

¿Prevenir, evitar, optimizar o curar? La disfunción ventricular derecha

Ferrán Padilla

Servicio de
Cardiología Hospital
Valle de Hebrón
Barcelona

El fracaso ventricular derecho puede deberse a disfunción contráctil del ventrículo derecho (VD), sobrecarga sistólica o diastólica del VD o a obstrucción en la entrada al VD. La expresión clínica es similar en todos los casos. Existe elevación de la presión venosa central y reducción del gasto cardíaco que finalmente condiciona retención de sodio y agua. Las manifestaciones clínicas son la disnea, fatiga y edemas. El fracaso ventricular derecho puede finalmente condicionar fracaso ventricular izquierdo al perderse la interacción ventricular.

Diferencias funcionales del VD respecto al ventrículo izquierdo (VI)

El VD es extremadamente sensible a cambios en la precarga y poscarga del mismo. Su fina pared (4mm) hace que sea capaz de acomodar aumentos de presión diastólica o sistólica con relativamente grandes aumentos de volumen. De forma inversa, grandes aumentos de volumen (precarga) condicionan un aumento muy discreto en la presión de llenado del mismo. Sin embargo la tolerancia a aumentos de la poscarga es muy inferior a la del VI, ya que su fina pared hace que el stress de pared para cada cambio de presión-volumen sea superior. Así, son mucho más frecuentes las manifestaciones de fallo cardíaco derecho como consecuencia de poscarga anormal (por insuficiencia cardíaca izquierda o patología pulmonar vascular) que por fracasos intrínsecos del miocardio del VD. Igualmente, la eyección del VD puede mantenerse relativamente normal en casos de fracaso miocárdico derecho mientras no exista un aumento en la resistencia vascular pulmonar (RIP) (aumento de la poscarga).

La respuesta al aumento del estrés de pared como consecuencia de aumentos de poscarga, fundamentalmente, es la hipertrofia del VD, que inicialmente

reduce el estrés de pared, haciendo que sus características mecánicas se asimilen a las del VI, pero como consecuencia negativa se necesitan mayores presiones de llenado para mantener una precarga y gasto cardíaco adecuados. Cuando el estrés sistólico del VD resulta finalmente excesivo, a pesar de la hipertrofia, el VD se dilata fundamentalmente en diástole para intentar compensar el caída del gasto cardíaco aumentando la precarga. La distensión del VD se acelera cuando aparece insuficiencia tricuspídea, que al final hace inefectivos los mecanismos compensatorios de Starling y agrava los signos de insuficiencia cardíaca (IC) derecha. Finalmente, existe una interdependencia mecánica entre el VD y el VI, que puede condicionar que en situaciones de sobrecarga de presión y volumen de las cavidades derechas, el VI vea comprometido su llenado (por aumento de la presión pericárdica transmitida, por reducción del gasto pulmonar -sobre todo en ejercicio-, por aumento de la presión en la pared miocárdica (aumenta la presión en venas cardíacas)).

Síntomas de IC derecha crónica

Son resultado de la elevación de las presiones de llenado sistémicas elevadas y de la depresión del gasto cardíaco. En la insuficiencia cardíaca derecha crónica el signo princeps son los edemas. Puede existir hidrotórax bilateral o derecho (sobre todo si existe fallo izquierdo concomitante, ya que las linfáticos pleurales drenan tanto en venas pulmonares (pleura visceral) como sistémicas(pleura parietal). Puede existir ascitis y edema de órganos viscerales (alteración hepática, renal, intestinal). La caída del gasto cardíaco reduce el filtrado glomerular con una menor llegada de Na⁺ al túbulo distal. Se activa el eje renina- angiotensina-aldosterona que conlleva la retención de Na⁺. La secreción de renina provo-

Correspondencia:
Ferrán Padilla
Hospital Infantil
Valle de Hebrón
Pº Valle de Hebrón, 119
08035 Barcelona
E-mail:
fpadilla@vhebron.net

ca vasoconstricción por aumento del tono adrenérgico. El aumento en las presiones de llenado atriales estimula la secreción de péptido natriurético atrial (PNA), pero en situación de IC, los órganos diana del PNA tienen una respuesta severamente deprimida.

