¹³. El primer trabajo de esta serie, que los lectores encontrarán a continuación, va dirigido a una descripción de los conocimientos básicos sobre el corazón derecho¹⁴.

Por otro lado, los avances en técnicas de imagen cardiovascular han supuesto una revolución en lo que al estudio de las cámaras cardíacas derechas y vasculatura pulmonar se refiere. Si bien la reconstrucción tridimensional de imágenes ecocardiográficas puede resolver el problema de la medición del volumen del VD, la resonancia magnética es la técnica que se perfila como «patrón oro» en este campo, pues permite evaluar con precisión parámetros anatómicos y fisiológicos de la circulación derecha^{8,15,16}. Dedicaremos un capítulo de esta «Puesta al día» a la revisión de este aspecto.

Sin embargo, el hecho que quizá ha contribuido más al interés actual por el VD y la circulación pulmonar es la constatación clínica de su impacto en las diferentes cardiopatías. Así, tanto la presencia de hipertensión pulmonar como la disfunción del VD son hallazgos frecuentes en cardiopatías «izquierdas» y actúan como potentes predictores de un peor pronóstico. El diagnóstico y el manejo clínico de esta situación son un reto que afectará a los cardiólogos en los próximos años y es objeto de un capítulo de esta serie^{17,18}.

Tampoco escapan al conocimiento del cardiólogo clínico la frecuencia y el impacto clínico de la disfunción del VD tanto en situaciones agudas (como infarto del VD, tromboembolia pulmonar y disfunción del injerto tras el trasplante cardíaco) como crónicas, entre las que destacan las cardiopatías valvulares, determinadas cardiopatías congénitas y diversas formas de hipertensión pulmonar crónica.

Las estrategias para prevención y tratamiento de la afección del VD en estas situaciones serán de gran valor en la práctica^{12,13,17}.

Dos artículos de esta serie estarán dedicados a revisar el «estado del arte» en un campo tan de actualidad como es la hipertensión pulmonar. El primero de ellos abordará los aspectos de fisiopatología, diagnóstico y evaluación pronóstica, mientras que el segundo consistirá en una puesta al día sobre las posibilidades y limitaciones de las diversas medidas terapéuticas desarrolladas en los últimos 15 años, más allá de las directrices y guías de práctica clínica publicadas recientemente^{19,20}.

La enfermedad tromboembólica merece, por su frecuencia y su impacto clínico, una atención particular. El espectro de manifestaciones clínicas es muy amplio, pues pueden presentarse formas agudas y crónicas, en las que el desarrollo de hipertensión pulmonar y, en fases avanzadas, disfunción del VD, acompañan a las formas más graves. A propósito de la reciente publicación de las guías europeas sobre enfermedad embólica pulmonar²¹, contaremos con los comentarios de una de las máximas autoridades en este campo.

A diferencia de las anteriormente descritas, existen algunas entidades en que el VD es el sustrato primario de la enfermedad. Se trata de formas de miocardiopatía que afectan predominantemente a las cavidades derechas, en las que la génesis de arritmias potencialmente letales no es infrecuente, y pueden precisar medidas agresivas de prevención y tratamiento. Cada vez tenemos un mayor conocimiento de los aspectos genéticos de estas enfermedades, que muestran anomalías de los genes que codifican las proteínas del desmosoma. También parecen tener base genética otras cardiopatías arritmógenas que afectan a las cavidades derechas y se abordarán en el mismo capítulo^{22,23}.

Son múltiples las conexiones que las cardiopatías congénitas presentan con la patología de cavidades derechas y vasculatura pulmonar. Para una mejor organización de los contenidos, el tema será tratado en dos artículos diferentes: el primero hace referencia a las diversas formas de afección estructural del corazón derecho en estas cardiopatías, sus implicaciones clínicas y su tratamiento^{24,25}, mientras que el segundo se centra en el subgrupo de pacientes, frecuentemente de edad adulta, con hipertensión pulmonar asociada a cortocircuitos congénitos, campo en que la tradicional ausencia de medidas terapéuticas eficaces ha dado paso en la última década a novedades significativas^{26,27}.

La serie de revisiones tendrá su cierre con un capítulo dedicado a las posibilidades quirúrgicas en el tratamiento de las cardiopatías derechas, con un mayor énfasis en el controvertido tema de la cirugía de la válvula tricúspide que, a pesar de que se prac-

tica desde hace décadas, no ha encontrado una indicación de aceptación general entre los equipos cardioquirúrgicos²⁸. También se abordarán otras intervenciones de actualidad, como la implantación de dispositivos mecánicos de asistencia circulatoria para situaciones de fracaso del VD resistentes a otras medidas.

CONCLUSIONES

Es evidente que no podemos ignorar los aspectos fundamentales del diagnóstico y el tratamiento de las enfermedades del antiguamente llamado «círculo menor», puesto que las herramientas actualmente disponibles nos capacitan para ello. Esperamos que la enumeración de los diversos aspectos que engloba la patología de las cavidades derechas y los vasos pulmonares, dadas su frecuencia y su trascendencia clínica, haya despertado el interés de los lectores. El objetivo de esta serie de capítulos de «Puesta al día» es proveer al cardiólogo medio de los conocimientos para enfrentarse con seguridad a estos aspectos en su desempeño profesional. Por ello, invitamos a los lectores de REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA a seguir mes a mes esta serie, en la que serán nuestros guías expertos de reconocido prestigio internacional.

