

COMENTARIO EDITORIAL

Cardiopatía congénita y diagnóstico de hipertensión pulmonar: cuando la experiencia y el enfoque individualizado son aún más esenciales

Marta Sitges

La posibilidad de estimar de forma incruenta la presión arterial pulmonar con ecocardiografía a partir de la década de los 80 supuso, sin duda, una revolución en el diagnóstico y manejo de las enfermedades cardiovasculares (1). Generalmente, la presión arterial pulmonar se estima a partir de la señal Doppler de la regurgitación tricúspide aunque existen otras estimaciones y otros signos indirectos que sugieren la presencia de presiones arteriales pulmonares elevadas (2,3). Sin embargo, estas estimaciones se basan en una serie de premisas que son esenciales comprobar que se cumplen. Concretamente, la estimación de la presión arterial pulmonar sistólica a partir de la determinación del gradiente sistólico de presión entre el ventrículo y la aurícula derecha con la señal Doppler de insuficiencia tricúspide asume que ese gradiente sumado a la presión de la aurícula derecha es igual la presión arterial sistólica pulmonar. Esta asunción es evidentemente válida siempre y cuando en sístole la presión arterial pulmonar se iguala con la del ventrículo derecho. Precisamente en situaciones de obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho como es el caso de la estenosis valvular pulmonar o la obstrucción subvalvular, esa asunción deja de ser cierta. Por ello, es de suma importancia comprobar siempre que estas condiciones de asunción para poder estimar la presión arterial pulmonar son ciertas y por tanto, descartar siempre estas patologías antes de estimar la presión arterial pulmonar con ecocardiografía. Por otro lado, signos indirectos de la presencia de hipertensión pulmonar como son el aplanamiento del septum interventricular en diástole pueden verse en otras situaciones de sobrecarga de presión derecha como puede ser la misma estenosis pulmonar.

El requerimiento necesario para aplicar estas asunciones alcanza su máximo exponente en el escenario clínico de las cardiopatías congénitas, donde las altera-

ciones estructurales conllevan alteraciones funcionales que no permiten asumir estas premisas y en las que, por tanto, la estimación de la presión arterial pulmonar por esta metodología no puede aplicarse de forma convencional y sin tener en consideración ninguna corrección adicional.

La detección de hipertensión pulmonar en los sujetos con cardiopatía en general conlleva implicaciones pronósticas y terapéuticas significativas. Ello es especialmente relevante, por su elevada frecuencia, en los sujetos con cardiopatía congénita. En estos últimos, dadas las limitaciones que tienen los métodos ecocardiográficos convencionalmente utilizados para estimar la presión arterial pulmonar, la situación es más compleja: las alteraciones morfológicas y estructurales que existen impiden la aplicación de estos métodos simplemente porque las asunciones en las que se basan no se cumplen y por tanto, no pueden aplicarse.

El estudio de Dimopoulos et al. (4) revisa precisamente la problemática de cómo evaluar de forma incruenta y mediante ecocardiografía el estado de las presiones arteriales pulmonares en sujetos con cardiopatía congénita. Esta investigación tiene importancia clínica dado el valor pronóstico y el cambio de actitud terapéutica que supone el hallazgo de hipertensión pulmonar en estos pacientes. Aunque hay recomendaciones sobre cómo evaluar la presencia de hipertensión pulmonar con ecocardiografía en la población general, hay muchos aspectos fisiológicos y morfológicos específicos y distintos para cada cardiopatía congénita que requieren una mayor experiencia y conocimiento e implican un enfoque distinto. El estudio se realizó a partir de un análisis sistemático de la literatura y de encuestas enviadas a distintos especialistas en cardiopatías congénitas. Finalmente, sólo se incluyeron 25 artículos en la revisión sistemática de entre más de 400 seleccionados inicialmente. Se presentan el resulta-

do de la revisión así como un consenso de expertos derivado de los resultados obtenidos en las encuestas. De particular interés y relevancia son las tablas que resumen las limitaciones de los parámetros ecocardiográficos que se utilizan habitualmente para evaluar la presión pulmonar así como la que resume las principales recomendaciones derivadas de las opiniones de los expertos. La revisión sistemática muestra como la mayoría de parámetros utilizados para detectar hipertensión pulmonar en la población general no están validados en sujetos con cardiopatía congénita. Los autores concluyen principalmente a partir de las opiniones de los expertos en que en la mayoría de pacientes sin obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho o sin atresia pulmonar, la presión arterial pulmonar puede estimarse a partir del gradiente de regurgitación tricúspide o mitral en el caso de las transposiciones de grandes vasos corregida quirúrgicamente con redireccionamiento auricular (Mustard o Senning). Otros parámetros como el cálculo de presiones a través de *shunts* o la existencia de dilatación arterial pulmonar o la evaluación del flujo de salida del ventrículo derecho o de la regurgitación pulmonar pueden ser de ayuda en determinadas situaciones también. Esta revisión y esta opinión experta son de gran utilidad para revisar el tema y como base de estudio para cualquier profesional que evalúa con ecocardiografía pacientes con cardiopatía congénita.