Los edemas tienen una aparición tardía en el curso de la insuficiencia cardíaca. Para ser evidentes se requiere una retención de al menos 5 L en el espacio extracelular en un adulto¹. Así, las alteraciones hemodinámicas acostumbran a ser prolongadas antes de su aparición. La anorexia y la malabsorción así como la respuesta reducida a los fármacos administrados vía oral se han atribuido a edema intestinal. Sin embargo, la caquexia acostumbra a ser multifactorial como consecuencia de bajo gasto cardíaco, malabsorción, aumento de las demandas metabólicas y elevación de factor de necrosis tumoral y otras interleukinas proinflamatorias. En situaciones de extrema elevación de la presión venosa central con muy bajo gasto cardíaco derecho (un caso sería su presentación tras un procedimiento de Fontan), la enteropatía pierde-proteínas se asocia a un muy mal pronóstico, con mortalidad a los 5 años del 50%².

Causas de insuficiencia cardíaca derecha. Diagnóstico diferencial

La Tabla 1 recoge las causas más frecuentes de ICD en un adulto.

Muchas de las etiologías arriba descritas escapan a un curso de Cardiología Pediátrica. Aquellas etiologías que merecen atención en este capítulo se centran en aquellas cardiopatías congénitas mayoritariamente reparadas en edad pediátrica que, en su evolución, presentarán afectación del ventrículo derecho con insuficiencia cardíaca derecha (Tetralogía de Fallot; formas de Estenosis pulmonar y comunicación interventricular -CIV-); se comentará brevemente la anomalía de Ebstein; y finalmente, se comentará la insuficiencia cardíaca izquierda, si presentan un VD conectado a la circulación sistémica (Transposición de grandes vasos corregida mediante técnicas de Mustard/Senning o transposición de grandes vasos congénitamente corregida, fundamentalmente). No entraremos en discutir las situaciones de severa hipertensión pulmonar por shunts izquierda-derecha con inversión del flujo y cianosis (Síndrome de Eisenmenger), ni fisiologías univentriculares (que se han visto sometidas a procedimiento de Fontan).

Tratamiento médico del fracaso ventricular derecho

Optimización de la precarga

En las situaciones agudas de fracaso ventricular derecho (infarto de VD o postoperatorio) el aporte de volumen (Starling) es un mecanismo compensatorio. El aporte no debe ser excesivo ya que si aparece IT puede tener efecto contraproducente. Igualmente en estas situaciones hay que monitorizar exactamente la repercusión del aporte de volumen sobre la función izquierda. El mantenimiento del ritmo sinusal contribuye de forma muy importante al mantenimiento de las presiones de llenado del VD. El uso de betaadrenérgicos o amrinona, con efectos vasodilatadores pulmonares añadidos a su efecto inotrópico positivo, es de utilidad.

En pacientes con IC derecha crónica, los diuréticos contrarrestan la sobrecarga de Na⁺ y agua (la espironolactona contra los efectos del eje renina-angiotensina-aldosterona es especialmente eficaz, añadida a diuréticos de asa), reducen la presión venosa central y alivian los edemas. Igualmente pueden mejorar el gasto cardíaco al reducir la distensión del VD y reducir así la insuficiencia tricuspídea.

Tabla 1

I. Disfunción miocárdica del VD
a. Infarto de VD.
b. Miocardiopatía dilatada.
c. Displasia de VD (Anomalía de Uhl, Anomalía de Ebstein).
II. Sobrecarga de presión del VD
a. IC izquierda.
b. Enfermedad de la válvula mitral.
c. Mixoma auricular.
d. Enfermedad venooclusiva pulmonar.
e. Cor pulmonale.
f. Estenosis pulmonar.
g. Comunicación interventricular.
h. Comunicación aortopulmonar.
III. Sobrecarga de volumen del VD
a. I Pulmonar.
b. I. tricuspídea.
c. CIA.
d. Retorno pulmonar venoso anómalo parcial.
IV. Impedimento a la entrada del VD
a. Estenosis tricuspídea.
b. Taponamiento cardíaco por derrame pericárdico.
c. Pericarditis constrictiva.
d. Miocardiopatía restrictiva.