Si la publicación de estos artículos contribuye a que los cardiólogos de nuestro medio demos la importancia apropiada a la patología del corazón derecho y la vasculatura pulmonar en nuestra práctica diaria, el esfuerzo habrá tenido su recompensa: nunca más será una «circulación menor» entre nosotros.

BIBLIOGRAFÍA

- Alfonso F, Bermejo J, Segovia J. Enfermedades cardiovasculares en la mujer: ¿por qué ahora? Rev Esp Cardiol. 2006;59:259-63.
- Alfonso F, Segovia J, Heras M, Bermejo J. Patología arterial no coronaria: ¿de interés para el cardiólogo? Rev Esp Cardiol. 2007;60:179-83.
- Alfonso F, Segovia J, Heras M, Bermejo J. Prevención cardiovascular: ¿siempre demasiado tarde? Rev Esp Cardiol. 2008;61:291-8.
- Bermejo J, Heras M, Segovia J, Alfonso F. Medicina cardiovascular traslacional. Ahora o nunca. Rev Esp Cardiol. 2009;62:66-8.
- Rigolin VH, Robiolio PA, Wilson JS, Harrison JK, Bashore TM. The forgotten chamber: the importance of the right ventricle. Cathet Cardiovasc Diagn. 1995;35:18-28.
- Magder S. The left heart can only be as good as the right heart: determinants of function and dysfunction of the right ventricle. Crit Care Resusc. 2007;9:344-51.
- Starr I, Jeffers WA, Meade RH. The absence of conspicuous increments of venous pressure after severe damage to the RV of the dog, with discussion of the relation between clinical congestive heart failure and heart disease. Am Heart J. 1943;26:291-301.

Segovia J et al. Corazón derecho y circulación pulmonar: ¿una circulación menor?

8. Sheehan F, Redington A. The right ventricle: anatomy, physiology and clinical imaging. *Heart*. 2008;94:1510-5.
9. Markel TA, Wairiuko GM, Lahm T, Crisostomo PR, Wang M, Herring CM, et al. The right heart and its distinct mechanisms of development, function, and failure. *J Surg Res*. 2008;146:304-13.
10. Greyson CR. Pathophysiology of right ventricular failure. *Crit Care Med*. 2008;36 Suppl:S57-65.
11. 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.
12. 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.
13. Archer SI, Michelakis ED. Phosphodiesterase type 5 inhibitors for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2009;361:1864-71.
14. Greyson CR. Ventrículo derecho y circulación pulmonar: conceptos básicos. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63:81-95.
15. McLure LER, Peacock AJ. Imaging of the heart in pulmonary hypertension. *Int J Clin Pract*. 2007;61 Suppl 156:15-26.
16. Fuster V, Sanz J. Hipertensión pulmonar: nuevos conocimientos a través de tecnología de imagen. *Rev Esp Cardiol*. 2007;60 Supl 3:2-9.
17. Mahmud M, Champion HC. Right ventricular failure complicating heart failure: pathophysiology, significance, and management strategies. *Curr Cardiol Rep*. 2007;9:200-8.
18. Grigioni F, Potena L, Galiè N, Fallani F, Bigliardi M, Coccio F, et al. Prognostic implications of serial assessments of pulmonary hypertension in severe chronic heart failure. *J Heart Lung Transplant*. 2006;25:1241-6.
19. Barberà JA, Escribano P, Morales P, Gómez MA, Oribe M, Martínez A, et al. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. Documento de consenso elaborado por la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y la Sociedad Española de Cardiología (SEC). *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:170-84.
20. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2009;30:2493-537.
21. Torbicki A, Perrier A, Konstantinides S, Agnelli G, Galiè N, Pruszyk P, et al. Guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism: the Task Force for the Diagnosis and Management of Acute Pulmonary Embolism of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2008;29:2276-315.
22. Brugada J, Brugada P, Brugada R. El síndrome de Brugada y las miocardiopatías derechas como causa de muerte súbita. Diferencias y similitudes. *Rev Esp Cardiol*. 2000;53:275-85.
23. Boussy T, Paparella G, De Asmundis C, Sarkozy A, Chierchia GB, Brugada J, et al. Genetic basis of ventricular arrhythmias. *Cardiol Clin*. 2008;26:335-53.
24. Tan JL, Prati D, Gatzoulis MA, Gibson D, Henein MY, Li W. The right ventricular response to high afterload: comparison between atrial switch procedure, congenitally corrected transposition of the great arteries, and idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Am Heart J*. 2007;153:681-8.
25. Dimopoulos K, Giannakoulas G, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary arterial hypertension in adults with congenital heart disease: distinct differences from other causes of pulmonary arterial hypertension and management implications. *Curr Opin Cardiol*. 2008;23:545-54.
26. Beghetti M, Galiè N. Eisenmenger syndrome: a clinical perspective in a new therapeutic era of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53:733-40.
27. Beghetti M, Tissot C. Pulmonary arterial hypertension and congenital heart disease: targeted therapies and operability. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;138:785-6.
28. Shah PM, Raney AA. Tricuspid valve disease. *Curr Probl Cardiol*. 2008;33:47-84.