Finalmente, los autores señalan la importancia de la formación y de la experiencia de los cardiólogos que evalúan pacientes con cardiopatía congénita en la interpretación y realización de ecocardiografías en estos pacientes. Concretamente, subrayan la necesidad de estudios que evalúen si los límites de normalidad para evaluar la presencia de hipertensión pulmonar que se

utilizan en la población general 5 deben ser los mismos o no que en sujetos con cardiopatía congénita, los cuales sin duda, deberían focalizarse en maximizar su sensibilidad (para reducir los falsos negativos) y evitar el potencial retraso diagnóstico de hipertensión pulmonar.

Mientras ese conocimiento no se alcance, como siempre hay que intentar seguir rutinariamente a estos pacientes y ante la más mínima sospecha de la existencia de hipertensión pulmonar, plantear la realización de un cateterismo que nos confirma esa sospecha diagnóstica. Asimismo, otras técnicas de imagen cardiaca como la resonancia magnética pueden aportar información adicional que nos puede indicar la presencia de hipertensión pulmonar (6,7) y puede, de hecho, ser muy útil en la monitorización de la respuesta al tratamiento de estos pacientes (8). Finalmente, no hay que olvidar que, a pesar de los avances en el conocimiento y tratamiento de las cardiopatías congénitas, éstas siguen constituyendo un campo que debe concentrarse en áreas de especialización, sobre todo teniendo en cuenta que la mejora en la supervivencia de estos pacientes ha llevado a la situación actual donde existe una amplia variabilidad de las técnicas intervencionistas utilizadas y por tanto una amplísima variabilidad anatómica y funcional entre los pacientes con cardiopatía congénita. Las limitaciones conocidas de los métodos ecocardiográficos para determinar la presión arterial pulmonar de forma incruenta con ecocardiografía subrayan una vez más la necesidad de referir a estos pacientes a centros o unidades especializadas en el diagnóstico y manejo de los mismos (9). Como siempre la Integración de datos, la interpretación individualizada para cada paciente y la evaluación por un equipo multidisciplinar experto es la que nos debe llevar al máximo beneficio para el paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yock PG, Popp RL. Noninvasive estimation of right ventricular systolic pressure by Doppler ultrasound in patients with tricuspid regurgitation. *Circulation* 1984;70(4):657-62.
2. Berger M, Haimowitz A, Van Tosh A, Berdoff RL, Goldberg E. Quantitative assessment of pulmonary hypertension in patients with tricuspid regurgitation using continuous wave Doppler ultrasound. *J Am Coll Cardiol* 1985;6(2):359-65.
3. Currie PJ, Seward JB, Chan KL, Fyfe DA, Hagler DJ, Mair DD, Reeder GS, Nishimura RA, Tajik AJ. Continuous wave Doppler determination of right ventricular pressure: a simultaneous Doppler-catheterization study in 127 patients. *J Am Coll Cardiol*. 1985;6(4):750-6.
4. Dimopoulos K, Condliffe R, Tullloh RMR, Clift P, Alonso-Gonzalez R, Bedair R, Chung NAY, Coghlan G, Fitzsimmons S, Frigiola A, Howard LS, Jenkins P, Kenny D, Li W, MacDonald ST, McCabe C, Oliver JJ, Spence MS, Szantho GV, von Klemperer K, Wilson DG, Wort SJ; CHAMPION Steering Committee. Echocardiographic Screening for Pulmonary Hypertension in Congenital Heart Disease: JACC Review Topic of the Week. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72(22):2778-2788.
5. Galìè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, Simonneau G, Peacock A, Vonk Noordegraaf A, Beghetti M, Ghofrani A, Gomez Sanchez MA, Hansmann G, Klepetko W, Lancellotti P, Matucci M, McDonagh T, Pierard LA, Trindade PT, Zompatori M, Hoeper M; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint 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: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2016;37(1):67-119.
6. García-Álvarez A, Fernández-Friera L, Mirelis JG, Sawit S, Nair A, Kallman J, Fuster V, Sanz J. Non-invasive estimation of pulmonary vascular resistance with cardiac magnetic resonance. *Eur Heart J*. 2011;32(19):2438-45.
7. Pereda D, García-Lunar I, Sierra F, Sánchez-Quintana D, Santiago E, Ballesteros C, Encalada JF, Sánchez-González J, Fuster V, Ibáñez B, García-Álvarez A. Magnetic Resonance Characterization of Cardiac Adaptation and Myocardial Fibrosis in Pulmonary Hypertension Secondary to Systemic-To-Pulmonary Shunt. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2016 ;9(9). pii: e004566
8. García-Álvarez A, Fernández-Friera L, García-Ruiz JM, Nuño-Ayala M, Pereda D, Fernández-Jiménez R, Guzmán G, Sánchez-Quintana D, Alberich-Bayarri A, Pastor-Escuredo D, Sanz-Rosa D, García-Prieto J, Gonzalez-Mirelis JG, Pizarro G, Jimenez-Borreguero LJ, Fuster V, Sanz J, Ibáñez B. Noninvasive monitoring of serial changes in pulmonary vascular resistance and acute vasodilator testing using cardiac magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol*. 2013 Oct 22;62(17):1621-31.
9. T Giamberti A, Varrica A, Pomè G, Micheletti A, Negura D, Ranucci M, Carminati M, Frigiola A, Chessa M. The care for adults with congenital heart disease: organization and function of a grown-up congenital heart disease unit. *Eur Heart J Suppl*. 2016 Apr 28;18(Suppl E):E15-E18.