Reducción de la carga sistólica del VD

La mejor manera de aumentar la FE del VD es reducir la poscarga del mismo cuando está aumentada. Muchos vasodilatadores sistémicos tienen igualmente efectos en el lecho vascular pulmonar: alfa-bloqueantes, bloqueantes de los canales del calcio, IECA, nitratos. En casos de hipertensión pulmonar primaria o incluso en Sde de Eisenmenger, la terapia con vasodilatadores arteriales pulmonares (análogos de prostaglandinas, inhibidores de las fosfodiesterasas del GMPc o bloqueantes del receptor de la endotelina) han mostrado capacidad -en algunos pacientes- de reducir las resistencias vasculares pulmonares (RVP), aumentar el gasto cardíaco y mejorar la clase funcional y supervivencia. Sin embargo la terapia vasodilatadora en estos pacientes puede tener efectos perniciosos al vasodilatar en ocasiones de forma más marcada el territorio sistémico que el pulmonar, con caída del gasto cardíaco y aumento del shunt derecha-izquierda.

Efecto de la digital

En casos de cor pulmonale se han observado mejoras sintomáticas con su uso, a pesar de tener efectos directos vasoconstrictores sobre la vasculatura pulmonar. Su uso no se recomienda de forma general para el tratamiento del cor pulmonale, o de forma general para el tratamiento de la insuficiencia cardíaca derecha, a pesar de su extendido uso en casos de insuficiencia cardíaca de cualquier etiología.

Situaciones concretas en la vida adulta:

Insuficiencia cardíaca en la anomalía de Ebstein

Esta condición se caracteriza por una implantación apical de la válvula tricúspide, con fijaciones de su valva septal y a veces también de su valva posterior a las paredes del VD, condicionando regurgitación tricuspídea (menos veces estenosis), y atrialización del VD que queda craneal a la válvula. Son frecuentes las vías accesorias aurículo-ventriculares (múltiples). En la vida adulta la anomalía de Ebstein puede cursar con clínica de insuficiencia cardíaca de predominio derecho. El recambio valvular tricuspídeo y cierre de comunicación interauricular (que si existe ha resultado de ayuda a la descarga del corazón derecho) puede estar indicado en pacientes en clase

funcional III y IV (NHYA). La reparación de la válvula sería la opción ideal pero no siempre es posible. Si esto no es posible, debería colocarse una bioprótesis, dado el alto índice de trombosis en válvulas mecánicas en posición tricuspídea. Otra opción es la creación de un shunt cavopulmonar bidireccional (Glenn) para descargar de volumen al ventrículo derecho³.

Insuficiencia cardíaca derecha tardía en la Tetralogía de Fallot reparada (TOFr)

La supervivencia global tras la cirugía reparadora es muy buena cuando se cierra la CIV, se libera la obstrucción a la salida del VD y no queda insuficiencia pulmonar residual severa. Las primeras series de pacientes seguidas a largo plazo tras cirugía en la TOF, excluidos los pacientes que presentaban bloqueo aurículo-ventricular postoperatorio, mostraban supervivencias a 30 años superiores al 90%, siendo predictores de mortalidad en el seguimiento la edad por encima de 12 años en el momento de la cirugía correctora, fístulas previas del tipo Waterston o Potts. La necesidad de colocar un parche hasta el anillo pulmonar, a través del mismo, o su no colocación no gravaba la mortalidad⁴. En esta serie de la clínica Mayo (163 pacientes), sólo un 32% de pacientes estaban en clase II-III de la NYHA, y sólo 2 pacientes presentaban en el seguimiento insuficiencia pulmonar (IP) moderada o severa. La incidencia de muerte súbita fue de 10 casos en 30 años (siendo la primera causa de muerte en el seguimiento). En un estudio prospectivo multicéntrico más reciente, con pacientes operados con una media de edad de 8 años, un 18% se encontraban en clase II-III de la NYHA. La incidencia de muerte súbita fue de 16 de 973 pacientes desde la reparación hasta el final del seguimiento (20 años)⁵. La incidencia calculada de muerte súbita es de 0.4 al 6% en el seguimiento⁶, aunque las cifras se aproximan más al 6% a partir de los primeros 20 años de seguimiento.

Los pacientes que han sido sometidos a cirugía reparadora acaban necesitando de reintervención en el seguimiento en un 10% de casos en los siguientes 20 años, aproximadamente⁶. Las causas de reintervención pueden ser:

- CIV residuales
- Shunts arteriales residuales de circulación sistémica a pulmonar (pueden abordarse percutáneamente, en ocasiones).
- Estenosis residual a la salida del VD.

- Estenosis de ramas pulmonares periféricas (que pueden abordarse percutáneamente). En caso de solucionarlas, el alivio en la presión pulmonar puede reducir la severidad de la insuficiencia pulmonar si está presente.
- *Insuficiencia pulmonar* (IP) con progresiva dilatación del VD, con aparición de insuficiencia tricuspídea, arritmias ventriculares o intolerancia al ejercicio.
- La IP asociada a parches transanulares, con aneurismas del tracto de salida del VD, siendo además áreas proarrítmicas.
- Insuficiencia aórtica severa, asociada o no a dilatación de aorta ascendente.
- Arritmias: flutter/fibrilación auricular, pero sobretodo TV sostenida.

A medida que avanza el seguimiento de los pacientes con TOFr, aumentan las posibilidades de que estos pacientes acaben necesitando un recambio valvular pulmonar. Cuando y a qué pacientes practicarle es todavía tema de debate⁷. Las indicaciones se basan en la presencia de síntomas de IC derecha, la presencia de arritmias, la dilatación de cavidades derechas y disfunción ventricular derecha, así como el ensanchamiento del QRS y la severidad de la regurgitación tricuspídea. En pacientes operados, a quienes se implantaron grandes parches transanulares, la IP es frecuente y puede ser tan severa como para requerir recambio valvular pulmonar. Cabe comentar aquí que aquellos pacientes intervenidos previamente por estenosis u obstrucciones a la salida del ventrículo derecho, de cualquier otra etiología, asociadas o no a otros defectos pueden necesitar de reintervención por estos mismos motivos⁸.

En cuanto a la prevención de la muerte súbita-recurrencia de taquicardias ventriculares, las TV no sostenidas pueden estar presentes hasta en un 60% de casos^{5,6} y no se asocian claramente a un peor pronóstico. Las TV sostenidas son más infrecuentes. La mayoría de las TV tienen su origen en el tracto de salida del VD en la zona de la infundibulectomía previa (los abordajes transatriales -más recientes- reducen la incidencia de esta compliación) o cerca de la zona de la CIV. La dilatación del VD es un factor predisponente para la perpetuación de circuitos de reentrada. Un QRS superior a 180 mseg es un predictor de la presencia de TV y muerte súbita.

La dilatación del VD, debida frecuentemente a insuficiencia pulmonar importante, puede verse agravada al aparecer insuficiencia tricuspídea, que acaba sobrecargando volumétricamente a un VD que pue-

de tener, además, cierta sobrecarga de presión, si existe algún grado de estenosis pulmonar. Esta situación puede acabar desencadenando clínica franca de insuficiencia cardíaca derecha. Igualmente, la IP y la IT son las lesiones que más se asocian a la presencia de arritmias ventriculares⁵. En estos casos, se ha constatado que la implantación de un bioprótesis o homoinjerto pulmonar (acompañada o no de intento de reparación de la tricúspide), puede conseguir una reducción de los diámetros ventriculares tras recambio valvular pulmonar, con mejoría funcional⁹⁻¹³, acompañada en algunos casos de una reducción de la incidencia de arritmias ventriculares¹⁴. Sobre este último punto, sin embargo, diversos grupos no han demostrado una reducción evidente y clara del número de arritmias^{9,15}. Por este motivo, se ha cuestionado si estos pacientes se operaban tarde¹⁶. En éste último caso, tampoco se observó reducción de los diámetros ventriculares ni del funcionalismo del VD, sugiriendo que la intervención debería realizarse antes de tener una situación difícilmente recuperable. Una combinación de recambio valvular pulmonar e intento de ablación de la zona de la TV (quirúrgica o mediante EEF) puede ser efectiva¹⁷.

La implantación de un desfibrilador automático implantable DAI (desfibrilador automático implantable) es el tratamiento ideal en casos de TV sostenida mal tolerada o que recidiva tras intentar compensar hemodinámicamente la situación, y es la primera opción tras muerte súbita recuperada⁶. Contrariamente a la dilatación del VD, la implantación de un parche transanular, la dilatación severa de cavidades derechas y la IP severa, con QRS superiores a 180 mseg se asocian a muerte súbita en el seguimiento^{5,18}, la hipertensión severa del VD (superiores a 60 mmHg) no se asocia a este evento⁵.

Dada la relación directa y la asociación repetida de la IP severa con la dilatación de cavidades derechas, insuficiencia tricuspídea, fracaso ventricular derecho y taquicardias ventriculares, la cirugía reparadora tiende a realizarse siempre que es posible por abordaje atrial, con las mínimas incisiones transanulares y con tendencia a dejar un cierto grado de estenosis residual, preferible a la insuficiencia pulmonar severa^{19,20}.

Cabe destacar que el fracaso del VD se asocia a un empeoramiento en la fracción de eyección del VI, por una mala interacción entre ambos ventrículos. El tiempo que los pacientes permanecieron paliados con una fístula sistémico-pulmonar previa a la cirugía reparadora, también se asocia a fracaso ventricular izquierdo en el seguimiento²¹.

Transposición congénitamente corregida de grandes vasos

Es un entidad relativamente poco frecuente (0.5% de las cardiopatías congénitas). Existe discordancia aurículoventricular y ventrículoarterial, debido a un pliegue ventricular L, quedando el VD a la izquierda del V morfológicamente izquierdo. Además existe transposición de grandes arterias, siendo la arteria pulmonar (AP) posterior y con salida desde un ventrículo anatómicamente izquierdo y la aorta es anterior, conectada a un ventrículo morfológicamente derecho. Sólo un 3% no tienen otras lesiones asociadas. Las lesiones asociadas más frecuentes con CIV, estenosis pulmonar y alteraciones de la válvula aurículoventricular sistémica (morfológicamente tricuspídea) del tipo Ebstein. En ausencia de defectos añadidos, se han descrito casos asintomáticos que se descubrieron en autopsias. Sin embargo, además de las frecuentes alteraciones de la conducción aurículo-ventricular, el ventrículo derecho en posición sistémica, así como una válvula tricúspide no ideal para mantener las altas presiones sistólicas de este ventrículo pueden acabar condicionando dilatación del mismo e insuficiencia tricuspídea que finalmente conduzcan a la aparición de IC²². Así, en una serie de casos publicada por Graham Jr, *et al*²³, las probabilidades de presentar insuficiencia cardíaca, aún en ausencia de lesiones asociadas són del 25% a los 40 años, y la disfunción del VD en posición sistémica está cercana al 40% aún en ausencia de lesiones asociadas hacia los 45 años. Los predictores para el desarrollo de disfunción ventricular son la insuficiencia tricuspídea, historia de cirugía cardíaca previa y necesidad de marcapasos por bloqueo aurículo-ventricular. A pesar de estas cifras, la cirugía correctora en adultos (con switch atrial y arterial²⁴, o switch atrial y reparación de Rastelli) presenta sus riesgos y no está exenta de complicaciones. Series recientes muestran una relativa buena evolución funcional de los pacientes no operados a pesar de presentar tamaños del V sistémico superiores a los normales, con peores FE²⁵.

En el seguimiento estos pacientes pueden necesitar intervención (hasta un 35% a los 10 años de seguimiento) por estenosis pulmonar y/o CIV; o más frecuentemente para corregir la IT, que difícilmente puede ser reparada, necesitando frecuentemente una prótesis mecánica. En definitiva, las posibilidades de presentar clínica de insuficiencia cardíaca y deterioro de la función contráctil en el tiempo son altas, necesitando un seguimiento estrecho de estos pacientes²⁵⁻²⁷.

D-transposición de las grandes arterias

La cirugía de esta entidad, desde los años 60 hasta mediados de los 80 consistió en la tunelización atrial (procedimientos de Mustard o Senning). Posteriormente los pacientes, siempre que es posible recibían reparación anatómica con switch arterial (Jatene). Estos últimos pacientes hoy están en su adolescencia tardía y son pocos los pacientes adultos que han sido reparados anatómicamente. Las reparaciones funcionales, con buenos resultados en el seguimiento inicial de estos pacientes han permitido llegar a la edad adulta^{28,29} a una población que se enfrenta a posibles complicaciones:

- CIA residuales, que suelen ser pequeñas y asintomáticas.
- Obstrucciones de las comunicaciones venosas (sistémicas o pulmonares). La obstrucción del retorno sistémico puede dar lugar a edemas, hepatomegalia, ascitis, bajo gasto cardíaco. La obstrucción pulmonar condiciona un aumento de la presión capilar pulmonar e hipertensión pulmonar.
- Disfunción ventricular derecha (en posición sistémica). En el grupo de Toronto, la supervivencia a los 20 años es del 75%. De las muertes tardías, el 40% son súbitas. Cuando aparece fracaso ventricular derecho, suele haber insuficiencia tricuspídea, que suele ser mal tolerada (pero que la insuficiencia mitral en un ventrículo izquierdo).
- Obstrucción dinámica a la salida del ventrículo izquierdo hacia la pulmonar.
- Enfermedad del nodo sinusal. Sólo un 40% de los pacientes con Mustard mantienen el ritmo sinusal a los 20 años.
- Flutter y fibrilación auricular frecuentes que condicionan o favorecen la disfunción ventricular.

La reintervención es rara en casos de obstrucción venosa sistémica o pulmonar. Hoy en día pueden tratarse percutáneamente en muchos casos. La obstrucción del retorno venoso pulmonar puede ser difícil de valorar y puede ser causa de compromiso de la función ventricular derecha⁷. En la evolución de los pacientes con TGA que recibieron switch atrial, el VD puede fracasar durante la vida adulta, presentando IC en más de un 20% de los pacientes en el seguimiento³⁰. En un principio se pensó que una estrategia consistente en condicionar al VI para presiones sistémicas y, posteriormente, realizar una retirada de la tunelización atrial y realizar switch arterial sería una posible solución³¹. Sin embargo la alta mor-

talidad de esta estrategia ha hecho que las opciones finales al fracaso ventricular en estas situaciones se dirijan hacia la consideración del trasplante cardíaco³². Antes de llegar a estas situaciones, y cuando se aprecian signos de disfunción ventricular derecha evidentes con insuficiencia tricuspídea severa y dilatación de cavidades debe considerarse la reparación o recambio valvular tricuspídeo.

Las arritmias supraventriculares como desencadenantes de insuficiencia cardíaca

La caída en fibrilación o flutter auricular puede ser causa de IC en un paciente con funcionalismo ventricular límite. Pacientes con transposición que han recibido procedimientos de Mustard o Senning, reparaciones de Fontan y pacientes con Tetralogías de Fallot reparadas con obstrucciones residuales a la salida del VD o IP, pueden caer en franca IC izquierda y/o derecha al perder la sincronía aurículoventricular²². Aquellas estrategias dirigidas a conservar el ritmo sinusal o la sincronía atrioventricular son de utilidad para prevenir la insuficiencia cardíaca, especialmente en casos de VD soportando circulación sistémica.

Bibliografía

- Konstam MA, Udelson JE. Right heart failure. En: JD Hosenpud, BH Greenberg. *Congestive Heart Failure*. 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams, 2000; 361-381.
- Freedom RM, Li J, Yoo SJ. Late complications following the fontan operation. En: MA Gatzoulis, GD Webb, PEF Daubeney. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. London: Churchill Livingstone, 2003;85-91.
- Sondergaard L, Cullen S. Ebstein Anomaly. En: MA Gatzoulis, GD Webb, PEF Daubeney. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. London: Churchill Livingstone, 2003;283-7.
- Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993;329(9):593-9.
- Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356(9234):975-81.
- Gatzoulis MA. Tetralogy of Fallot. En: MA. Gatzoulis, GD Webb, PEF. Daubeney. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. London: Churchill Livingstone, 2003;315-26.
- Shore DF. Late repair and reoperations in adults with congenital heart disease. En: MA. Gatzoulis, G.D. Webb, P.E.F. Daubeney. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. London: Churchill Livingstone, 2003;73-8.
- Dore A. Pulmonary stenosis. En: MA Gatzoulis, GD Webb, PEF. Daubeney. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. London: Churchill Livingstone, 2003;299-304.
- Yemets IM, Williams WG, Webb GD, Harrison DA, McLaughlin PR, Trusler GA, et al. Pulmonary valve replacement late after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1997;64(2):526-30.
- d'Udekem Y, Rubay J, Shango-Lody P, Ovaert C, Vliers A, Caliteaux M, Sluysmans T. Late homograft valve insertion after transannular patch repair of tetralogy of Fallot. *J Heart Valve Dis* 1998;7(4):450-4.
- Eyskens B, Reybrouck T, Bogaert J, et al. Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of fallot improves cardiorespiratory exercise performance. *Am J Cardiol* 2000;85(2):221-5.
- Vliegen HW, van Straten A, de Roos A, et al. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of fallot. *Circulation* 2002;106(13):1703-7.
- Hazekamp MG, Kurvers MM, Schoof PH, Vliegen HW, et al. Pulmonary valve insertion late after repair of Fallot's tetralogy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19(5):667-70.
- Therrien J, Siu SC, Harris L, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;103(20):2489-2494.
- De Ruijter FT, Weenink I, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GB. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2002;73(6):1794-800.
- Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000;36(5):1670-5.
- Harrison DA, Harris L, Siu SC, et al. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1997;30(5):1368-73.
- Helbing WA, Roest AA, Niezen RA, Vliegen HW, Hazekamp MG, Ottenkamp J, et al. *ECG predictors of ventricular arrhythmias and biventricular size and wall mass in tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation* 2002;88(5):515-9.
- Uebing A, Fischer G, Bethge M, Scheewe J, Schmiel F, Stieh J, et al. Influence of the pulmonary annulus

- diameter on pulmonary regurgitation and right ventricular pressure load after repair of tetralogy of Fallot. *Heart* 2002;88(5):510-4.
20. Rao V, Kadletz M, Hornberger LK, Freedom RM, Black MD. Preservation of the pulmonary valve complex in tetralogy of fallot: how small is too small? *Ann Thorac Surg* 2000;69(1):176-9.
 21. Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, *et al*. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol* 2002;40(11):2044-52.
 22. Morton MJ, Sahn DJ. Heart failure secondary to congenital heart disease. En: JD Hosenpud, BH Greenberg. *Congestive Heart Failure*, 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams, 2000;343-59.
 23. Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, *et al*. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000;36(1):255-61.
 24. Karl TR, Weintraub RG, Brizard CP, Cochrane AD, Mee RB. Senning plus arterial switch operation for discordant (congenitally corrected) transposition. *Ann Thorac Surg* 1997;64(2):495-502.
 25. Dodge-Khatami A, Tulevski II, Bennink GB, *et al*. Comparable systemic ventricular function in healthy adults and patients with unoperated congenitally corrected transposition using MRI dobutamine stress testing. *Ann Thorac Surg* 2002;73(6):1759-64.
 26. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol* 1996;27(5):1238-43.
 27. Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol* 1990;65(18): 1222-9.
 28. Wilson NJ, Clarkson PM, Barratt-Boyes BG, Calder AL, Whitlock RM, Easthope RN, Neutze JM. Long-term outcome after the mustard repair for simple transposition of the great arteries. 28-year follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1998;32(3):758-65.
 29. Hornung T. Transposition of the great arteries. En: MA Gatzoulis, GD Webb, PEF Daubeney. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. London: Churchill Livingstone, 2003;349-62.
 30. Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb GD, Liu PP. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation* 2002; 105(10):1189-94.
 31. Daebritz SH, Tiete AR, Sachweh JS, Engelhardt W, von Bernuth G, Messmer BJ. Systemic right ventricular failure after atrial switch operation: midterm results of conversion into an arterial switch. *Ann Thorac Surg* 2001;71(4):1255-9.
 32. Webber SA, Pigula FA. Heart and lung transplantation in adult congenital heart disease. En: MA Gatzoulis, GD Webb, PEF Daubeney. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. London: Churchill Livingstone, 2003;93-8.